

**Общая концепция
организации движений.
Двигательная система**

октябрь 2010

- Роль спинного мозга в процессах регуляции деятельности опорно-двигательного аппарата и вегетативных функций организма.
- Мышечные веретена, эфферентная и афферентная иннервация мышечных веретен. Гамма-петля, рефлекс растяжения.

Целевые функции двигательной системы

Функции опорно-двигательного аппарата и системы его регуляции:

- поддержание равновесия (позная/статическая деятельность мышц)
- движения в процессе деятельности (фазная/динамическая деятельность мышц)
 - произвольные движения (ходьба, письмо, рисование и т.п.)
 - произвольные движения (дыхание)

Функции двигательного аппарата, как компонента двигательной системы

- **опорная** — фиксация мышц и внутренних органов;
- **защитная** — защита жизненно важных органов (головной мозг и спинной мозг, сердце и др.);
- **двигательная** — обеспечение простых движений, двигательных действий (осанка, локомоции, манипуляции) и двигательной деятельности;
- **рессорная** — смягчение толчков и сотрясений;
- участие в обеспечении жизненно важных процессов, такие как минеральный обмен, кровообращение, кроветворение и другие.

Представление о пирамидной и экстрапирамидной системах

- Структуры, отвечающие за регуляцию позы и движений, находятся в разных отделах ЦНС — от спинного мозга до коры больших полушарий.
- Их иерархия отражает совершенствование двигательных функций в процессе эволюции.

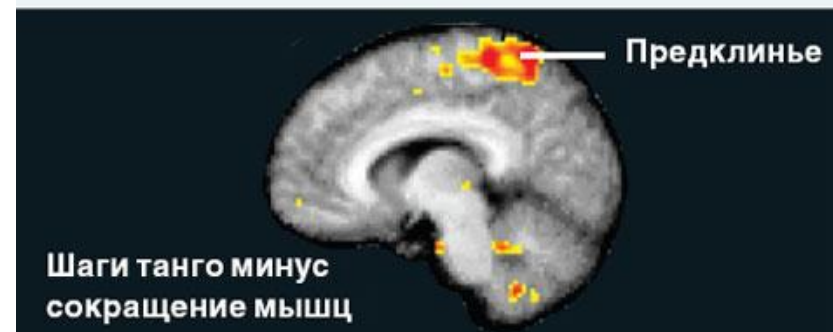
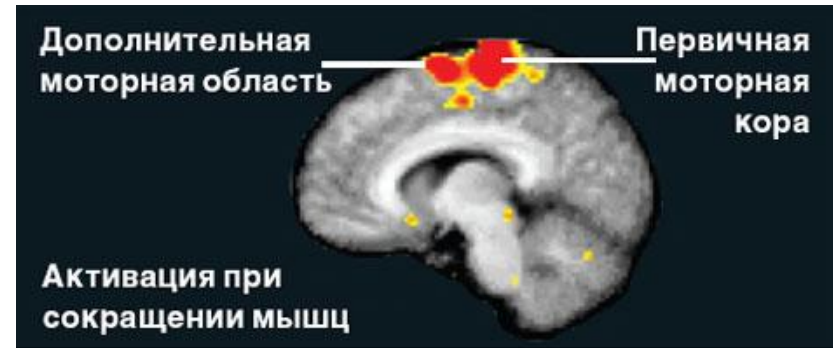
Структура	Функция, выполняемая изолированной структурой	Роль структуры в осуществлении движения
Подкорковые и корковые мотивационные зоны	Побуждение к действию	План
Ассоциативные зоны коры	Замысел действия	План
Базальные ганглии мозжечок	Схемы целенаправленных движений	Программа
Таламус	(Приобретенные и врожденные)	Программа и ее выполнение
Двигательная кора		Выполнение
Ствол мозга	Регуляция позы	Выполнение
Спинномозговые нейроны	Моно- и полисинаптические рефлексы	Выполнение
Моторные единицы	Длина и напряжение мышц	Выполнение



- **Самый низший уровень** в организации движения связан со спинным мозгом
 - чувствительные, вставочные и мотонейроны
 - **спинальные** рефлексy обеспечивают простейшие двигательные функции,
 - зависят от регулирующих влияний высших центров
- **Высшие двигательные центры** головного мозга
 - поддержание позы и координация с целенаправленными движениями, которые
 - требуют участия высших нервных центров
 - побуждение к действию, связанное с возбуждением *подкорковых мотивационных центров и ассоциативных зон коры,*
 - **формирование программы действия**
 - мозжечок и базальные ганглии

Проекционные (двигательные) зоны коры головного мозга – двигательная кора (кпереди от центр. извилины)

- их раздражение приводит к судорогам мышц, соответствующих участку коры — проекционной двигательной зоне
 - парциальные (джексоновские, англ. Д. Х. Джексон)
 - в проекционной двигательной зоне каждого полушария головного мозга представлены все мышцы противоположной половины тела.



Двигательные пути, идущие от головного мозга к спинному, делятся на две системы

пирамидную

- начало в
 - моторной и
 - сенсомоторной зонах коры больших полушарий,
- большая часть волокон - к мотонейронам в передние рога спинного мозга.

экстрапирамидную

- передача эфферентной импульсации, обработанной в подкорковых структурах (базальных ганглиях, таламусе, мозжечке) к
- к передним рогам спинного мозга.

Экстрапирамидная система – совокупность структур головного мозга, участвующих в управлении движениями, поддержании мышечного тонуса и позы, минуя кортикоспинальную (пирамидную) систему.

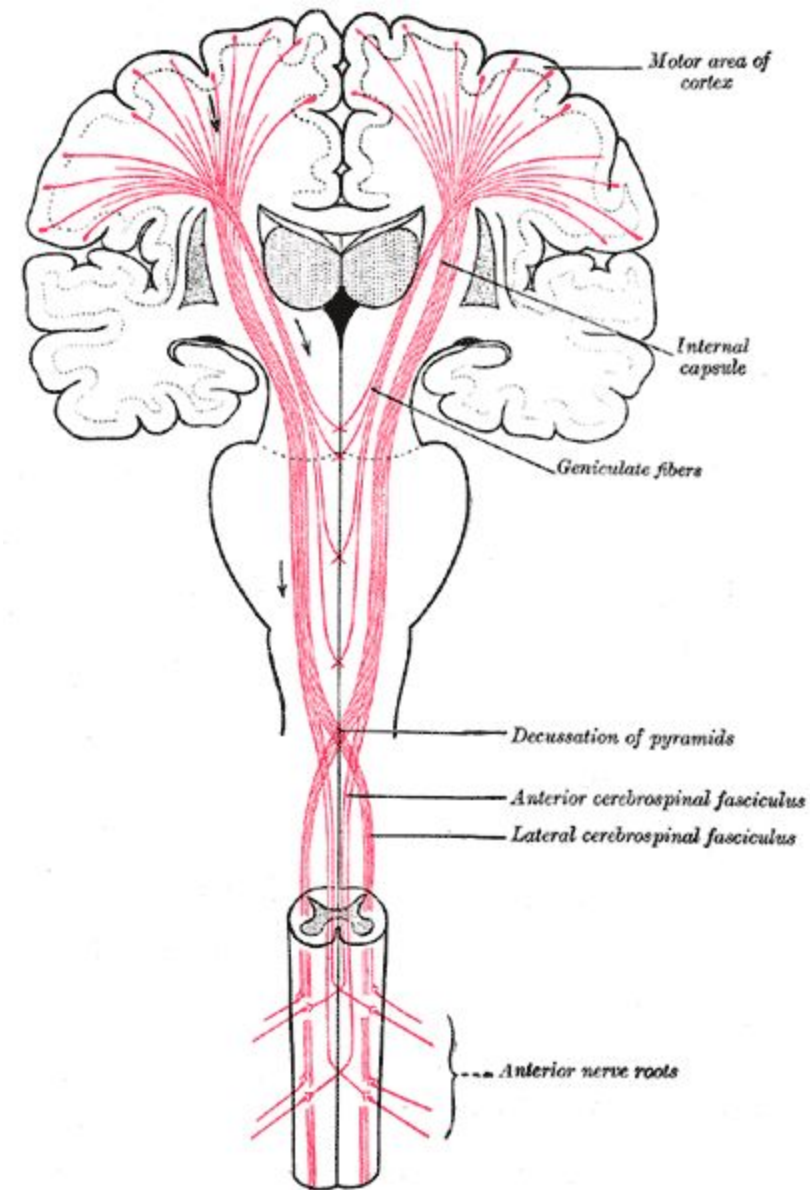
- проводящие пути обеспечивают связи мотонейронов подкорковых структур (мозжечок, базальные ядра, ствол мозга) головного мозга со всеми отделами нервной системы, расположенными дистальнее
- расположена в больших полушариях и стволе головного мозга
 - премоторная область коры (не клетки Беца)
 - базальные ганглии
 - красное ядро
 - интерстициальное ядро
 - покрышка
 - чёрная субстанция
 - ретикулярная формация моста и продолговатого мозга
 - ядра вестибулярного комплекса
 - мозжечок
 - полосатое тело

Экстрапирамидная система

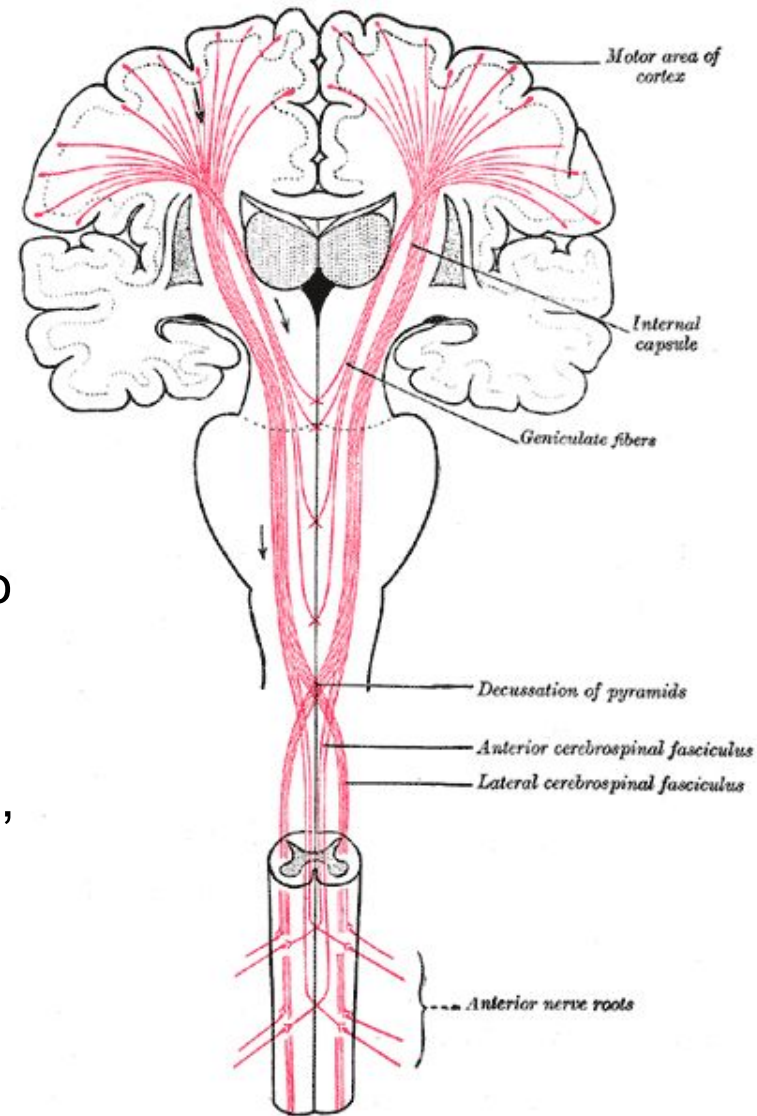
- эволюционно более древняя система моторного контроля
- значение в построении и контроле движений, не требующих активации внимания
 - более простой регулятор по сравнению с пирамидной
- произвольная регуляция и координация движений,
- регуляция мышечного тонуса, поддержание позы,
- организация двигательных проявлений эмоций (смех, плач),
- обеспечивает плавность движений,
- при **поражении** экстрапирамидной системы
 - нарушаются двигательные функции
 - могут возникнуть гиперкинезы, паркинсонизм,
 - снижается мышечный тонус.

Пирамидная система (пирамидный путь)

- одно из поздних приобретений эволюции
- нет у низших позвоночных
- появляется только у млекопитающих,
– наибольшее развитие у приматов
- играет особую роль в прямохождении
- поддерживает сложную и тонкую координацию движений



- Кора полушарий головного мозга, V слой - **гигантские пирамидные клетки (Беца)***
 - нервные волокна – в спинной мозг, не прерываясь (**пирамидный путь**)
 - ответвления (коллатерали) к экстрапирамидной системе и подкорковым двигательным ядрам черепно-мозговых нервов
 - перекрещиваются на границе головного и спинного мозга
 - сегментарная иннервация
 - шейный отдел - верхние конечности,
 - грудной - туловище,
 - поясничный отдел - нижние конечности
 - импульсы от коры головного мозга эти волокна передают либо непосредственно, либо через вставочные нейроны



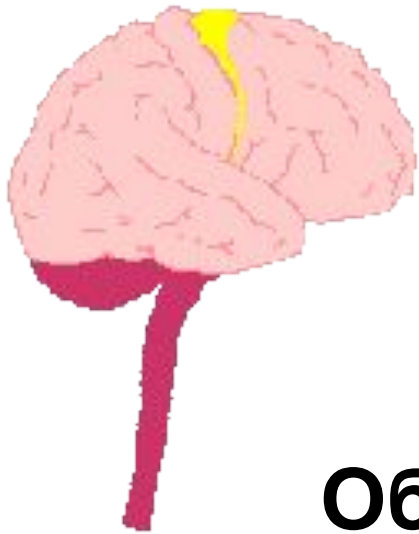
*В 1874 г. Владимир Алексеевич Беца обнаружил и описал гигантские пирамидные клетки коры головного мозга

Различают следующие типы волокон в пирамидной системе:

Тип нервных волокон	Диаметр	Скорость проведения	Функция
Толстые, быстропроводящие (А)	16 мкм	до 80 м/с	обеспечивают быстрые фазные движения
Тонкие, медленнопроводящие (В)	4 мкм	от 25 до 7 м/с	отвечают за тоническое состояние мышц

- Наибольшее количество пирамидных клеток (клеток Беца) иннервирует мелкие мышцы, отвечающие за – тонкие дифференцированные движения кисти, мимику и речевой акт
- меньшее - иннервирует мышцы туловища и нижних конечностей.

