#### лекция 1

# Синдром верхнего мотонейрона. Спастичность: **т**ерминология, этиология, патогенез

## Задачи блока №1

#### Задачей данного блока являются:

- Обзор существующей терминологии спастичности, видов спастического пареза и причин ее возникновения
- Изучение основных патогенетических механизмов развития спастичности, влияние спастичности на интеграцию пациента в обществе

## Синдром верхнего мотонейрона (СВМН)

## собирательный термин

#### •Синдром верхнего мотонейрона-

•собирательный термин, встречающийся при повреждении кортикоспинального тракта и мотонейронов двигательной области коры и ствола ГМ

• объединяющий:

•моторные проявления

•немоторные симптомы

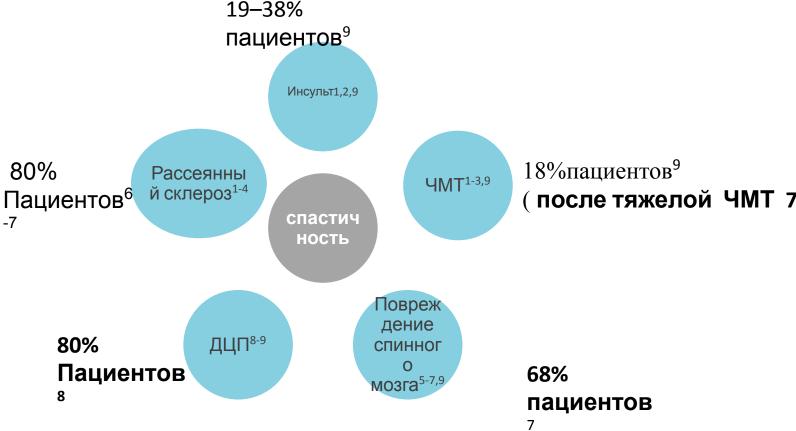


Ссылки

1. Ivanhoe CB, Reistetter TA. Spasticity: the misunderstood part of the upper motor neuron syndrome. Am J Phys Med Rehabil (2004) 83 Suppl: S3–S9 2.Хатькова С.Е., Орлова О.Р., Боцина А.Ю. и др. Основные принципы ведения пациентов с нарушением мышечного тонуса после очагового повреждения головного мозга. Consilium Medicum. 2016; 18 (2.1): 25–33.

3.Гусев Е.И., Бойко А.Н., Костенко Е.В., Спастичность. Клиника, диагностика и комплексная реабилитация с применением ботулинотерапии-

#### Этиология спастического пареза<sup>1-9</sup>



- 1.Министерство здравоохранения Российской Федерации Департамент мониторинга анализа и стратегического развития здравоохранения «Центральный научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Минздрава России, Заболеваемости населения России в 2015 году. Статистические материалы. Часть III 2016, Москва;
- https://www.rosminzdrav.ru/ministry/61/22/stranitsa-979/statisticheskie-i-informatsionnye-materialy/statisticheskiy-sbornik-2017-god (Accessed November 20)
- 2. Wissel J., A. Manack, M. Brainin. Neurology, 2013. 80(3 Suppl 2): p. S13-9; https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23319481; (Accessed November 2018);
- 3. Sendroy-Terrill, M., G.G. Whiteneck, C.A. Brooks, *Aging with traumatic brain injury: cross-sectional follow-up of people receiving inpatient rehabilitation over redecades*. Archives of physical medicine and rehabilitation, 2010. **91**(3): p. 489-97.
- 4.Nakase-Richardson, R., S. McNamee, L.L. Howe, J. Massengale, M. Peterson, S.D. Barnett, O. Harris, M. McCarthy, J. Tran, S. Scott, D.X. Cifu, *Descriptive charact rehabilitation outcomes in active duty military personnel and veterans with disorders of consciousness with combat- and noncombat-related brain injury.* Archive medicine and rehabilitation, 2013. **94**(10): p. 1861-9.
- 5. Royal College of Physicians, British Society of Rehabilitation Medicine, Chartered Society of Physiotherapy, A.o.C.P.I.i. Neurology, *Spasticity in adults: managem botulinum toxin. National guidelines*. 2009, London: RCP.

#### ОПРЕДЕЛЕНИЕ<sup>1-4</sup>

«Спастичность – двигательное нарушение, являющееся компонентом синдрома верхнего мотонейрона, которое характеризуется повышением тонических рефлексов на растяжение (или мышечного тонуса) в сочетании с повышением сухожильных рефлексов.» — Lance JW. Spasticity: disordered motor control. 1980.

