

Екстрапірамідна система

Виконала: студентка 4-ого курсу групи ВІ 402

Дубова Наталія

Характеристики екстрапірамідної системи

Екстрапірамідна система (лат. *extra* — назовні, в стороні + лат. *pyramis*, грец. πύραμις — піраміда) — сукупність структур (утворень) центральної нервової системи, які беруть участь в керуванні мимовільними рухами, підтримці м'язового тону та пози.

Поеднує рухові центри кори головного мозку, його ядра й провідні шляхи, котрі не проходять через піраміди довгастого мозку. Від пірамідної системи вона відрізняється локалізацією ядер у підкірковій ділянці й стовбурі головного мозку, структурою провідних шляхів.

Анатомічні дані екстрапірамідної системи

Екстрапірамідна система являє собою довгу колонку клітин з більшою кількістю протягом всього головного й спинного мозку. Ця колонка місцями різко збільшується в обсязі (підкіркові вузли), на деяких рівнях утворюється густе переплетення волокон з тілами клітин, як у блідій кулі, сітчастому утворенні стовбуру, сітчастому відростку спинного мозку. Первинними центрами екстрапірамідної системи є смугасте тіло (лат. *corpus striatum*) (хвостате ядро (лат. *nucleus caudatus*), сочевицеподібне ядро (лат. *nucleus lentiformis*), субталамічне ядро (лат. *nucleus subthalamicus*), червоне ядро (лат. *nucleus ruber*) й чорна речовина (лат. *substantia nigra*), яка знаходиться в середньому мозку. Окрім того, до екстрапірамідної системи входять, як інтегровані, центри кори головного мозку, ядра таламуса (лат. *thalamus*), мозочок (лат. *cerebellum*), присінкові й оливні ядра, ретикулярна формація (лат. *formatio reticularis*).

Базальні ганглії

Базальні ганглії або базальні ядра — комплекс підкіркових нейронних вузлів, розташованих в центральній білій речовині півкуль головного мозку.

Вони входять до складу переднього мозку, розташованого на межі між лобовими частками і над стовбуром мозку. Базальні ганглії забезпечують регуляцію рухових і вегетативних функцій, беруть участь в здійсненні інтеграційних процесів вищої нервової діяльності. Зокрема у ссавців вони асоційовані із мисленням, емоціями та навчанням.

Анатомія базальних ганглій

У вузькому (анатомічному) значенні до базальних ядер відносяться:

- Хвостате ядро (вигнуте ядро)
- Сочевицеподібне ядро (має вигляд випуклої лінзи). Воно складається із:
 - Лушпини і
 - Блідої кулі.

Філогенетично бліда куля є старшою частиною, тому її називають *палеостріатум*.

Хвостате ядро і лушпина філогенетично є молодшими, тому їх називають *неостріатум*.

Хвостате ядро і лушпина у ранньому ембріональному розвитку розташовуються разом і розділяються при проростанні внутрішньої капсули, найдовших провідних шляхів ЦНС. Однак вони залишаються зв'язаними між собою тонкими смугами сірої речовини і тому разом називаються смугастим тілом. Це об'єднання є не тільки морфологічним, воно має і функціональне значення. Вентральні (попереду) хвостате ядро і лушпина залишились не розділеними. Це місце називається прилеглим ядром.

Анатомія базальних ганглій

В широкому значенні (функціонально) до базальних ядер додатково відносять:

- Чорну субстанцію (розташована в середньому мозку)
- Субталамічне ядро

«Вхід» в базальні ядра здійснюється через смугасте тіло. Воно отримує імпульси з кори головного мозку, чорної субстанції, ядра шва, ретикулярної формації. Вихідним пунктом внутрішня частина блідої кулі, волокна якої прямують до таламуса і мають ГАМК-рецептори, здійснюють гальмівний вплив на таламус (і, відповідно, на кору головного мозку).