- **Повреждения пирамидной системы** проявляются
 - параличами,
 - парезами,
 - патологическими рефлексамии.
- **Поражение пирамидной системы** может быть вызвано
 - воспалением (энцефалит),
 - нарушением мозгового кровообращения (инсульт),
 - опухолью,
 - черепно-мозговой травмой и
 - другими причинами.



Общие принципы регуляции двигательной функции

Произвольные динамические движения мышц – целенаправленное действие:

побуждение к действию (драйв, мотивация)→замысел
действия→реализация замысла→регуляция позы при
выполнении действия

- **планирование (цель, побуждение, драйв) действия**
 - мотивационные зоны коры, подкорковые структуры (лимбическая система)
- **программа действия (выбор возможных вариантов достижения цели)**
 - ассоциативная и двигательная кора, базальные ганглии, мозжечок и таламус
- **реализация программы**
 - мышцы под контролем спинного мозга и стволовых структур

Двигательная система - нейронные механизмы, участвующие в реализации фазной и позной мышечной активности

Кора головного мозга (**пирамидный путь**) подкорковые структуры, средний, продолговатый мозг (**экстрапирамидный путь**)



Мотонейроны спинного и головного мозга

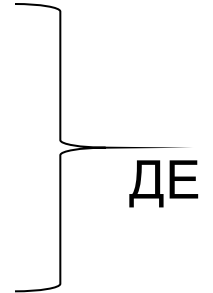


Двигательный отдел (мышечные волокна)



Рецепторный отдел мышц (мышечные веретена, органы Гольджи),

Рецепторные структуры суставов, кожи, внутренних органов



Структура

Функция
(выполняемая
изолированной
структурой)

Роль в
осуществлении
движения



Общий план организации двигательной системы (ДС): 3 этажа (по Н.А. Агаджаняну, 2006)

Спинной мозг – первый этаж управления ДС

- альфа-мотонейроны – скелетная мышца

Механизмы активации альфа-мотонейрона:

- прямое нисходящее влияние от клеток коры мозга
- опосредованное влияние через вставочные нейроны, в том числе с помощью гамма-мотонейронов
- **гамма петля**: γ -мотонейроны – интрафузальные МВ – нервные волокна Ia типа – α -мотонейроны)
- активность пейсмекерных нейронов спинного мозга (механизм блокируется по мере созревания мозга)

Стволовые структуры мозга (вестибулярные ядра, красное ядро, ретикулярная формация, покрывка четверохолмия) – второй этаж управления ДС

- работает в тесном контакте с мозжечком и корой мозга (экстрапирамидные пути)
- регуляция мышечного тонуса, позы в покое и при выполнении целенаправленных движений

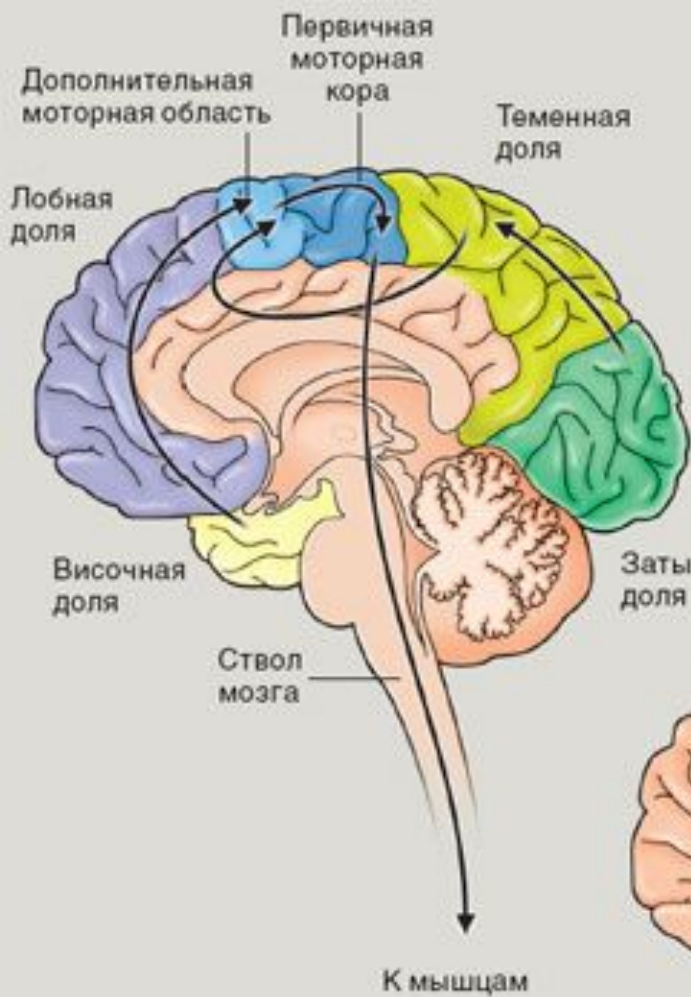
Кора головного мозга – третий этаж управления ДС

- в ассоциативной коре – «замысел» движения → двигательная кора → пирамидный путь → альфа-мотонейроны спинного мозга
 - одновременно – сигналы к структурам ствола мозга (экстрапирамидная система) – регуляция позы
 - «замысел» проходит через базальные ганглии (выбор адекватной программы действия) – возврат в кору - пирамидный путь
 - одновременно сигнал в из ассоциативной коры в мозжечок – таламус – двигательная кора – коррекция движения

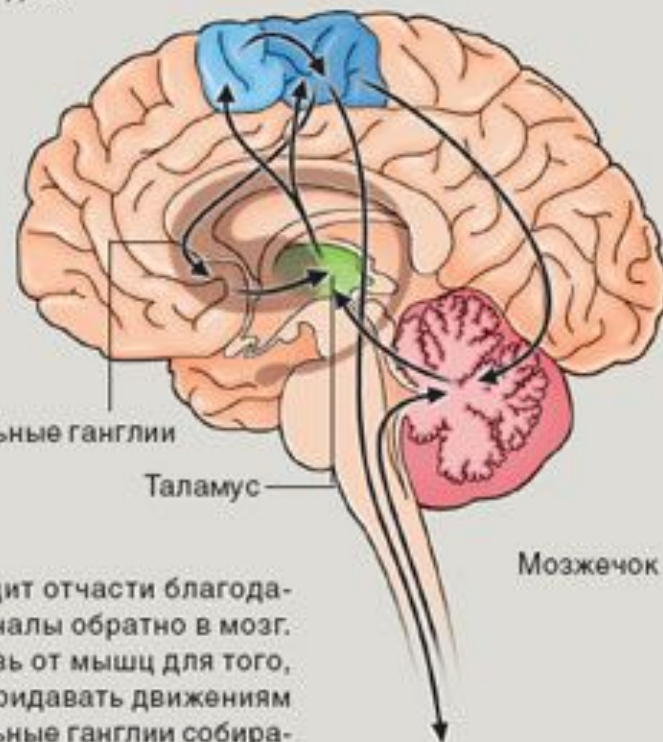


Все звенья ДС используют **сенсорную информацию** от

- **рецепторов мышц**
 - мышечные веретена,
 - сухожильные рецепторы Гольджи
 - рецепторы суставов
- **кожи**
 - тактильные
 - болевые
- **вестибулярного анализатора**
 - совершение действия в удобной позе вопреки силам земного притяжения
- **зрительного и слухового анализаторов**
 - коррекция движений



Моторное планирование (слева) происходит во фронтальной доле, на поверхности которой располагаются премоторная кора (не видна на рисунке) и дополнительная моторная область, которые оценивают сигналы (стрелки), поступающие из других областей мозга и несущие такую информацию, как положение тела в пространстве и память о предыдущих действиях. Затем эти две области связываются с первичной моторной корой, которая определяет, какие мышцы следует напрячь (и насколько), и посылает соответствующие команды через спинной мозг вниз к мышцам



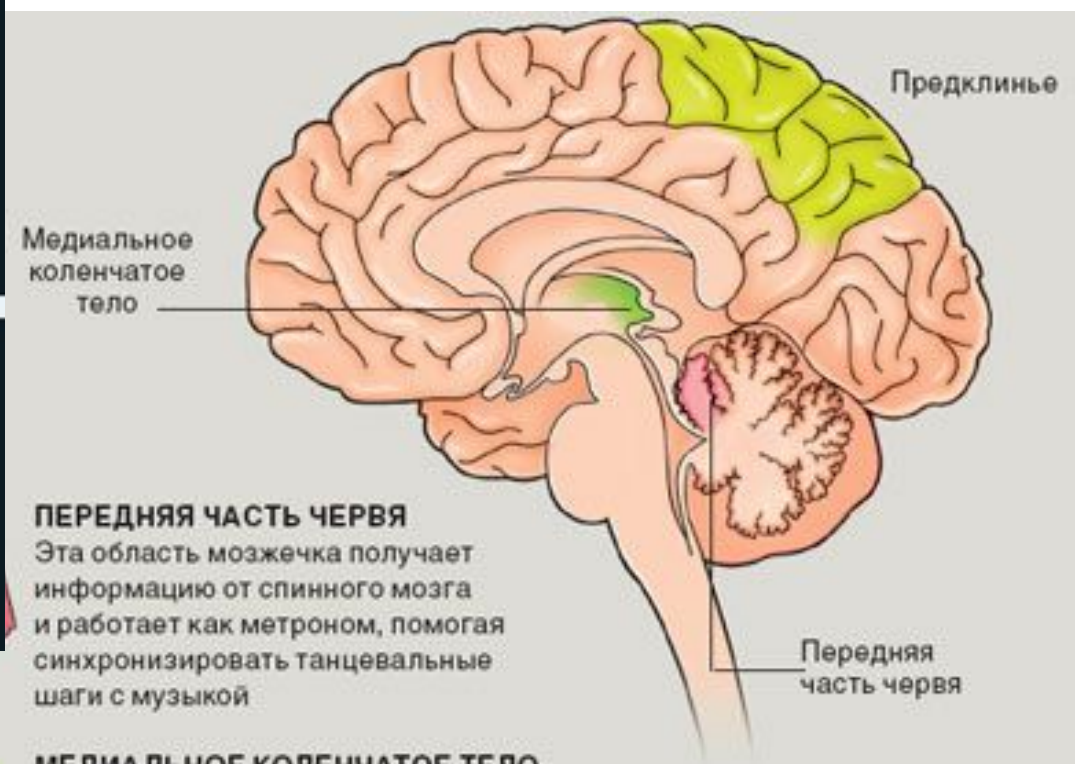
Точная настройка (справа) происходит отчасти благодаря тому, что мышцы отправляют сигналы обратно в мозг. Мозжечок использует обратную связь от мышц для того, чтобы поддерживать равновесие и придавать движениям большую точность. Кроме того базальные ганглии собирают сенсорную информацию от различных областей коры и передают ее через таламус в моторные области коры

октябрь 2008 № 10
"В МИРЕ НАУКИ"
Биология мозга

- Нейрофизиология танца

- Стивен Браун и Лоренс Парсонс

- По результатам томографии мозга при имитации танцевальных движений и наблюдений за танцующими



ПЕРЕДНЯЯ ЧАСТЬ ЧЕРВЯ
 Эта область мозжечка получает информацию от спинного мозга и работает как метроном, помогая синхронизировать танцевальные шаги с музыкой

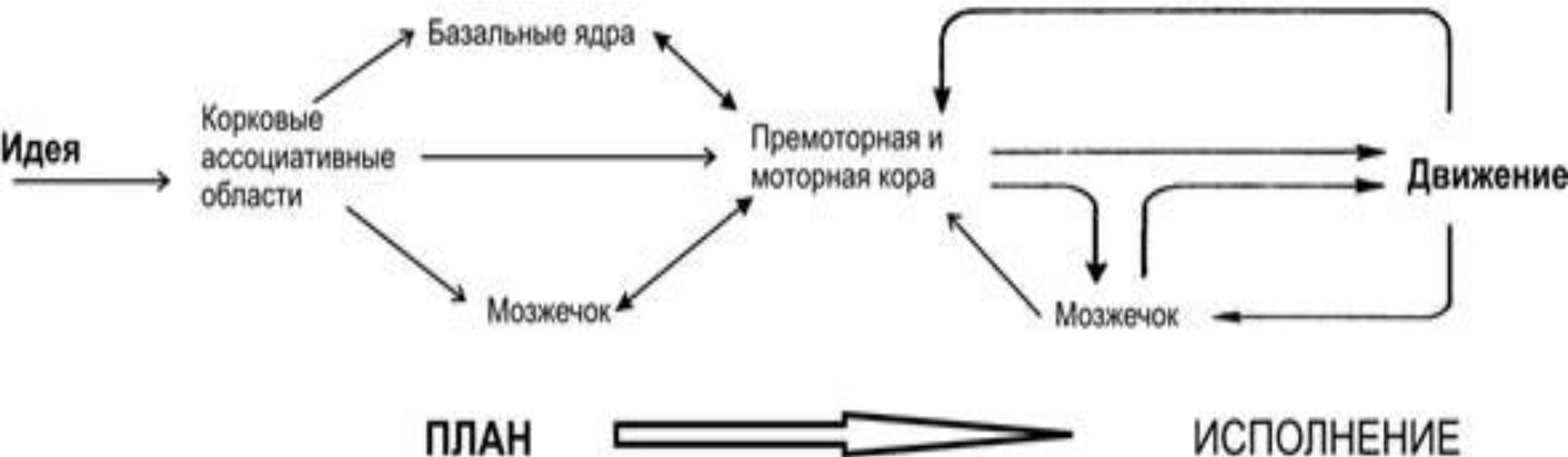


МЕДИАЛЬНОЕ КОЛЕНЧАТОЕ ТЕЛО
 Эта область, будучи промежуточной станцией слухового пути, по всей видимости, помогает задавать ритм мозгового метронома и лежит в основе нашей склонности непроизвольно постукивать ногой или раскачиваться при звуках музыки. Мы реагируем неосознанно, поскольку данная область мозга связана с мозжечком и передает туда информацию о ритме, не сообщая об этом высшим слуховым областям коры

ПРЕДКЛИНЬЕ
 Содержит сенсорную карту тела и помогает наметить путь танцора в эгоцентрической системе координат