«Спастичность – нарушение сенсомоторного контроля из-за повреждения верхнего мотонейрона, проявляющееся в перемежающейся или длительной непроизвольной активации мышц.» группа еи-spasm, 2006

<sup>1.</sup>Lance JW. The control of muscle tone, reflexes, and movement: Robert Wartenberg Lecture. Neurology 1980; 30: 1303–1313. http://n.neurology.org/content/30/12/1303; (Accessed November 2018);

<sup>2.</sup> Bandi S, Ward AB. 2010. Spasticity. In: JH Stone, M Blouin, editors. International Encyclopedia of Rehabilitation. Available online: http://cirrie.buffalo.edu/encyclopedia/en/article/32/ (Accessed November 2018);

<sup>3.</sup> Pandyan AD, et al. Disabil Rehabil 2005;27:2-6.

<sup>4.</sup>Гусев Е.И., Бойко А.Н., Костенко Е.В., Спастичность. Клиника, диагностика и комплексная реабилитация с применением ботулинотерапии- Москва: ГЭОТАР-Меди, 2017. 272 с.

#### Этиология спастического пареза

### Группы диагнозов по МКБ-10, сопровождающиеся развитием синдрома спастичности

- **Цереброваскулярные болезни (160-169) 160** Субарахноидальное кровоизлияние

  - 161 Внутримозгвое кровоизлияние
  - 162 Др. нетравматическое внутримозговое кровоизлияние 163 Инфаркт мозга

  - 164 Инсульт, не уточненный как кровоизлияние или инфаркт 169 Последствия цереброваскулярных болезней
- Травмы головы (\$00-\$09)
  - **\$01** Открытая рана головы
  - S06 Внутричерепная травма
  - \$09.7 Множественные травмы головы
  - \$09.8 Другие уточненные травмы головы
     \$09.9 Травмы головы неуточненные
- •Последствия травм головы (Т90)
   Т90.1 Последствия открытого ранения головы
   Т90.5 Последствия внутричерепной травмы
   Т90.8 Последствия других уточненных травм головы
   Т90.9 Последствия неуточненной травмы головы
- Демиелинизирующие болезни центральной нервной системы (G35-G37) G35 Рассеянный склероз

  - G36 Другая форма острой диссеминированной демиелинизации
     G37 Другие демиелинизирующие болезни центральной нервной системы

6

Завлишин И.А., 2004, РМЖ. Гетерогенность спастического пареза

#### Инвалидизирующие компоненты спастичности<sup>1-2</sup>

Три основных компонента спастичности, приводящие к инвалидизации пациента:



<sup>1.</sup> J-M. Gracies. Guided Self- Rehabilitation Contract in Spastic Paresis First International Edition. Springer International Publishing Switzerland 2016

<sup>2.</sup> Gracies JM, et al. *Muscle Nerve* 2005;31:535–51.

# Механизмы повышения мышечного тонуса раскрыты не полностью<sup>1-2</sup>



#### На уровне ГМ:

На уровне спинного мозга



На уровне мышцы

В основе нарушения мышечного тонуса при поражении верхнего мотонейрона лежит сложный и не до конца изученный комплекс изменений как в ЦНС, так и на периферии – в мышцах, сухожилиях и других структурах

<sup>1.</sup> Хатькова С.Е., Орлова О.Р., Боцина А.Ю. и др. Основные принципы ведения пациентов с нарушением мышечного тонуса после очагового повреждения головного мозга. Consilium Medicum. 2016; 18 (2.1): 25–33.

Клинические рекомендации, Очаговое повреждение головного мозга у взрослых: синдром спастичности, Под общей редакцией проф., д.м.н. С.Е.Хатьковой, Москва «МЕДпресс-информ» 2017

### Возможные механизмы развития спастичности 1-2

• Servo loop (петлевая гипотеза)- селективное повышение активности үмотонейронов;

> Absteigende Bahnen

> > Muskel

Renshaw

• Повышение активности гамма- системы – возбрегионарных интернейронов, растормаживани Іа-ингибиторных интернейронов;

• Гипотеза высвобождения (релиз –гипотеза): выпадение нисходящих ингибирующих систем вставочным тормозным нейронам Рейншоу

- Нарушение реципрокной ингибиции антагонис
- Усиление синаптического возбуждения нейро обусловленное рефлексом растяжения мышц
- Расширенный возбуждающий синаптический вход
- Увеличение сегментарной афферентации
- Пресинаптические и постсинаптические изменения мембран альфамотонейронов.
- Спраутинг гипотеза (нейропластичность интактных афферентных сегментов оказывает активизирующее влияние на свободные синапсы интернейронов и гамма-мотонейронов)