Фізіологія екстрапірамідної системи

Функції екстрапірамідної системи полягають у:

- тонкодинамічній регуляції механізмів постурального тону, фізичних рухів, м'язового тону завдяки чому вона забезпечує настройку і готовність до дії рухового апарату,

- перерозподіл тону м'язів під час рухів, створення фону для здійснення швидких, точних, диференційованих рухів,

- реалізацію як безумовно-рефлекторних захисних і співдружних рухів, так і звичених, стереотипних, автоматизованих, в тому числі професійних навичок, надаючи їм плавності і закінченості. Вона приймає участь у виразних мімічних реакціях, жестикуляціях, у здійсненні емоційних проявів (сміх, плач, злість, радість, туга) і пов'язаних з ними вазомоторних функціях.

Наявність синкінезій, тремору, інших насильницьких рухів (гіперкінезів).

Симптоми ураження екстрапірамідної системи

Симптоми ураження екстрапірамідної системи. При ураженні палідарного відділу екстрапірамідної системи виникає синдром, який в літературі можна зустріти під назвами: гіпертонічно-гіпокінетичний, палідарний, аміостатичний, акінетико-ригідний або синдром паркінсонізму.

Ведучими ознаками такого ураження є поєднання бідності рухів (брадикінезія), підвищення м'язового тону та поява тремору. Цей синдром описаний Д.Паркінсоном у 1817 р.

Симптом паркінсонізму, клінічні прояви

Виникає в результаті зменшення дії дофаміну на хвостате ядро, яке набуває стану підвищеної активності. Таким чином, звичайна рівновага між дофамінергічними і холінергічними структурами у разі паркінсонізму змінюється у бік підвищеної холінергічної активності. Незважаючи на задовільну силу м'язів, хворі відчувають утруднення при переході від спокою до рухів і навпаки. Вони ніби завмирають в певній позі (поза манекена): спина і голова нахилені вперед, руки зігнуті в ліктьових та променевоzap'ястних суглобах. Хода човгаюча, дрібними кроками, уповільнена, відсутній співдружний помах руки. Хворому важко зробити перший рух, потім він може “розійтись” і йти швидше. При бажанні зупинитися не завжди може це зробити і деякий час продовжує рухатись вперед (propulsio) або вбік (lateropulsio). Обличчя “маскоподібне”, не відображає емоційного стану хворого.

Мова – тиха, монотонна, позбавлена інтонацій, затухаюча. Почерк стає дрібним (мікрографія).

Діагностика пластичної і еластичної гіпертонії

Раннім методом діагностики артеріальної гіпертензії є вимірювання артеріального тиску ртутним сфігмоманометром. При використанні інших апаратів (електронних, пружинних) необхідне щорічне калібрування. Важливо дотримуватися правильної методики вимірювання: правильне положення тіла і руки, вимір на одній і тій самій руці, кратність вимірювання (проводиться, як мінімум, двічі з інтервалом у 2-3 хвилини).

Лабораторні та інструментальні дослідження використовуються для виявлення ураження органів-мішеней, пошуку можливих причин симптоматичної гіпертонії й встановлення чинників ризику.

Гіперкінетичний синдром, види гіперкінезів

При ураженні стріарного відділу екстрапірамідної системи виникає стріарний – гіперкінетично-гіпотонічний синдром, який поєднує м'язову гіпотонію з появою різноманітних насильницьких рухів (гіперкінезів). За амплітудою, частотою, локалізацією та характером гіперкінезів розрізняють наступні види:

1. Атетоз або руховий спазм – гіперкінез, який проявляється вимушеними, повільними, черв'якоподібними рухами переважно в дистальних відділах кінцівок. При цьому гіперкінезі фаза гіпотонії м'язів змінюється фазою різкого підвищення тону. Час від часу може наставати загальний тонічний спазм усіх м'язів кінцівок. Атетозний гіперкінез м'язів обличчя проявляється у скривленні губ, повільних посмикуваннях м'язів язика, що призводить до порушення мови (атетозна дизартрія).