Контроль позы и движений

Схема контроля произвольных движений



Общий конечный путь к скелетным мышцам от

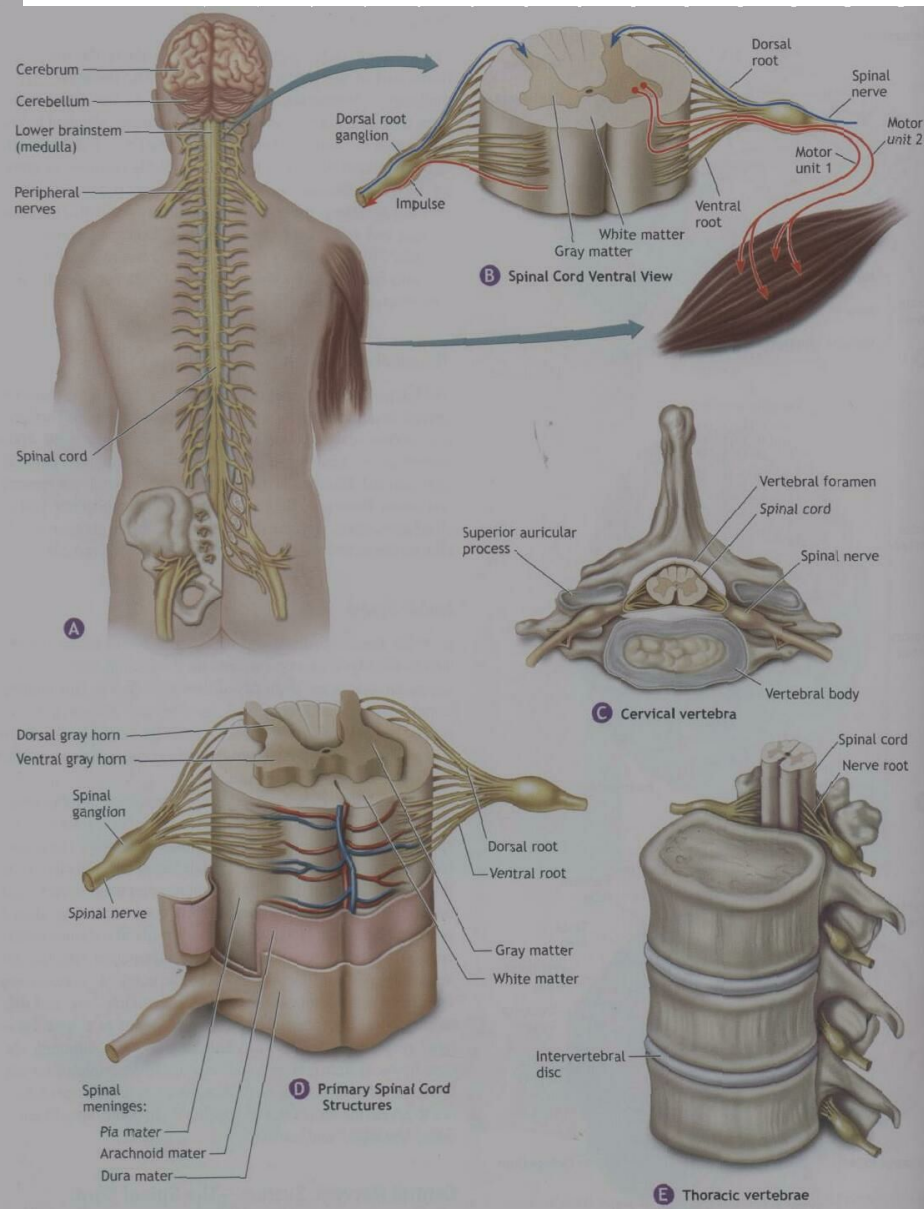
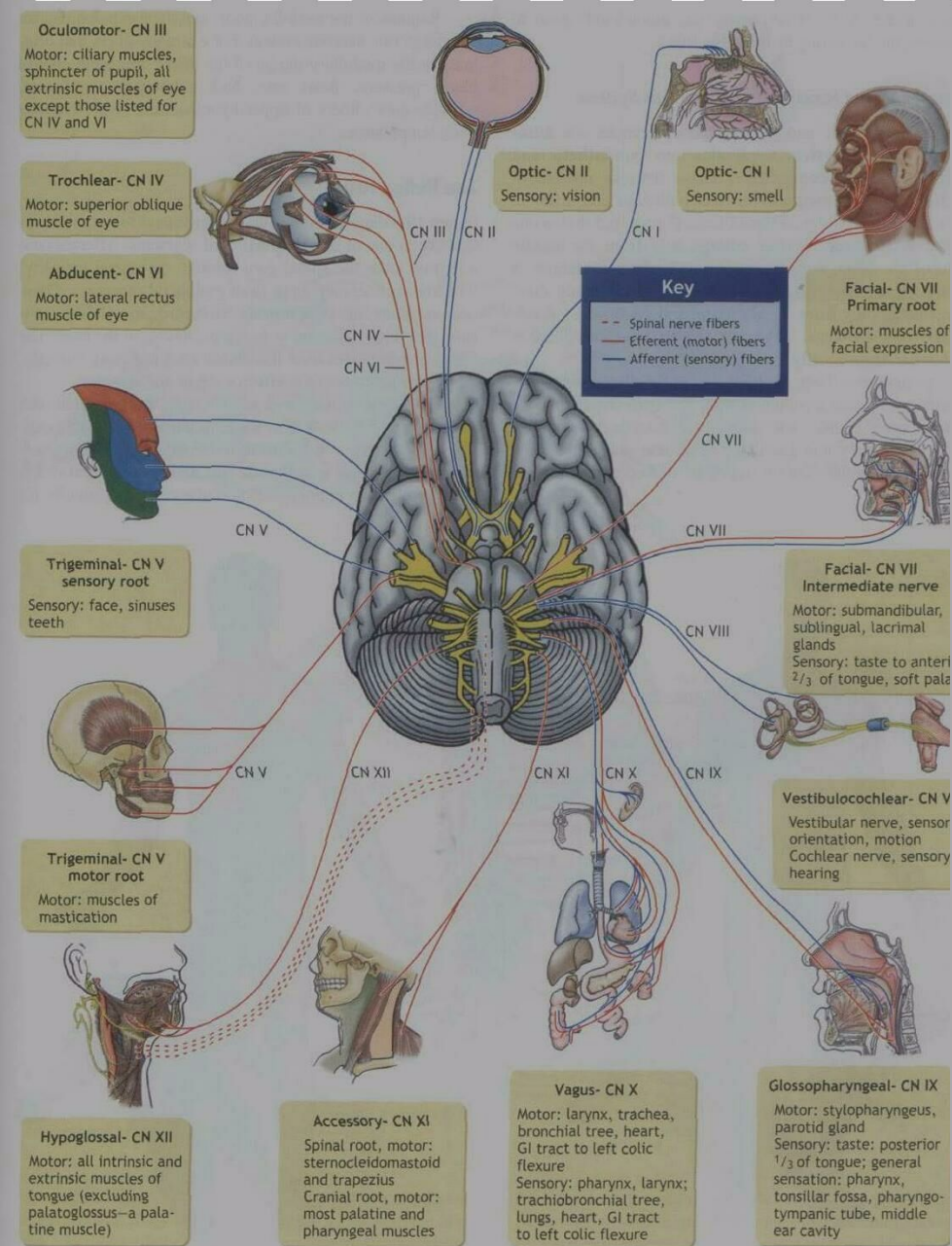
- мотонейронов спинного мозга и
- нейронов двигательных ядер черепных нервов

Три функции нервных путей к мотонейронам:

- сигнал о произвольной активности
- подготовка позы тела к устойчивому состоянию для движения
- координация различных мышц (плавность и точность движений)

Команды программы произвольных движений поступают по пирамидному пути

- корково–спинномозговые,
- корково-ядерные,
- корково-ретикулярные и др. нервные волокна.



Мотонейроны спинного мозга и нейроны двигательных ядер черепных нервов — общий конечный путь к скелетным мышцам.

Роль спинного мозга в регуляции двигательной активности

- **Примитивные процессы регуляции скелетных мышц**
 - **фазные движения** типа сгибания/разгибания
 - инициируют локомоторные движения (шаговые движения)
 - **регуляция тонуса мышц** посредством двух видов рефлексов
 - **миотатических** (сухожильных – в ответ на растяжение) – поддержание тонуса мышц, равновесия, преодоления гравитации,
 - **позно-тонических** (поддержание позы) – с проприорецепторов мышц шеи, рецепторов фасций шеи – изменение положения тела при изменении положения головы и шеи (у высших млекопитающих – в структурах ствола мозга)
- **Спинальный шок и патологические рефлексy** при прерывании супраспинальных влияний
 - спинальные рефлексy (сгибательные и разгибательные):
 - патологические стопные разгибательные рефлексy: Бабинского (штриховое раздражение подошвы), Шефера (надавливание на ахиллово сухожилие), Гордона (при сдавлении икроножной мышцы) и др.)

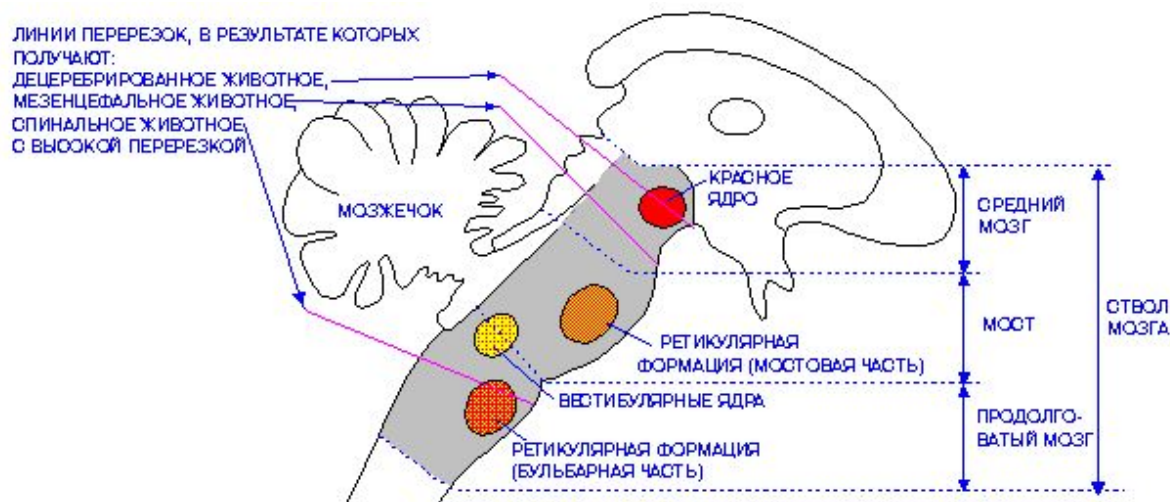
Роль ствола мозга в регуляции движений

Продолговатый мозг, мост, средний мозг

- двигательные ядра черепно-мозговых нервов
- вестибулярные ядра
- красное ядро
- ретикулярная формация
- тектум (покрышка четверохолмия)
- черная субстанция (базальные ганглии)

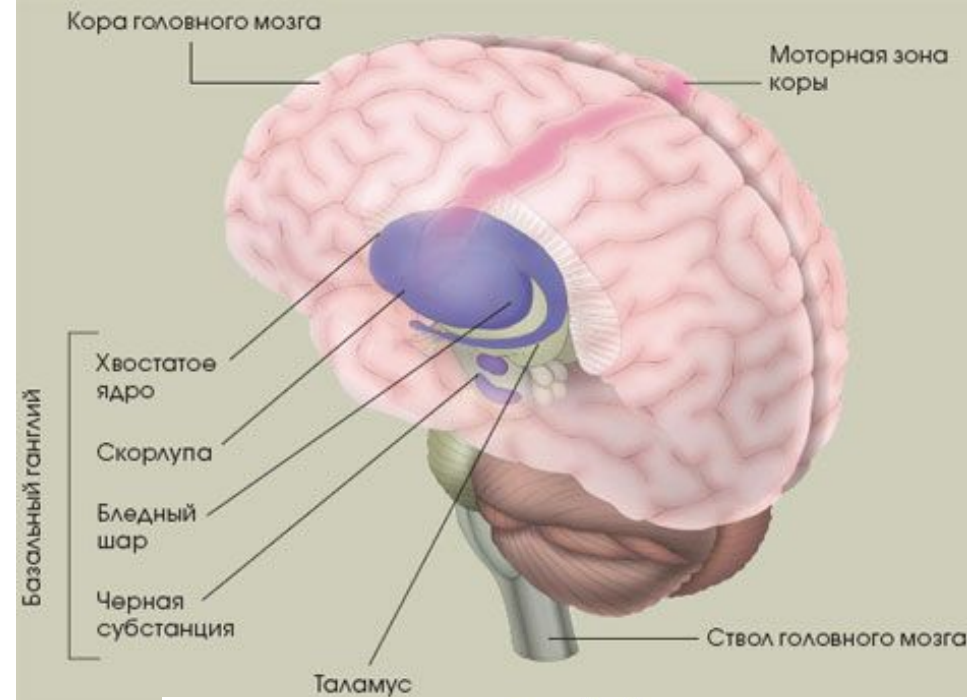
Функции

- участие в регуляции позы тела
 - статические и статокинетические рефлекс
 - перераспределение мышечного тонуса



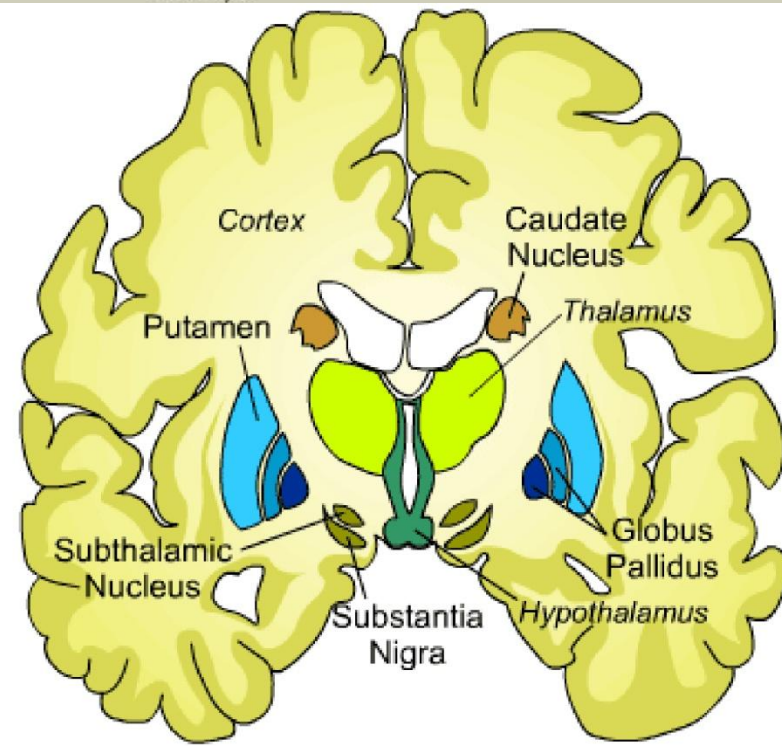
«Базальные ядра»

- хвостатое ядро,
- скорлупа,
- субталамическое
- (подбугорное) ядро,
- бледный шар и чёрная субстанция



Координация двигательных функций:

- сравнение врожденных, приобретенных программ движения и потребностей организма в данный момент
 - контроль **амплитуды движений и скорости изменений движения,**
 - оценка **скорости и размеров выполняемых движений**



(Fredrik Ullén, доцент Королевского Каролинского института и Стокгольмского института мозга, 2010).