<sup>&</sup>lt;sup>1</sup>Reichel H., Therapieleitfaden Spastik-Distonien, 2006

# Синдром верхнего мотонейрона: схема развития патологических процессов на разных уровнях нервной системы 1-2

Вследствие развития СВМН возникает препятствие прохождения нервных импульсов по нисходящим моторным путям

Повреждение тормозных путей может привести к:

- гиперрефлексии
- Мышечным спазмам
- клонусу



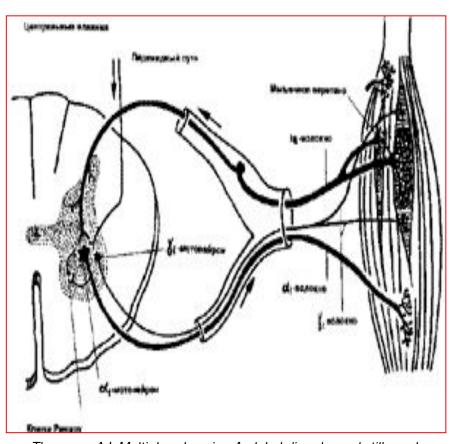
ЦНС – центральная нервная система Адаптировано :

1 - Латышева В.Я., Табанькова Ю.В., Проблемы здоровья и экологии.2014; №1 (39) с.20-15. 2 - INJ - международный неврологический журнал. 2014. №4 (66): с.171-174).

2Vanek ZF, et al. Spasticity. http://emedicine.medscape.com/article/2207448-overview (Accessed August 2017).

## Мышечный тонус определяется двумя факторами:

- 1) механико-эластическими характеристиками мышечной и соединительной ткани;
- 2) рефлекторной сократимостью мышц (тоническим рефлексом на растяжение)



#### •Первый фактор

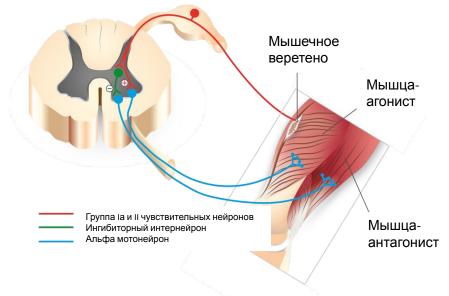
-"внутренняя жесткость" мышечной ткани - мышца подобна обыкновенной пружине, возвратная сила действия которой пропорциональная изменению ее длины и также зависит от модуля упругости материала, из которого сделана пружина

ThompsonAJ. Multiple sclerosis - A global disorder and still poorly managed. Lancet Neurol 2008;7(12):1078-9.

Второй фактор - функциональное состояние сегментарной дуги рефлекса растяжения (миотатического, или проприоцептивного рефлекса).

Рецепторным элементом является интрафузальное веретено.

### Дуга рефлекса на растяжение<sup>1</sup>



В ответ на растяжение мышцы агонисты сокращаются, а мышцы-антагонисты расслабляются.

- Растяжение активирует
  мышечные веретена, что
  приводит к образованию дуги
  рефлекса на растяжение<sup>1</sup>
- При спастичности<sup>2</sup>
  - Поражение головного или спинного мозга вызывает потерю супраспинального торможения
  - Это приводит к **более раннему и более длительному** рефлексу на растяжение, чем должно быть в норме

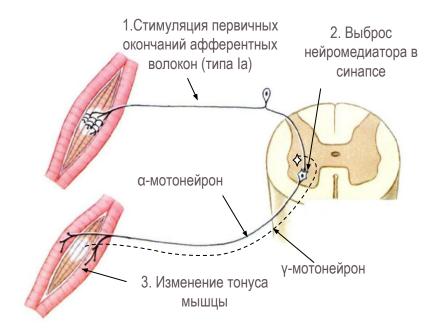
12

<sup>1.</sup> Satkunam. CMAJ 2003;169:1173-9.

<sup>2.</sup> Gallichio. Phys Ther 2004;84:973-81.