Види гіперкінезів

Хорея характеризується поліморфними швидкими вимушеними рухами, які охоплюють м'язи кінцівок, тулуба, шиї, обличчя. Гіперкінези при цьому неритмічні, нестереотипні. Хореїчний гіперкінез нагадує довільні рухи. Хворий мимоволі змахує руками, гримасує, повертає або нахиляє голову, згинає і розгинає ногу, що веде до порушення ходи. Мова стає немодульованою. Тонус м'язів знижений, в суглобах кінцівок спостерігається перерозгинання, об'єм пасивних рухів в них збільшений. Найчастіше хореїчні гіперкінези спостерігаються при малій хореї та хворобі Гентингтона.

Хореатетоз поєднує хореїчні й атетоїдні рухи.

Види гіперкінезів

Гемібалізм – швидкі, розмашисті рухи, які захоплюють проксимальні відділи кінцівок та нагадують “метання м’ячика”. Виникають внаслідок ураження субталамічного ядра (Люїсового тіла).

Тік – швидкі насильні стереотипно повторювані сипання м’язів обличчя та шиї (звично однотипні). Хворий здійснює мигальні рухи, морщить чоло, піднімає й опускає брови, посмикує шиєю, немов поправляє комірець. На відміну від невротичних, екстрапірамідні тіки відрізняються постійністю та стереотипністю.

М'язові дистонії, види

М'язова дистонія може бути в різних частинах тіла. Ранні симптоми можуть включати в себе погіршення почерку після написання кількох рядків, судоми в ногах або скутість в м'язах ніг, можуть виникати несподівано як “грім серед ясного неба” або виникати після бігу або ходьби на деяку відстань.

Торзійний спазм або торзійна дистонія проявляються обертальними штопороподібними парадоксальними рухами, в які втягуються в основному м'язи шиї та тулуба. При торзійній дистонії судоми повторюються одна за одною і хворий не зберігає однієї й тієї ж пози тривалий час, а при торзійному спазмі він на деякий час завмирає в певній позі (опістотонус, вимушене згинання в сторони).

Лицевий геміспазм характеризується односторонніми тонічними судомами тих чи інших м'язів обличчя.

Види м'язових дистоній

Блефароспазм, другий з найбільш поширених видів фокальної дистонії – це мимовільне, насильницьке закриття повік. Перші симптоми можуть бути у вигляді неконтрольованого миготіння. На початковому етапі може бути залучений тільки одне око, але в результаті відбувається залучення м'язів обох очей. Спазми можуть призводити до повного закриття повік, в результаті чого виникає функціональна сліпота, хоча самі очі і зір у нормі.

Торсійна дистонія, яка раніше називалася деформуюча м'язова дистонія є рідкісною формою дистонії, має генетичну детермінованість, зазвичай починається в дитинстві і неухильно прогресує. Торсійна дистонія призводить до виражених фізичних дефектів і нерідко до важкої інвалідизації. Дослідження генетиків виявили причину цієї форми дистонії (у багатьох пацієнтів були мутації в гені під назвою DYT1). Було також відзначено, що цей ген асоціюється не тільки з генералізованою дистонією, але і з деякими формами фокальної дистонії. Тим не менш, є дані, що більшість дистоній не пов'язані з цим дефектом гена і мають невідому причину.

Види м'язових дистоній

Спастична кривошия – варіант фокальної дистонії, що проявляється двома основними феноменами: патологічним положенням голови, патологічними (мимовільними) рухами шийних м'язів. Основною скаргою хворих із спастичною кривошиєю є утруднення рухів у м'язах шиї в зв'язку з вимушеним положенням голови. Патологічне положення голови визначається візуально. Ротаторний компонент найкраще виявляється за положенням підборіддя. Необхідна візуальна оцінка та пальпація м'язів шиї, що виконується симетрично з двох сторін у спокої, при поворотах голови вліво-вправо, а також в ретропозиції (розгинання голови), що дозволяє визначити гіпертонус і гіпертрофію всього м'язу або його фрагменту.