- сложные движения (одевание, игра на музыкальном инструменте, и т. п.) состоят из большого количества дискретных движений, которые должны быть выполнены в правильном порядке,
- существуют две системы (стратегии) обучения
 - **стратегии неосознанного обучения**
 - мы учимся выполнять какие-либо действия, не осознавая этого и не прилагаем сознательных усилий в ходе процесса обучения
 - **стратегия осознанного обучения**
 - позволяет сознательно изучать какие-либо действия, когда люди полностью осознают то, что они делают.
- в обучение и процесс регуляции двигательных функций вовлечены базальные ганглии (роль **дофамина и D2 рецепторов!!!**)
 - взаимосвязь между количеством дофаминовых D2-рецепторов и обеими стратегиями обучения,
 - только эволюционно более древняя часть базальных ганглиев (лимбический стриатум) вовлечена в процесс неосознанного обучения.

Патология базальных ядер

- **Гипер/гипокинетические состояния**

- **Хорея** (от греч. *choreia* — хоровод, пляска)
- **Атетоз** (от греч. *athetos* — не имеющий определённого положения, неустойчивый) - произвольные медленные вычурные движения в дистальных отделах конечностей;
- **Брадикинезия** — замедление движений,
- **Болезнь Хантингтона** – нарастающие хореические движения. Речь невнятная и маловыразительна, прогрессирует деменция. Потеря ГАМК–ергических и холинергических нейронов полосатого тела.
- **Болезнь Паркинсона** – результат дегенерации дофаминергических нейронов чёрного вещества
 - гипокинетические признаки — акинезия и брадикинезия,
 - гиперкинетические — ригидность и тремор (дрожательные движения).

Мозжечок в системе двигательного контроля

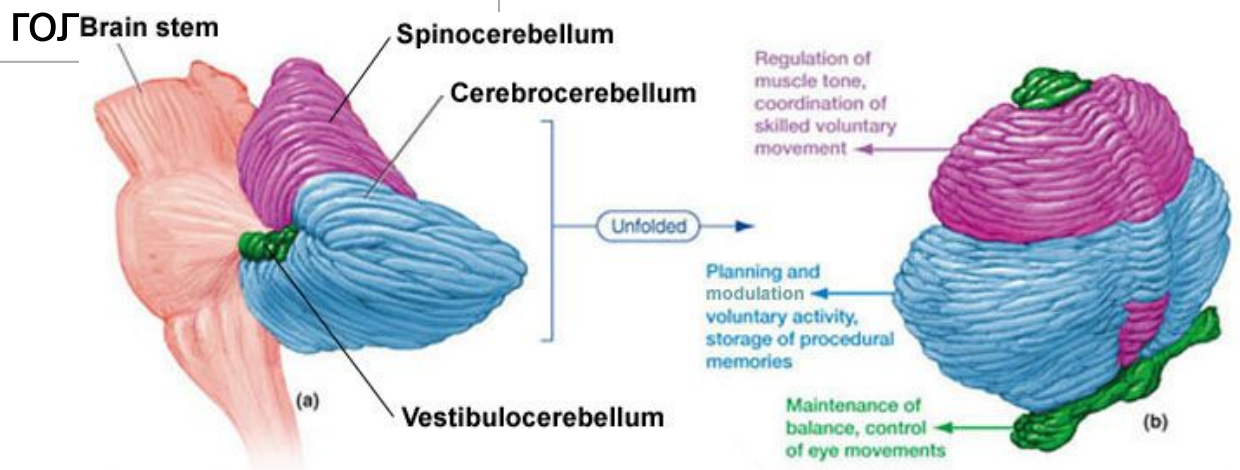
Три уровня участия в системе контроля и координации движений:

1. **Архиоцеребеллум** (древний мозжечок/вестибулоцеребеллум)
 - процессы равновесия

2. **Палеоцеребеллум** (старый мозжечок)
 - взаимная координация позы и целенаправленного движения (главным образом дистальных отделов конечностей, особенно рук)
 - коррекция выполнения сравнительно медленных движений (важна в процессе обучения)

3. **Неоцеребеллум** (новый мозжечок)
 - сигналы из моторной, премоторной и соматосенсорной зон мозга
 - передаёт сигналы обратно в большой мозг
 - программирование сложных движений вместе с сенсомоторной областью на десятки секунд вперёд
 - движения, выполняемые с большой скоростью (игра на пиано...)

Филогенетические отделы мозжечка	функция	соответствующие образования (у человека)
Архичеребеллум (вестибулоцеребеллум)	Взаимосвязь мозжечка с вестибулярными ядрами	Клочковая и узелковая доли; ядро шатра
Палеоцеребеллум (спиноцеребеллум)	Взаимосвязь мозжечка со спинным мозгом	Червь мозжечка, околочлочковая доля; ядро шатра, пробковидное и круглое ядра
Неоцеребеллум (понтоцеребеллум)	Взаимосвязь мозжечка с корой больших полушарий	Полушария мозжечка; зубчатое ядро

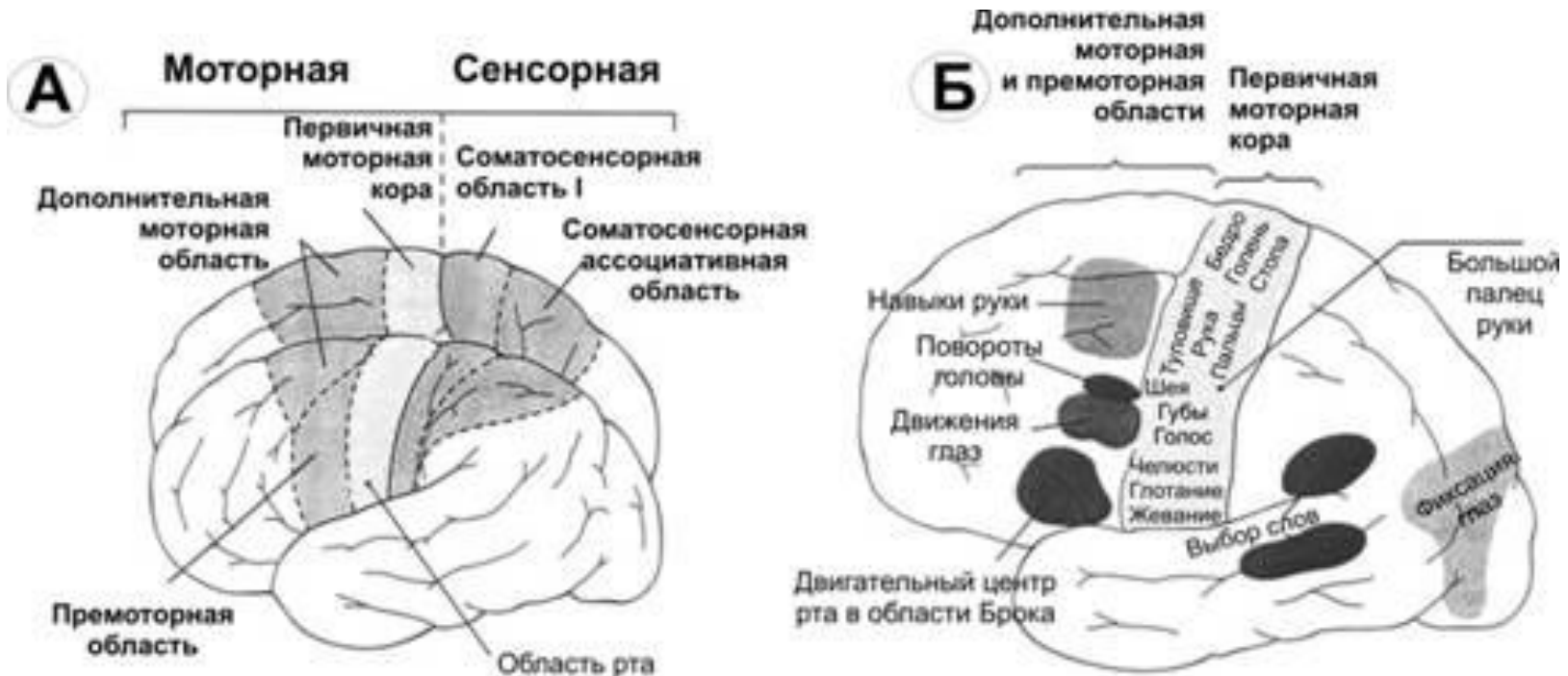


Мозжечковые симптомы определяются местом повреждения

- **Дисметрия** — неспособность правильной оценки расстояния → неспособность сразу взять необходимый предмет.
- **Атаксия** — нарушение координации движений.
- **Асинергия** — неспособность в определённом порядке активировать мышцы в разных областях тела.
- **Адиадохокинез** — неспособность быстро вращать ладони вниз и вверх.
- **Дизартрия** — нарушение координации мышц лица и быстрых последовательных движений гортани, губ и дыхательной системы.
- **Интенционный тремор** — когда больной пытается дотронуться до предмета, его рука дрожит, совершая все более размашистые движения.
- **Мозжечковый нистагм** - колебание глазных яблок при попытке фиксировать взгляд на каком-либо предмете при взгляде в сторону.
- **Мышечная гипотония** - при поражении глубоких мозжечковых ядер.

Роль коры больших полушарий в двигательной функции

- Ассоциативная кора
 - замысел будущего действия
- Двигательная кора (первичная моторная кора, а также премоторная и дополнительная моторная области)
 - реализация целенаправленного действия



Первичная моторная кора

- картированы участки, ответственные за сокращения отдельных мышц, но чаще возбуждаются мышечные группы,
- далее сигналы по кортикобульбарному и кортикоспинальному трактам к двигательным нейронам мозгового ствола и спинного мозга.

Премоторная область

- топографическая организация подобна организации первичной коры
- здесь генерируются сложные спектры движений (например, движения кисти)
- задняя премоторная кора посылает сигналы
 - либо непосредственно в первичную моторную кору, возбуждая в итоге различные группы мышц,
 - либо (чаще) через базальные ядра к первичной коре через таламус



система контроля и координации спектра мышечной активности тела.

Дополнительная моторная область

- функционирует совместно с премоторной областью,
- обеспечивает движения,
 - поддерживающие осанку,
 - фиксацию движений различных сегментов тела,
 - позиционные движения головы и глаз и
 - базовые для тонкого моторного контроля кистей рук премоторной областью и первичной моторной корой.

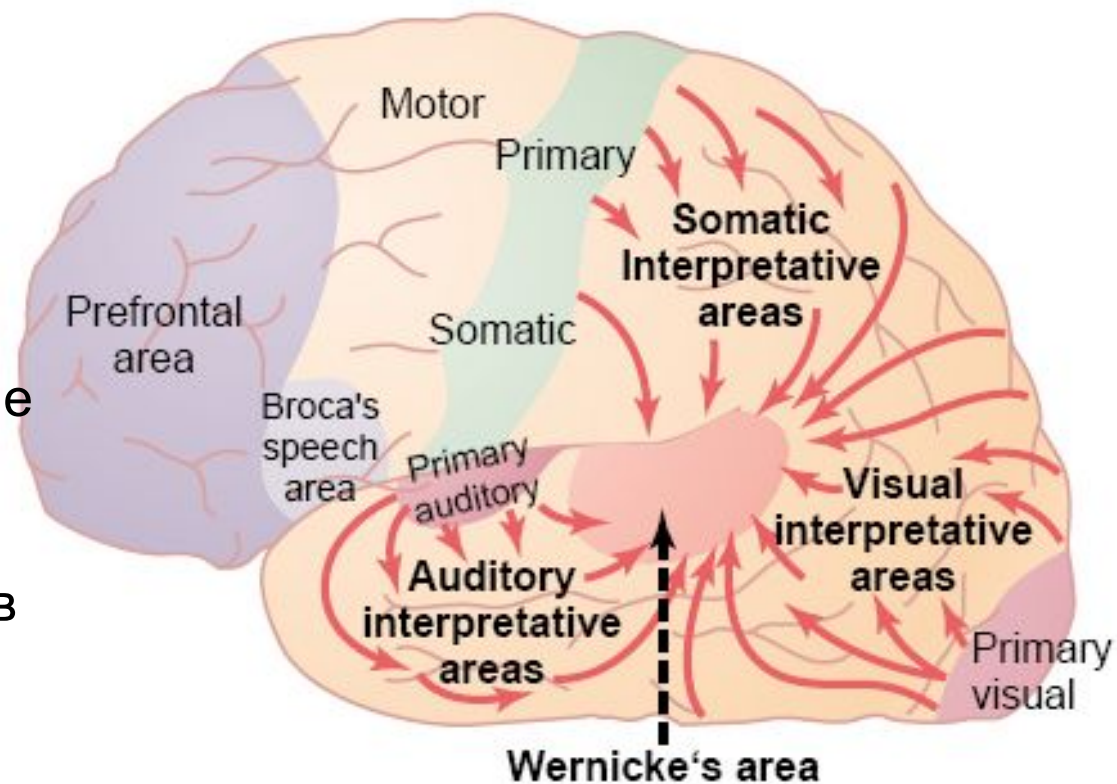
Специализированные области

- центры коры больших полушарий, впервые обнаруженные нейрохирургами Пенфилдом и Джаспером.
 - формирования речи,
 - произвольного движения глаз,
 - вращения головы,
 - целевого движения кисти



Центр формирования речи

- перед первичной моторной корой выше сильвиевой борозды - область Брока
 - повреждение:
 - пациент может говорить, но
 - теряет способность к осмысленной речи.
- рядом - корковые области, управляющие
 - дыхательной активацией голосовых связок и
 - движениями рта и языка во время разговора.