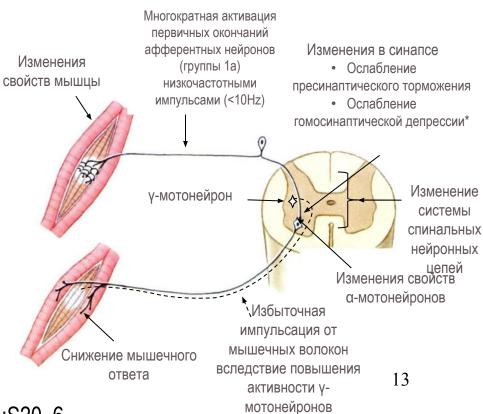
## Роль афферентной иннервации в развитии постинсультной спастичности

## **Афферентные нейроны принимают** участие в регуляции мышечного тонуса



## Факторы, которые могут повышать мышечный тонус у пациентов со спастичностью

- 1. Изменения афферентной импульсации, поступающей к спинальным мотонейронам возможно, вследствие изменения потока афферентных проприоцептивных импульсов
- Изменения рефлекторных дуг, влияющие на возбудимость моторных нейронов
- 3. Изменения свойств самих мотонейронов



Burke D, et al. Neurology 2013; 80(3 Suppl 2):S20–6

# Факторы влияющие на патологическую активность рефлекса растяжения 1-2





# Повышение возбудимости мышечных волокон

 Большая активация афферентных импульсов Аномальные сенсорные сигналы, поступающие в спинной мозг от мышцы

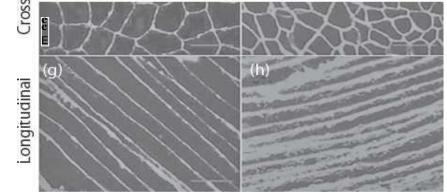
• Чрезмерная активация рефлекса  $\alpha$ - мотонейронов

- 1. Trompetto C et al. Pathophysiology of Spasticity: Implications for Neurorehabilitation. BioMed Research International .2014; Article ID 354906, 8 pages http://dx.doi.org/10.1155/2014/354906
- А. Баринов. Сегментарные механизмы формирования мышечного спазма, спастичности и хронизации боли. Врач. 2012; 5: 17-23.

При спастичности в состоянии сокращения в мышце происходят структурные изменения 1-2

Увеличение соединительной ткани в икроножных мышцах.

(Adapted from SmithLRetal. JPhysiol2011;589(Pt 10):2625-39.)



Иммобилизация снижает число саркомеров в мышце и способствует увеличению соединительной ткани<sup>1-2</sup>

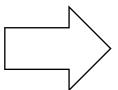
мышечных волокон

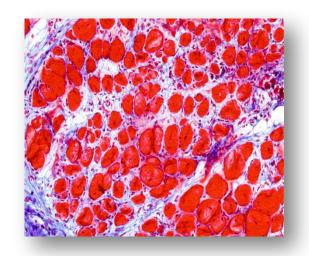
мышцы к пассивному растяжению.

Lieber R, et al. Muscle Nerve 2004;29:615–62.

# При спастичности в состоянии сокращения в мышце происходят структурные изменения<sup>1</sup>







- Повышается резистентность мышцы к пассивному растяжению, увеличивается число неактивных мышечных волокон
- Если этот процесс не остановить, он может привести к постоянной потере подвижности суставов

# Генетические и транскрипционные изменения, приводящие к модификации белкового синтеза, инициируют формирование контрактуры

#### Клинические проявления структурных изменений<sup>1</sup>

- •Укорочение, адаптация мягких тканей к их новой длине, в том числе мышц, сухожилий, связок, суставных капсул, кожи, сосудов и нервов;
- •Утрата растяжимости;
- •Потеря массы;
- •Изменения от медленных к быстрым в контрактильных свойствах первоначально медленных мышц.

# Механизмы увеличения пассивной жесткости<sup>2</sup>

- •Изменения внутримышечной белка;
- Изменения в мышечных фасциях и длины саркомера;
- Изменения в количестве и структуре соединительной ткани;
- Изменение количества связей в мышцах в состоянии покоя.

<sup>&</sup>lt;sup>1</sup>GaoF, GrantTH, RothEJ, ZhangLQ. Changes in passive mechanical properties of the gastrocnemius muscle at the muscle fascicle and joint levels in stroke survivors. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation 2009;90:819-26

<sup>&</sup>lt;sup>2</sup>Willerslev-OlsenM, LorentzenJ, SinkjaerT, NielsenJB. Passive muscle properties are altered in children with cerebral palsy before the age of 3 years and are difficult to distinguish clinically from spasticity. DevMedChildNeurol2013;55{7}:617-2

## Компоненты спастического пареза

• выделяют два основных фактора, способствующих развитию ограничения движения в контексте спастичности конечностей после повреждения головного или спинного мозга