Дистонія кисті - Фокальна дистонія виникає лише в одній частині тіла. Писчий спазм є типом координаційної дистонії, специфічним для певного виду діяльності (писання ручкою) і видом первинної дистонії, що найчастіше зустрічається. Як правило, писчий спазм починається з аномальної скутості під час писання і прогресує зі збільшенням труднощі виконання цього виду діяльності. Надмірні м'язові спазми можуть прогресувати у проксимальному напрямку, що призводить до абдукції руки.

Мозочок. Анатомія. Зв'язки з відділами головного та спинного мозку

Провідним органом системи статички, координації рухів і м'язового тонуусу є мозочок та його зв'язки з іншими відділами нервової системи.

Мозочок розташований у задній черепній ямці над довгастим мозком та мостом. Над ними у вигляді даху знаходиться намет мозочка (*tentorium cerebelli*), який відділяє мозочок від великого мозку.

Мозочок складається із філогенетично старшої частини – хробака (*paleocerebellum*) і нової частини - півкуль (*neocerebellum*), які розвиваються паралельно з корою великого мозку.

В білій речовині кожної півкулі мозочка є парні ядра. Найдавнішим з них є ядро намету (*nucl. fastigii*), безпосередньо пов'язане з вестибулярними ядрами стовбура мозку. Латеральніше розташовані кулясте (*nucl. globosus*) та коркоподібне (*nucl. emboliformis*) ядра, що мають відношення до рухів тулуба. Найбільш латеральне положення займає філогенетично молоде зубчасте ядро (*nucl. dentatus*), що відповідає за рухи кінцівок.

Зв'язки мозочка з відділами головного та спинного мозку

Як основне утворення координаційної системи мозочок пов'язаний з усіма відділами центральної нервової системи за допомогою трьох пар ніжок.

1. Задній спинномозково-мозочковий шлях, або шлях Флексіґа, пов'язує мозочок із спинним мозком. Від пропріорецепторів м'язів, суглобів, сухожилків та окістя провідники нервових закінчень досягають у складі периферичних нервів клітин спінального ганглію (перший нейрон), від яких у складі заднього чутливого корінця ідуть до заднього рогу спинного мозку. В основі задніх рогів розташовані клітини Кларка (другий нейрон), від яких починається шлях Флексіґа. Аксони в складі шляху Флексіґа піднімаються вгору в задній частині бокового стовпа свого боку і в складі нижньої мозочкової ніжки досягають кори черв'яка. Від кори черв'яка аксони йдуть до зубчастого ядра, від якого починаються еферентні шляхи.

Зв'язки мозочка з відділами головного та спинного мозку

2. Вестибуло-мозочковий шлях починається від вестибулярного ядра Бехтерева і через нижні ніжки досягає ядра вершини

(n.fastigii).

3. Оливо-мозочковий шлях починається у нижній оливі на протилежному боці і закінчується на клітинах Пуркінє у корі мозочка.

4. Ретикуло-мозочковий шлях починається від ретикулярної формації, доходить до кори черв'яка і поєднує мозочок з екстрапірамідною системою. Середні мозочкові ніжки (*pedunculum cerebellaris medii*)

Структура аферентних зв'язків мозочка

А (archicerebellum): стародавній або присінкомозочок; представлений клаптиково-вузликовою часткою; отримує збудження від вестибулярних (присінкових) ядер стовбуру і безпосередньо від присінку

П (paleocerebellum): давній або спинномозкомозочок; представлений переважно передньою часткою півкуль мозочка і верхньою частиною черв'яка; отримує соматотопічне (!) збудження від пропріорецепторів м'язів по спинномозко-мозочковим шляхам, а також має двосторонні зв'язки з соматосенсорною корою