Таким образом, формирование речи нейронами премоторной области является комплексным процессом, вовлекающим в активность прилежащие области коры.

Центр произвольного движения глаз

- повреждение - лишает человека способности смещать глаза в направлении различных объектов.

Центр вращения головы

- рядом с центром, контролирующим движения глаз,
- направляет голову в сторону объектов.

Центр целевого движения кисти

- кпереди от первичной моторной коры.
- повреждение - делает движения кисти некоординированными и бессмысленными (**моторная апраксия** – расстройство произвольных движений).



Сенсорные входы в моторную кору

- афференты из других областей коры
 - соматосенсорной области теменной коры,
 - передних отделов фронтальной коры,
 - слуховой и зрительной коры;
 - из противоположного полушария мозга (через мозолистое тело);
- соматосенсорные волокна из вентро-базальных таламических ядер
 - тактильные сигналы и
 - сигналы из мышц и суставов;
- нервные волокна вентролатерального и вентромедиального ядер таламуса
 - информация из мозжечка и базальных ядер;
- аксоны внутрипластинчатых ядер таламуса
 - контроль уровня возбудимости нейронов моторной коры.

Обратная связь мышечных сокращений с моторной корой

- сокращения мышц - сигналы обратно в моторную кору от
 - мышечных веретён,
 - сухожильных органов Гольджи,
 - тактильных рецепторов кожи, покрывающей мышцы.

Соматические сигналы усиливают мышечное сокращение посредством механизма обратной связи:

- интрафузальные МВ сокращаются сильнее, чем экстрафузальные МВ → растяжение веретена → возбуждение рецептора → стимуляция пирамидных клеток моторной коры, сообщая о недостаточной силе сокращения мышц → усиление возбуждения мышц → уравнивание их сокращения с сокращением веретён.

Напр.,

- пальцы руки сжимают объект, пытаюсь ухватиться за него,
- сдавление кожи возбуждает тактильные рецепторы, что может усиливать сокращение мышц и способствовать более прочному обхвату предмета.

Нарушение функций моторной коры

- при инсульте поражение первичной моторной коры, соседних областей и более глубоких структур мозга, в том числе базальных ядер:
 - *гемипарез* — мышечный спазм поражённых мышц на противоположной стороне тела (из-за перекреста моторных путей)
 - следствие повреждения дополнительных нервных путей, берущих начало из внепирамидных участков коры,
 - эти пути в нормальных условиях тормозят активность вестибулярных и ретикулярных ядер ствола головного мозга,
 - когда эти ядра растормаживаются, они становятся спонтанно активными и вызывают интенсивное повышение спастического тонуса мышц.

Организация манипуляторных движений

Манипуляторные движения – пример произвольных движений, которые обусловлены мотивацией.

- Эти движения локальны и решают следующие задачи:
 - выбор ведущего мышечного звена;
 - компенсация внешней нагрузки;
 - настройка позы;
 - соотнесение координат цели и положения собственного тела.
- Отличительной чертой манипуляторных движений является их зависимость от центральной программы, поэтому ведущую роль в осуществлении играют
 - фронтальная кора, базальные ганглии и мозжечок,
 - ведущая роль в программировании быстрых манипуляторных движений принадлежит мозжечковой системе, а
 - в программировании медленных — базальным ганглиям.

Иерархия форм двигательной активности по Н.А. Бернштейну

Теория уровней построения движений:

- морфологические отделы нервной системы:
 - спинной и продолговатый мозг,
 - подкорковые центры и
 - кора больших полушарий,
- Каждому уровню соответствует свой тип движений: А, В, С, Д, Е.



Берштейн Николай Александрович
(1886 -1966)

A. Руброспинальный уровень

- эволюционно наиболее древний и созревающий раньше других,
 - функционирует с первых недель жизни
- определяет **мышечный тонус** и участвует в обеспечении любых движений совместно с другими уровнями
- некоторые формы двигательной активности осуществляются только за счет данного уровня
 - произвольные примитивные движения, например, дрожание пальцев, стук зубов от холода

В. Таламопалидарный уровень

- обеспечивает переработку сигналов от мышечно-суставных рецепторов, которые сообщают о взаимном расположении частей тела.
- принимает участие в организации движений более сложного типа, которые, однако, не требуют учета особенностей внешнего пространства
 - произвольные движения лица и тела — мимика и пантомимика,
 - вольная гимнастика и др.
- уровень начинает функционировать уже во втором полугодии жизни ребенка.

С. Уровень пространственного поля или пирамидно-стриальный уровень

- поступает информация о состоянии внешней среды от экстерорецепторных анализаторов,
- отвечает за построение движений, приспособленных к пространственным свойствам объектов — к их форме, положению, весу и другим особенностям
 - все виды **локомоции**(перемещения), тонкая моторика рук и другие.
- наряду с подкорковыми структурами принимает участие кора
- его созревание, начинаясь очень рано — на первом году жизни — продолжается на протяжении всего детства и даже юности.

Д. Уровень предметных действий

- функционирует при обязательном участии коры (теменных и премоторных зон) и
- обеспечивает организацию действий с предметами,
- специфически человеческий уровень организации двигательной активности,
 - относятся все виды орудийных действий и манипуляторных движений,
- движения согласуются с логикой использования предмета,
 - это уже не только движения, но и в значительно большей степени действия,
 - моторные программы из гибких взаимозаменяемых звеньев
- его функциональные возможности - возрастные особенности созревания различных структур

Е. Высший уровень организации движений

- интеллектуализированные двигательные акты:
 - работа **артикуляционного** аппарата в звучащей речи,
 - **движения руки при письме**, а также
 - **движения символической или кодированной речи** (язык жестов глухонемых, азбука Морзе)
- нейрофизиологические механизмы обеспечиваются высшими интегративными возможностями коры больших полушарий,
 - созревание коры - решающее значение для его функционирования.

Чувствительные и двигательные компоненты аппарата движения

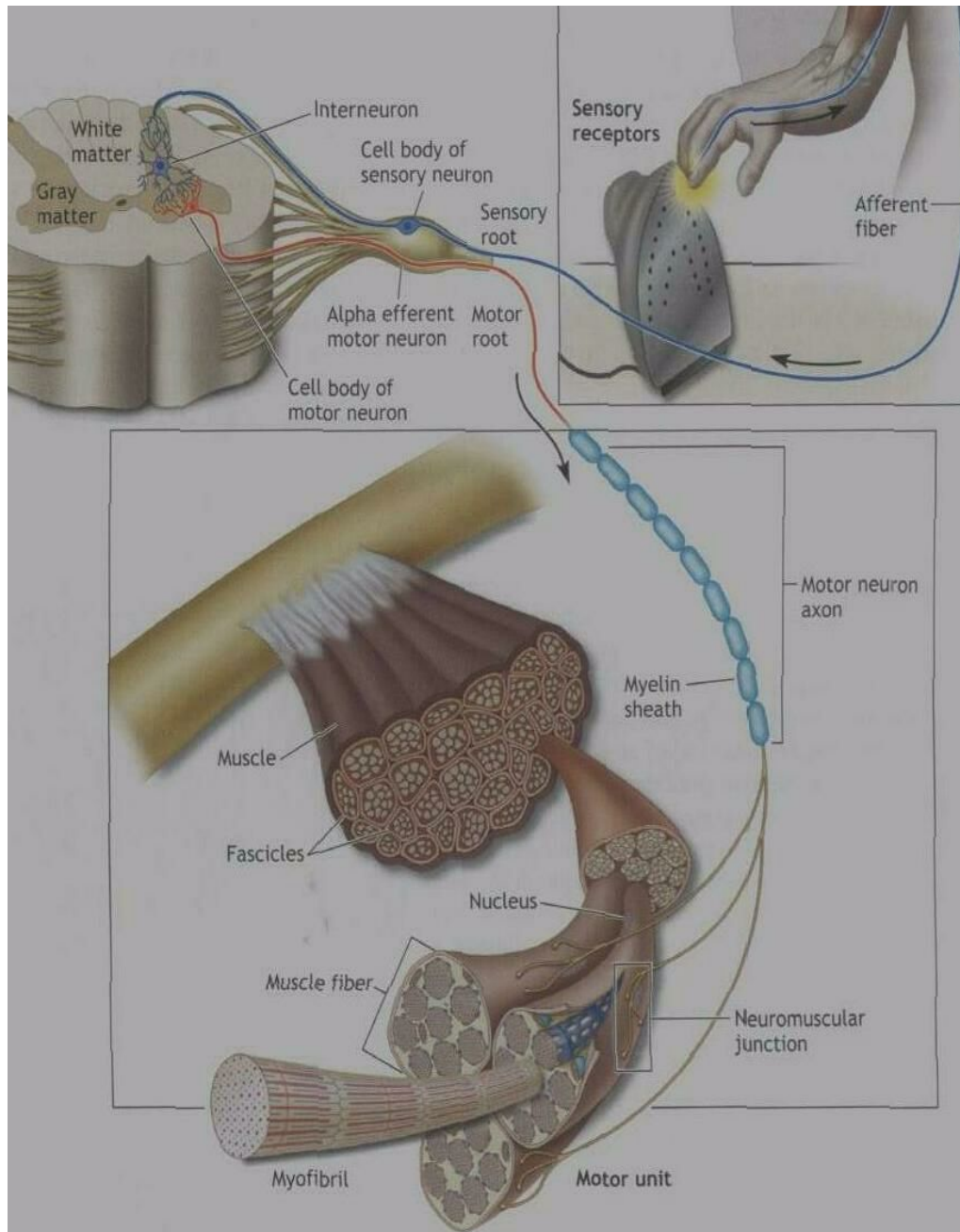
Регуляция двигательной функции

МВ скелетных мышц

- α и γ -мотонейроны спинного мозга, двигательные ядра черепных нервов
- псевдоуниполярные чувствительные нейроны спинномозговых узлов и чувствительные ядра черепных нервов
- вегетативная иннервация МВ в скелетных мышцах не обнаружена, но
 - ГМК стенки сосудов - симпатергическая иннервация

Рецепторный аппарат

- мышечные веретёна,
- сухожильные органы Гольджи,
- чувствительные нервные окончания в капсуле суставов



Мышечные волокна млекопитающих делятся на два основных типа;

1. Экстрафузальные

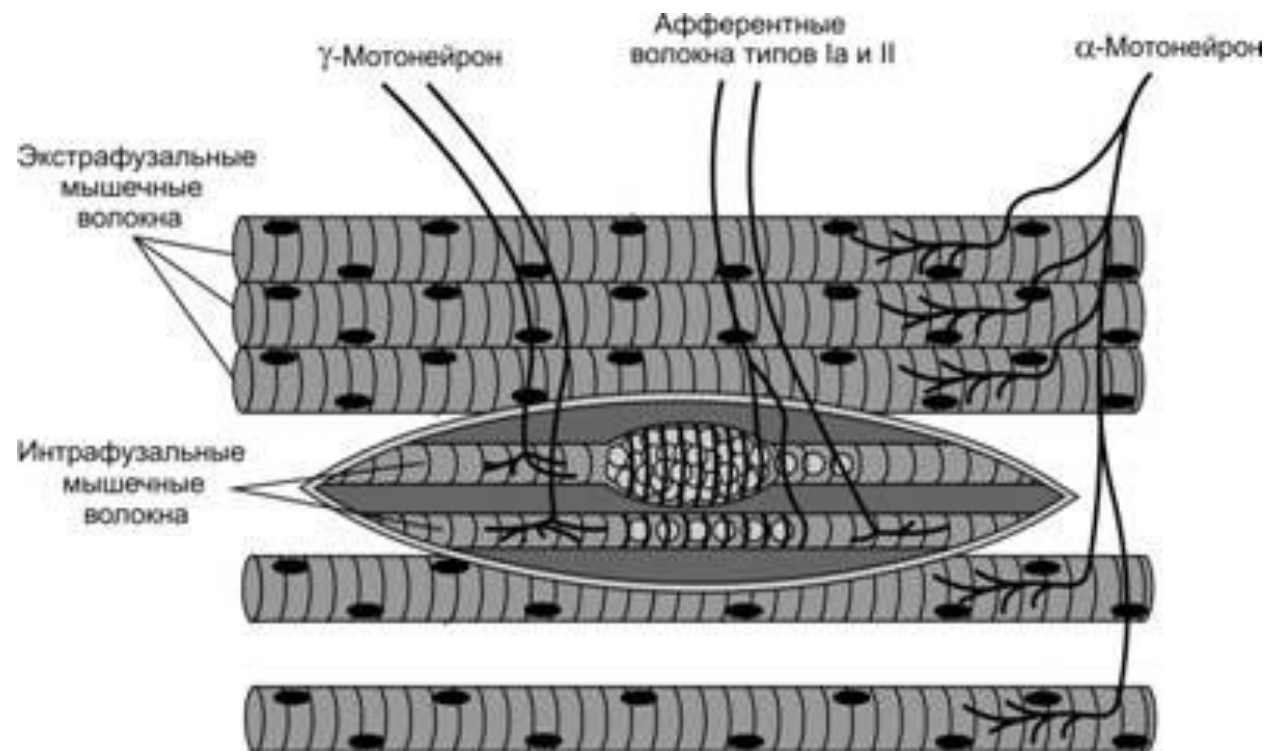
2. Интрафузальные

Эмбриогенез:

- **экстрафузальные** приобретают полный комплект сократительных белков - актина, миозина и др., формирующих саркомеры,
- в **интрафузальных** контрактильная часть развивается только в окончаниях волокон

Экстрафузальные МВ

- сократительная функция,
- участвуют в различных метаболических процессах,
- иннервируются альфа-мотонейронами,
- различают фазные и тонические
 - **фазные** МВ иннервированы по принципу: 1 МВ - 1 аксон:
 - быстрые и медленные волокна
 - **тонические** МВ - полиаксональная иннервация