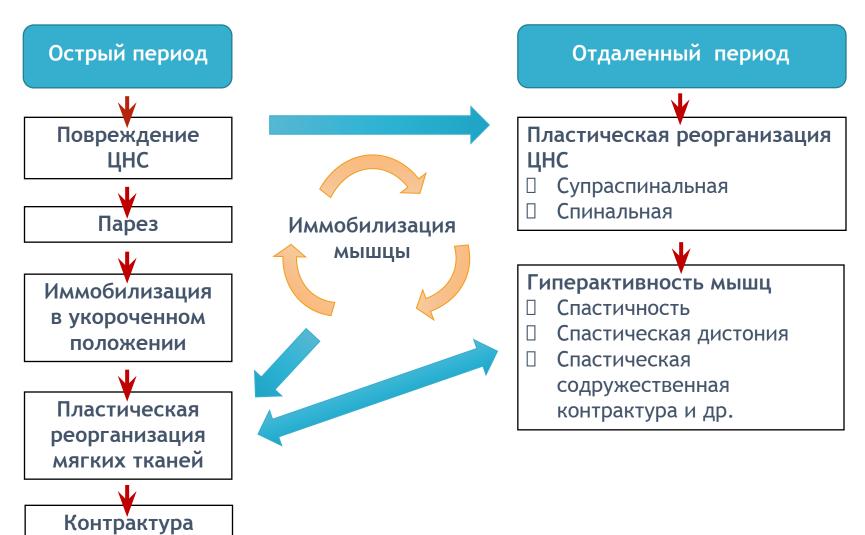
#### Нейрональный компонент<sup>1</sup>

• Гиперактивные мышц (спазмы)

# Биомеханический компонент<sup>1</sup>

 Регидност и укорочение мышц и других мягких тканей (контрактура мышц и мягких тканей)

### Патофизиология спастического пареза<sup>1</sup>



Adapted from Bandi S, Ward AB. *Spasticity*. In: JH Stone, M Blouin, editors. International Encyclopaedia of Rehabilitation. 2010. Available online: http://cirrie.buffalo.edu/encyclopedia/en/article/32/ (Accessed August 2017).

#### Резюме

- CBMH собирательный термин, объединяющий моторные проявления и немоторные симптомы. В свою очередь моторные проявления условно подразделяются на позитивные симптомы (т.е. различные клинические формы непроизвольной мышечной гиперактивности) и негативные (нарушение произвольных движений и моторного контроля за движениями)
- Спастичность является одним из проявлений СВМН и одним из главных функциональных нарушений при очаговом поражении головного мозга, мешает восстановлению функции конечности и значимо влияет на качество жизни как в раннем так и в отдаленном периоде.
- Структурная реорганизация мягких тканей начинается уже в первые часы иммобилизации, в связи с чем актуальным является своевременное начало комплексных лечебнореабилитационных мероприятий.

# Перечислите моторные проявления синдрома верхнего мотонейрона

Парез

Синкинезии

Афазия

Потеря ловкости

Ко-контрация

Синдром Бабинсокго

Спастичность

Депрессия

Боль

Амнезия

Спастическая дистония

Апраксия

# Перечислите моторные проявления синдрома верхнего мотонейрона

Парез

Синкинезии

Афазия

Потеря ловкости

Коконтракция Синдром Бабинсокго

Спастичность

Депрессия

Боль

Амнезия

Спастическая дистония

Апраксия

# Какие заболевания наиболее часто ассоциированы с синдромом спастичности? (Выберите 5 ответов)

Глауком

Ревматоидны й артрит

Инсульт

Артериальна я гипертензия

Рассеянный склероз

Повреждение спинного мозга

Панкреатит

Инфаркт миокарда

Диабет

Гемофилия

Черепномозговая травма Детский церебральны й паралич

# Какие заболевания наиболее часто ассоциированы с синдромом спастичности? (Выберите 5 ответов)

#### **QUESTION 1**

Глауком

Ревматоидны й артрит

Инсульт

Артериальна я гипертензия

Рассеянный склероз

Повреждение спинного мозга

Панкреатит

Инфаркт миокарда

Диабет

Гемофилия

Черепномозговая травма Детский церебральны й паралич

# Укажите три основных компонента спастичности, приводящие к инвалидизации пациента:

Боль

Депрессия

Контрактура мягких тканей

Парез

Гиперактивность мышц Повышение возбудимости мышечных волокон

# Укажите три основных компонента спастичности, приводящие к инвалидизации пациента:

Боль

Депрессия

Контрактура мягких тканей

Парез

Гиперактивность мышц Повышение возбудимости мышечных волокон