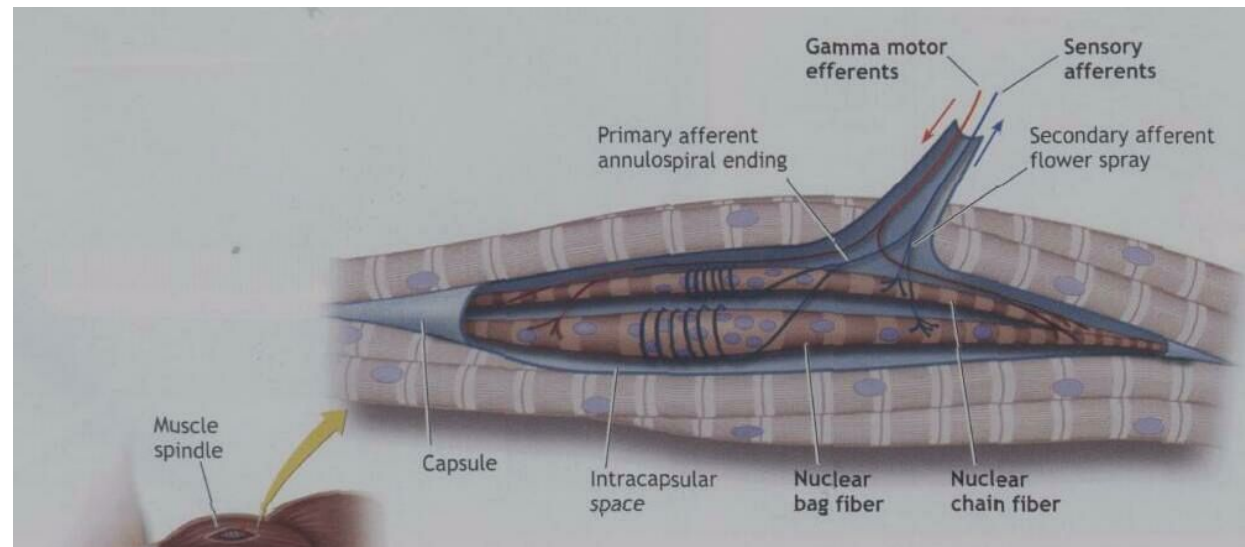
ФАЗНЫЕ И ТОНИЧЕСКИЕ ВОЛОКНА

- Экстрафузальные мышечные волокна подразделяют на
 - **фазные**, осуществляющие энергичные сокращения,
 - произвольная мускулатура человека практически полностью состоит из фазных мышечных волокон,
 - генерирующих потенциалы действия,
 - в ответ на нервную стимуляцию они отвечают быстрым сокращением.
 - **тонические**, специализированные на поддержание статического напряжения, или тонуса
 - встречаются лишь в наружных ушных и наружных глазных мышцах
 - имеют более низкий потенциал покоя (-50—-70 мВ)
 - степень деполяризации мембраны зависит от частоты стимуляции, поэтому
 - лишь повторные нервные стимулы вызывают сокращение тонических волокон.

Интрафузальные мышечные волокна и рецептор натяжения мышц- веретено

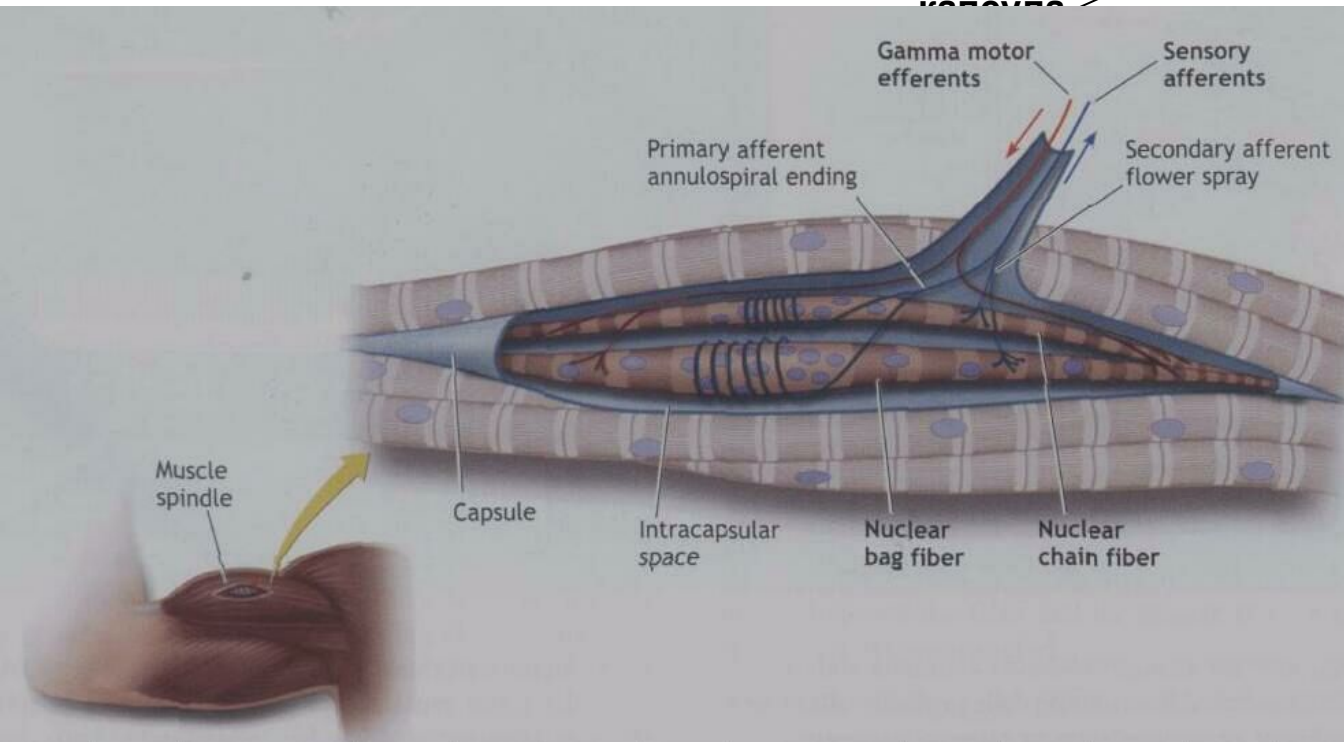
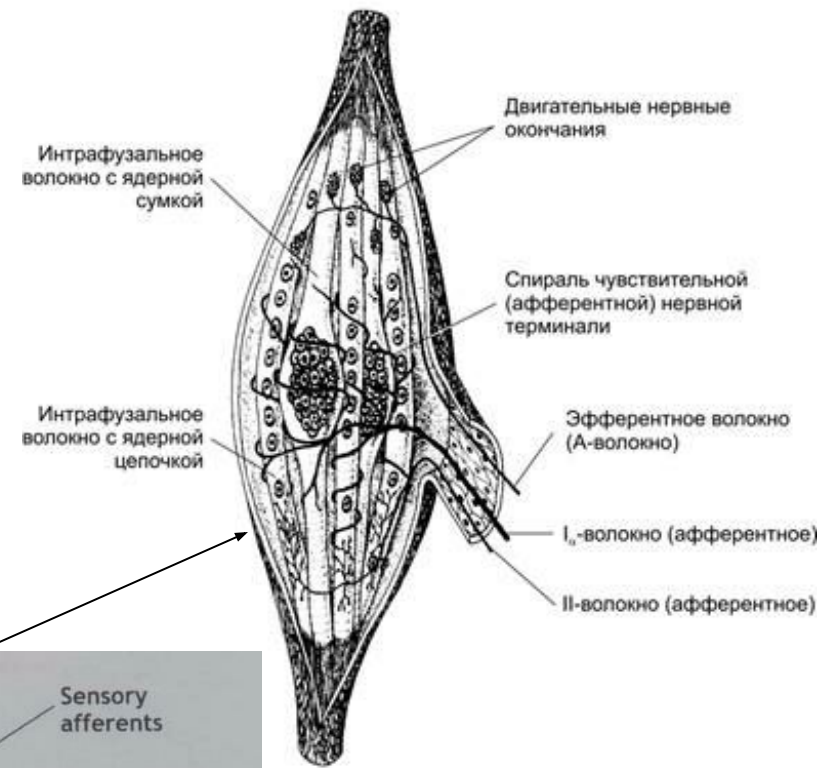
Интрафузальные мышечные волокна

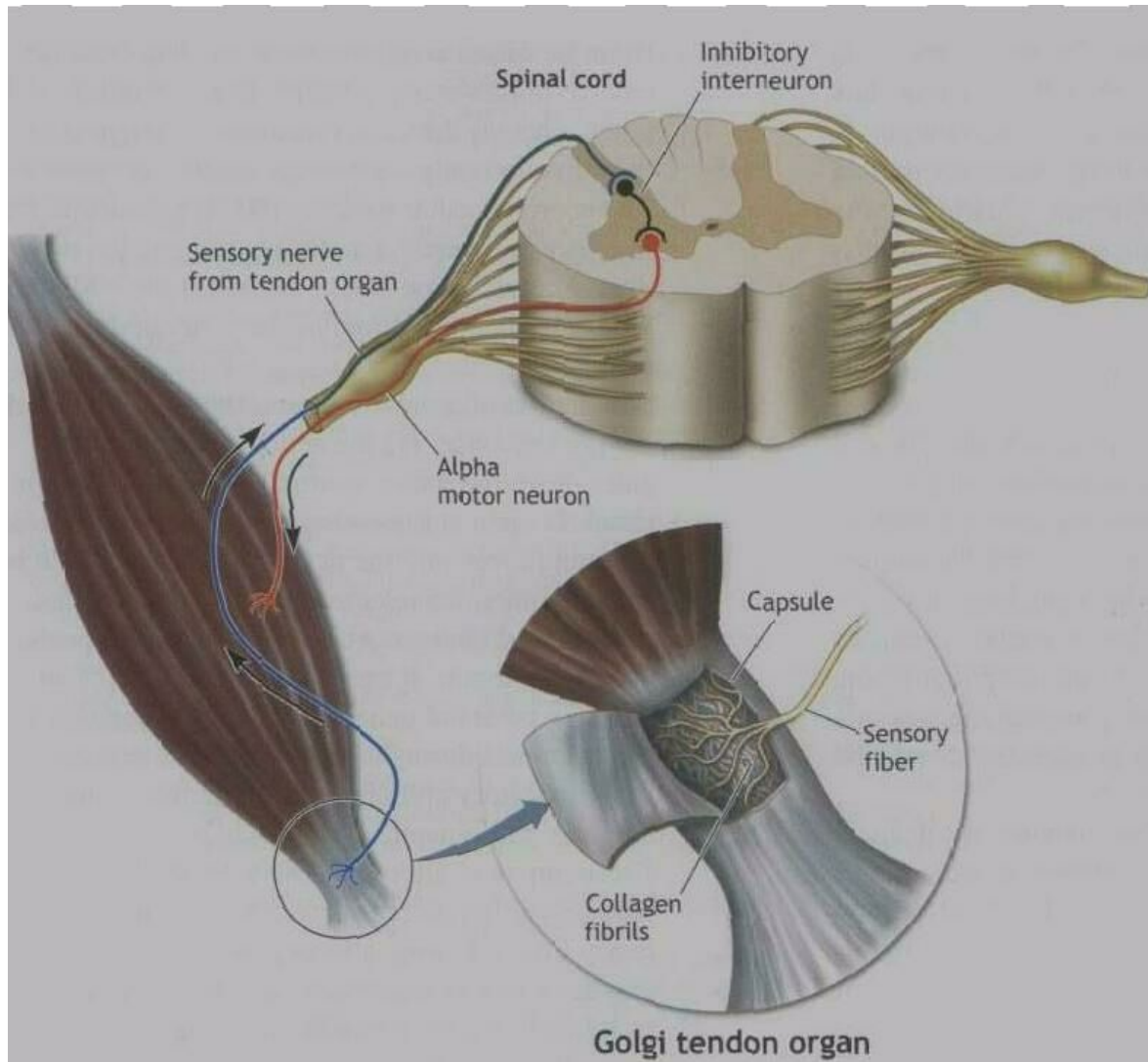
- специализированы для детектирования натяжения
- входят в состав чувствительных нервных приборов - нервно-мышечных веретен
- иннервируются γ -мотонейронами
- существует три типа интрафузальных волокон:
 - два типа волокон с ядерной сумкой (динамические и статические) и волокон с ядерной цепочкой
- два волокна с ядерной сумкой и много волокон с ядерной цепочкой, объединенные соединительнотканной капсулой, образуют окончание веретена (рис)



Мышечные веретёна - чувствительный воспринимающий аппарат скелетной мышцы:

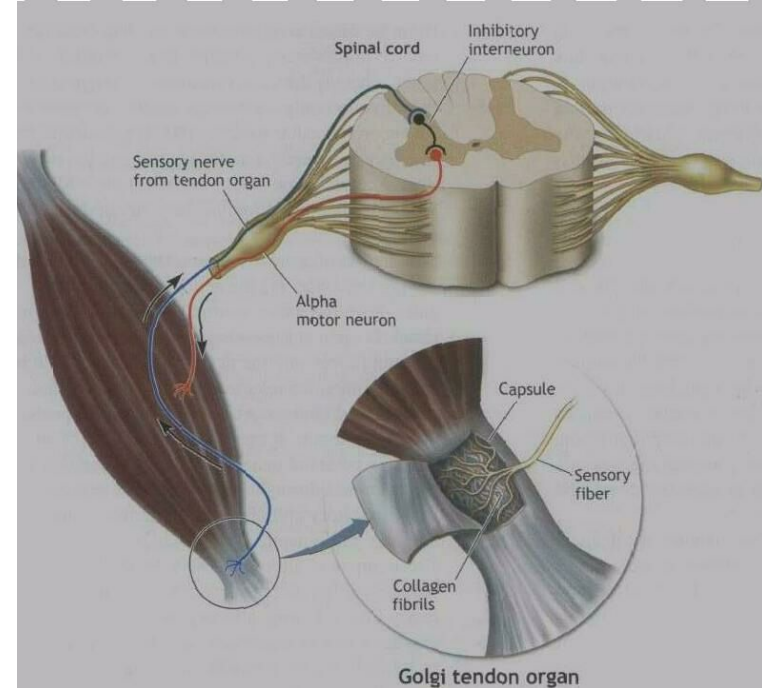
- их количество в мышцах варьирует
- структурные элементы мышечного веретена
 - интрафузальные МВ,
 - нервные волокна и
 - капсула.





- **Орган Гольджи** описан итальянским анатомом Камилло Гольджи (1843-1926) в 1890г.
- перерастяжение или выраженное напряжение мышцы активирует рецепторы апп. Гольджи
 - защитный механизм
 - угнетение мышц

- **Орган Гольджи** (описан Камилло Гольджи (1843-1926) в 1890г.)
- расположены
 - в концевой части сухожилия, а также
 - в связках капсулы суставов
- активирует рецепторы апп. Гольджи
 - перерастяжение или
 - выраженное напряжение мышцы
- рецептор
 - имеет веретеновидную форму и
 - окружён капсулой,
- в образовании органа Гольджи участвуют терминали афферентных миелиновых волокон
 - ветвятся среди спиралевидных коллагеновых волокон, расположенных в заполненном жидкостью пространстве.



Эффективный аппарат представлен несколькими типами мышечных волокон

- быстрые /белые
- промежуточные
- медленные/красные

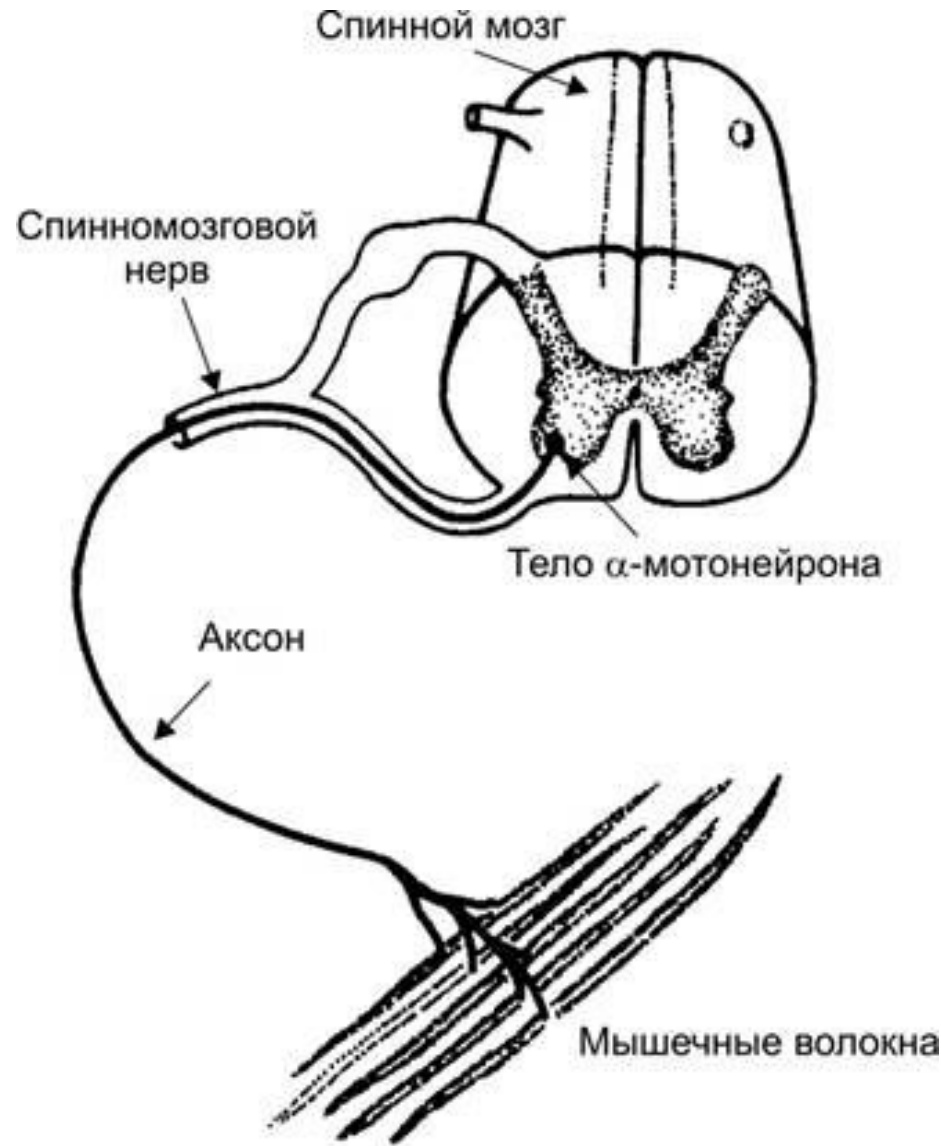
Быстрые мышечные волокна (БМВ)

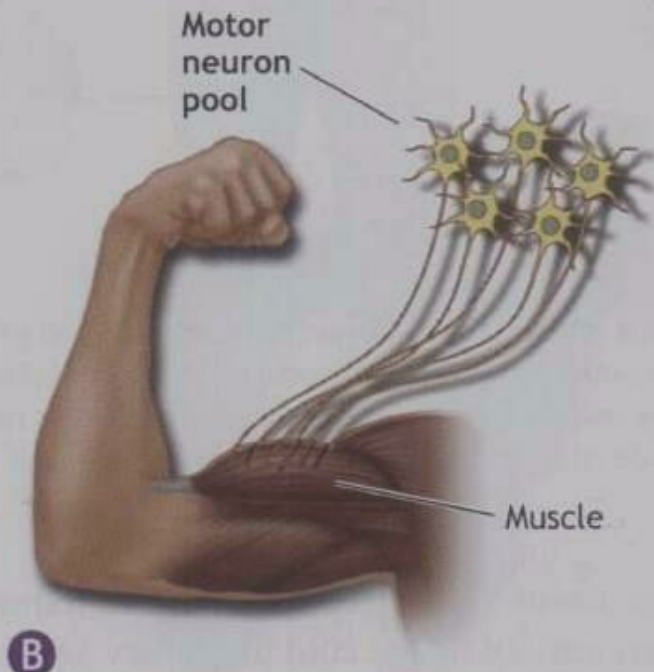
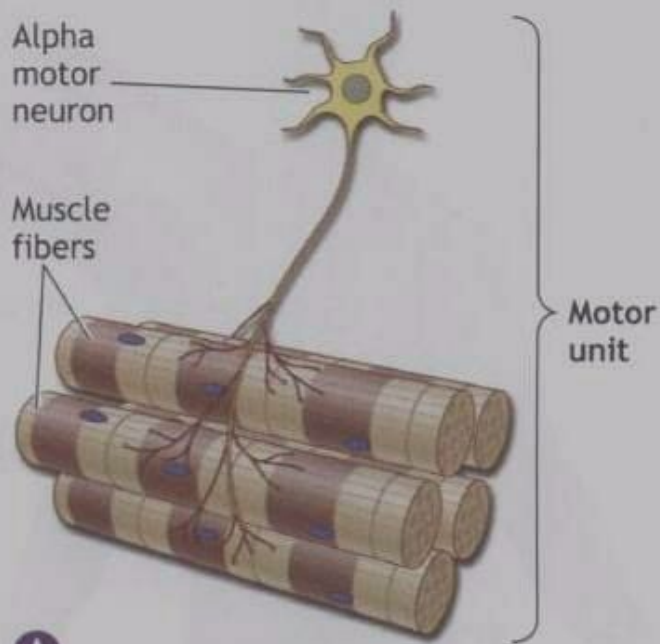
- клетки белого цвета (мало миоглобина и цитохромовых пигментов),
- мало митохондрий, СР хорошо развит, много гликогеновых гранул,
- иннервируются толстыми НВ (10 - 20 мкм в диаметре),
- на одном МВ 1-2 концевых пластинки,
- скорость проведения импульса составляет 8 - 40 м/сек,
- когда возникает ПД, развивается ответ типа «все или ничего»,
- быстрое сокращение (в 3 > ММВ) и довольно быстрое утомление,
- источник АТФ – анаэробный гликолиз (быстро O_2 задолженность),
- используются для взрывных сокращений,

Медленные мышечные волокна, ММВ

- тонкие, к-во миофибрилл в них невелико,
- красного цвета (миоглобин и цитохромовые пигменты)
- много митохондрий, СР развит слабо, высокая акт. окисл. ферментов
- иннерв. тонкими НВ (5 мкм в д), (мультитерминальная иннервация),
- скорость проведения импульса - 2 - 8 м/сек,
- мембрана: импульс приводит к высвобождению небольшого количества АХ → степень деполяризации мембраны зависит от частоты стимуляции
 - медленное сокращение и потом медленное расслабление (в 3 и в 100 раз соответственно медленнее, чем у БМВ)
- источник АТФ - аэробное дыхание (при недостатке O₂ - анаэробный гликолиз (↑молочной к-ты, O₂ долг)
- мобилизуются резервные жиры и углеводы
- длительное тоническое сокращение используется для поддержания позы.

- 1 МВ иннервируется 1-м мотонейроном (его аксон ветвится и иннервирует множество МВ - **мульти терминальная иннервация**)
- Группа МВ и иннервирующий их мотонейрон – **моторная (двигательная) единица (МЕ/ДЕ)** - минимальная функциональная единица мышечной системы
 - число МВ в моторной единице варьирует:
 - там, где требуется тонкий контроль движений (в пальцах или мышцах глаз) МЕ малы (< 5 - 20 волокон);
 - там, где тонкий контроль не требуется (спина, бедра) МЕ крупнее (>1000 волокон).





Моторная единица и моторный нейронный пул

A) Моторная единица представлена альфа-мотонейроном и иннервируемыми им мышечными волокнами

B) Моторный нейронный пул представлен всеми мотонейронами, иннервирующими одну мышцу

Полинейронная иннервация

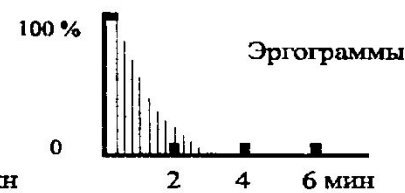
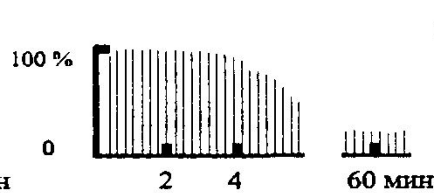
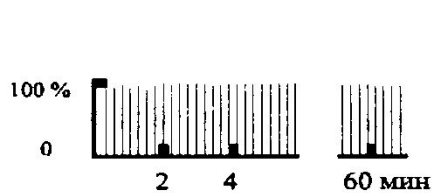
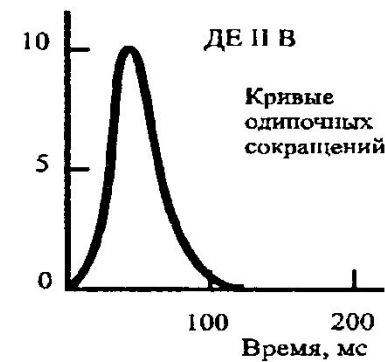
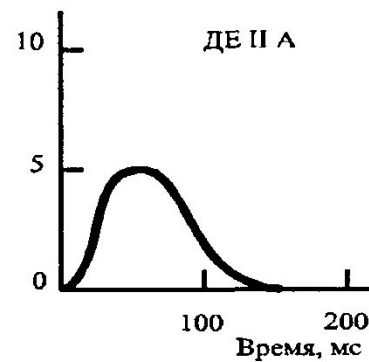
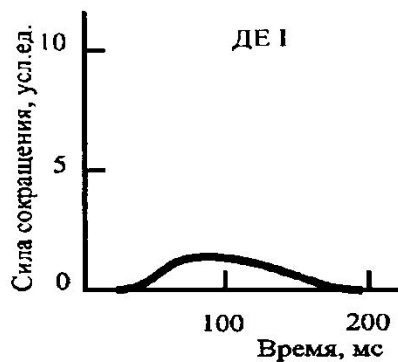
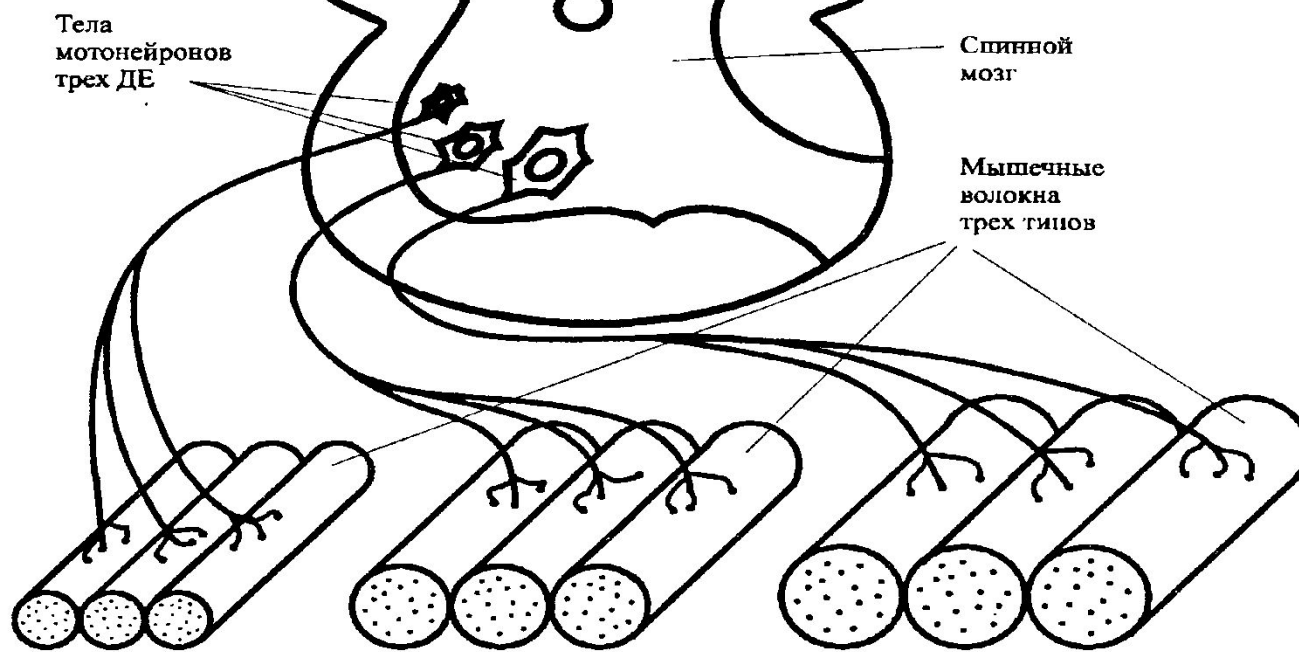
- окончательное формирование двигательных единиц происходит в постнатальном периоде
- до рождения каждое МВ иннервируется несколькими мотонейронами
 - аналогичная ситуация возникает при денервации мышцы (например, при повреждении нерва) с последующей реиннервацией МВ
 - в этих ситуациях страдает эффективность сократительной функции мышцы.

Функциональная характеристика двигательных/моторных единиц (ДЕ=МЕ)

МЕ содержат только один вид специфических мышечных волокон (тип 1 или 2)

Принята классификация МЕ, базирующаяся на свойствах мышечных волокон, их иннервирующих:

- сократительные свойства
- напряжение
- утомляемость

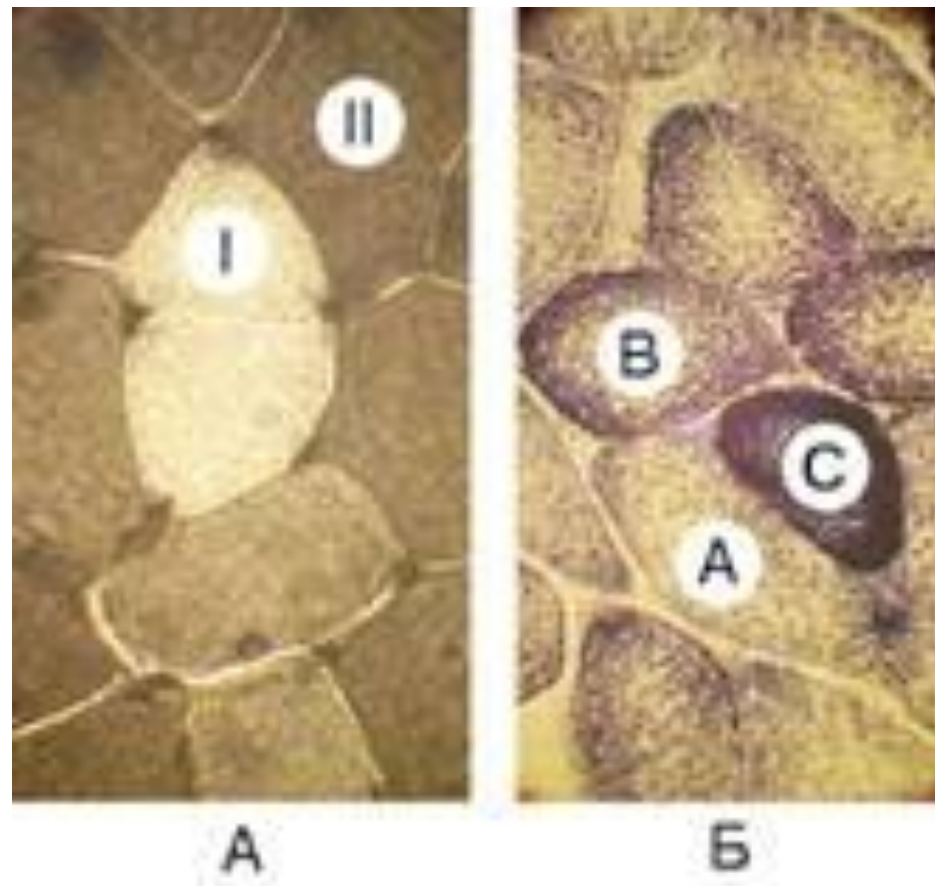


Медленные, слабые, неутомляемые мышечные волокна. Низкий порог активации мотонейрона

Промежуточный тип ДЕ

Быстрые, сильные, быстроутомляемые мышечные волокна. Высокий порог активации мотонейрона

- **Типы волокон скелетной мышцы**
- Гистохимическое выявление активности АТФазы миозина и сукцинатдегидрогеназы (СДГ)
- **А (слева)** — активность АТФазы миозина:
 - тип I - медленносокращающиеся;
 - II — быстросокращающиеся.
- **Б (справа)** — активность СДГ:
 - А — белое (гликолитическое);
 - В — промежуточное (окислительно-гликолитическое);
 - С — красное (окислительное).



ОКИСЛИТЕЛЬНЫЕ И ГЛИКОЛИТИЧЕСКИЕ МВ

- источник энергии МВ - гидролиз макроэрга АТФ
 - митохондрии параллельно миофибриллам
 - гликоген в саркоплазме - резерв глюкозы для ресинтеза АТФ
 - окислительный либо гликолитический путь ресинтеза АТФ
 - аэробное окисление глюкозы - 38 молекул АТФ, вода и углекислый газ (**красные волокна**).
 - анаэробный метаболизм глюкозы - 2 АТФ, а также молочная кислота (**белые волокна**).
 - быстрый ресинтез АТФ – обеспечивает креатинфосфокиназа
 - катализирует перенос фосфата от фосфокреатина на АДФ с образованием креатина* и АТФ,
 - регенерацию фосфокреатина катализирует креатинкиназа при расслаблении мышечного волокна (АТФ + креатин = АДФ + фосфокреатин)
 - запасы кислорода необходимы для синтеза АТФ при длительной непрерывной работе мышцы
 - миоглобин, как и Hb, обратимо связывает кислород

- **Креатин**

- ген *SC6A8* кодирует Na- и Cl-зависимый транспортёр креатина
- преимущественно ген экспрессируется в скелетной мышце и почке, в меньшей степени в ЦНС, сердце, кишечнике, яичках, предстательной железе
- сцепленные с X-хромосомой дефекты гена транспортёра креатина — причина задержки развития, умственной отсталости, гипотонии.

БЫСТРЫЕ И МЕДЛЕННЫЕ МВ

- скоростные характеристики скелетной мышцы отражает
 - активность АТФазы миозина
- скорость сокращения мышечного волокна определяется типом миозина и изоформами тропомиозина, TnC и Ca²⁺-АТФазы,
 - изоформа миозина, обеспечивающая высокую скорость сокращения, — быстрый миозин (характерна высокая активность АТФазы),
 - изоформа миозина с меньшей скоростью сокращения — медленный миозин (характерна меньшая активность АТФазы).
- **быстрые** волокна (быстросоcontractующиеся)
 - МВ, имеющие высокую активность АТФазы,
 - изоформы тропомиозина-1, TnC₂
 - отвечают короткими, энергичными и более сильными сокращениями
- **медленные** волокна (медленносокращающихся)
 - имеют низкую АТФазная активность
 - изоформы тропомиозина-3, TnC₁ и SERCA2a.
 - генерируют медленные, продолжительные сокращения.

У человека нет мышц, состоящих только из быстрых или только из медленных мышечных волокон.

- **Окислительные, или красные мышечные волокна**
 - небольшого диаметра,
 - окружены массой капилляров,
 - содержат много миоглобина,
 - многочисленные митохондрии имеют высокой уровень активности окислительных ферментов (например, сукцинатдегидрогеназы)
 - молочная кислота служит субстратом для дальнейшего окисления, в результате которого образуется ещё 36 молекул АТФ.
- **Гликолитические, или белые мышечные волокна**
 - имеют большой диаметр,
 - в саркоплазме содержится значительное количество гликогена,
 - митохондрии немногочисленны,
 - характерны низкая активность окислительных ферментов и высокая активность гликолитических ферментов,
 - молочная кислота выводится в межклеточное пространство
- **Окислительно-гликолитические, или промежуточные волокна**
 - имеют умеренную активность сукцинатдегидрогеназы.

**Характеристики и соотношение между моторными
(двигательными) единицами (**МЕ=ДЕ**) и типами мышечных
волокон (**МВ**): важно при спортивном отборе**

ДЕ	сила производи- тельность	сократимость скорость	Устойчи- вость к устомлению	тип МВ в ДЕ
Быстрые устомляемые	высокая	быстрые	низкая	Быстрые гликолитические (IIB) - белые
Быстрые устойчивые к устомлению	умеренная	быстрые	высокая	Быстрые оксидативные- гликолитические (IIA)
Медленные неустомляемые	низкая	медленная	высокая	Медленные оксидативные (I) -красные

- Соотношение числа медленных и быстрых ДЕ в одной и той же мышце определено генетически и может весьма значительно отличаться
 - так, например, в четырехглавой мышце бедра человека процент медленных волокон может варьировать от 40 до 98%.
- Чем больше в мышце процент медленных волокон, тем более она приспособлена к работе на выносливость
- Лица с высоким процентом быстрых, сильных волокон лучше приспособлены к работе, требующей большой силы и скорости сокращения мышц
- спектр МВ генетически детерминирован (типирование мышечных волокон при отборе спортсменов-бегунов — спринтеров и стайеров)
 - У бегунов-стайеров преобладают медленные волокна,
 - у бегунов-спринтеров, штангистов — быстрые.

КОНТРОЛЬ ФЕНОТИПА МЫШЕЧНЫХ ВОЛОКОН

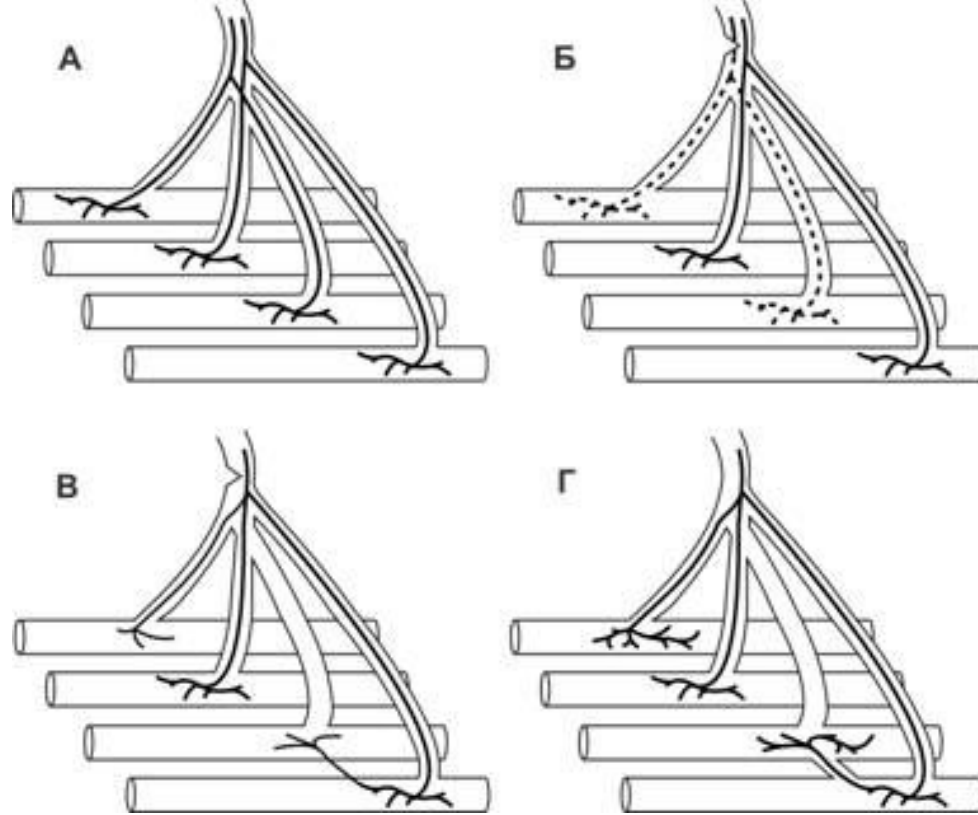
- иннервация, уровень физической активности, гуморальные факторы (в том числе анаболические стероиды) наследственно детерминируют спектр мышечных волокон (уникален для каждой мышцы)
 - выраженность экспрессии того или иного признака зависит от дифференциальной активности специфических генов
 - типы мышечных волокон – разные фенотипы одного миогенного клеточного типа
 - в красных и белых или медленных и быстрых волокнах транскрибируется миогенный спектр генов,
 - основной фактор, контролирующий экспрессию фенотипа мышечных волокон
 - трофическое влияние нерва (нейрорегулины)

ДЕНЕРВАЦИОННЫЙ СИНДРОМ

- повреждение мотонейронов или их аксонов - **атрофия** мышцы
 - снижается количество миофибрилл и митохондрий,
 - значительное увеличение чувствительности мышечных волокон к эффектам ацетилхолина,
 - по поверхности мышечного волокна в мембрану встраиваются экстраинаптические холинорецепторы,
 - возврат к эмбриональному типу распределения ХР
 - степень денервационных нарушений определяется продолжительностью денервации,
 - активность протеолитических ферментов
 - распад белка в мышечных волокнах, уменьшение объёма и массы мышцы,
 - на поздних стадиях денервации
 - разрастание соединительной ткани,
 - застойные явления в сосудах,
 - развивается жировая дегенерация мышечной ткани,
 - утрачивается способность мышцы к регенерации.

РЕИННЕРВАЦИЯ

- аксон растёт к собственному синапсу (>95%)
- новые терминали занимают старые постсинаптические складки
- прекращается синтез эмбриональной формы холинорецепторов в экстрасинаптических участках,
 - дефинитивные холинорецепторы, аккумулируются в постсинаптической мембране
- спраутинг аксона
 - мотонейрон реиннервирует смежные волокна,
 - образование больших групп мышечных волокон, состоящих из одного типа
- формирование больших по размеру нейромоторных единиц
 - количество нейромоторных единиц в реиннервированной мышце уменьшается
 - у больных с выраженной перегруппировкой мышечных волокон отмечаются судороги, прогрессирующая мышечная слабость.



Ветвление аксонов при реиннервации.

А — интактная иннервация мышечных волокон.

Б — при частичной денервации аксоны ниже места повреждения дегенерируют.

В — ветви интактного аксона растут в направлении денервированных мышечных волокон.

Г — интактные аксоны реиннервируют находящиеся рядом денервированные мышечные волокна, образование групп мышечных волокон, иннервированных мотонейроном одного типа.

ФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ РЕГЕНЕРАЦИЯ

- происходит постоянно
 - обновление мышечных волокон
 - циклы пролиферации клеток-сателлитов с последующей дифференцировкой в миобласты и включением в состав предсуществующих мышечных волокон

Нарушение регенерации (мышечная дистрофия Дюшенна)

- резко уменьшен или отсутствует синтез дистрофина
 - потеря других белков дистрофин-дистрогликанового комплекса,
 - нарушение связей цитоскелета с межклеточным матриксом
- мышечные волокна теряют структурную целостность и при сокращении подвергаются дегенерации,
- клетки-сателлиты на месте погибших мышечных волокон образуют новые
 - истощение пула клеток-сателлитов (замещение жировой тканью)
 - двигательные расстройства ко второму десятилетию жизни,
 - ограничивают самостоятельное передвижение больных.

РЕПАРАТИВНАЯ РЕГЕНЕРАЦИЯ

- повторение событий эмбрионального миогенеза
- при гибели симпласта (после денервации) - фагоцитоз макрофагами
- активированные клетки-сателлиты дифференцируются в миобласты
- постмитотические миобласты выстраиваются в цепи и сливаются, образуя мышечные трубочки с характерным для них центральным расположением ядер
- синтез сократительных белков
- сборка миофибрилл и образование саркомеров
- миграция ядер на периферию
- формирование нервно-мышечного синапса
- образование зрелых мышечных волокон.

Скорость, сила и утомляемость - характеристики ДЕ.

«Фазические» мотонейроны возбуждаются быстрее с кратковременными разрядами, «тонические» мотонейроны медленно возбуждаются, но более продолжительно