Н (neocerebellum): новий або мостомозочок; представлений переважно задньою часткою півкуль і нижньою частиною черв'яка; отримує інформацію про моторні команди від кори великих півкуль (соматотопічно!), а також слухову і зорову інформацію; ця частина мозочка має найбільший розвиток у людини і вищих мавп

Структура еферентних зв'язків мозочка

1 – від бічної частини півкуль мозочка через зубчасте ядро до моторних і премоторних ділянок кори: планування рухів

2 – від присередньої частини півкуль мозочка через міжпозиційні ядра до бічних низхідних систем: контроль здійснення рухів

3 – від черв'яка через присередні ядра до присередніх низхідних систем: контроль здійснення рухів

4 – від присінкомозочка до присінкових ядер: рівновага і координація рухів очей

Структура еферентних зв'язків мозочка

- більшість мозочкових еферентів переключається через підкіркові ядра мозочка - мозочкові еференти прямують до тих же структур, від яких він отримує (аферентну) інформацію
- прямі шляхи від мозочка до мотонейронів спинного мозку відсутні
- вплив мозочка на спинальні мотонейрони опосередковується через вестибулярні, ретикулярні і червоні ядра стовбура
- цікаво, що вихідних (еферентних) зв'язків мозочка приблизно у 40 разів менше, ніж вхідних (аферентних)

Черв'як і півкулі мозочка

Особливістю мозочка людини є те, що він, так як і головний мозок, складається із правої і лівої півкулі (лат. *hemispheria cerebelli*) та непарної структури, що їх з'єднує — «черв'яка» (лат. *vermis cerebelli*). Мозочок займає майже всю задню черепну ямку. Поперечний розмір мозочка (9-10 см) є значно більшим, ніж його передньо-задній розмір (3-4 см).

Маса мозочка у дорослого коливається від 120 до 160 грам. До моменту народження мозочок розвинений меншою мірою, у порівнянні з півкулями головного мозку, але на першому році життя він розвивається швидше інших відділів мозку. Виражене збільшення мозочка відзначається між 5-им та 11-им місяцями життя, коли дитина вчиться сидіти і ходити. Маса мозочка немовляти складає близько 20 грам, у 3 місяці вона збільшується вдвічі, у 5 місяців збільшується у 3 рази, наприкінці 9-го місяця — у 4 рази. Потім мозочок росте повільніше, і до 6-ти років його маса досягає нижньої межі норми дорослої людини — 120 грам.

Черв'як і півкулі мозочка

Зверху над мозочком лежать потиличні частки півкуль головного мозку. Мозочок відмежований від великого мозку глибокою щілиною, у яку вклинюється відросток **твердої оболони головного мозку** — намет мозочка (лат. *tentorium cerebelli*), натягнутий над задньою черепною ямкою. Спереду від мозочка розташований міст і довгастий мозок.

Черв'як мозочка коротший, ніж півкулі, тому на відповідних краях мозочка утворюються вирізки: на передньому краю — передня, на задньому краю — задня. Найбільш виступаючі ділянки переднього та заднього країв утворюють відповідні передній і задній кути, а найбільш виступаючі латеральні ділянки — латеральні кути.

Горизонтальна щілина (лат. *fissura horizontalis*), що іде від середніх ніжок мозочка до задньої вирізки мозочка, розділяє кожну півкулю мозочка на дві поверхні: верхню, що косо спускається по краях і відносно рівну, та випуклу нижню. Своєю нижньою поверхнею мозочок прилягає до довгастого мозку, так що останній втиснений у мозочок, утворюючи впинання — долинку мозочка (лат. *vallecula cerebelli*), на дні якої розташовується черв'як.

На черв'яку мозочка розрізняють верхню та нижню поверхні. Борозни, що йдуть вздовж по боках черв'яка відмежовують його від півкуль мозочка: на передній поверхні — мілкіші, на задній — глибші.

Функції мозочка:

1. забезпечує рівновагу тіла;
2. приймає участь в регуляції м'язового тону
3. координація рухів;
4. синергія рухів.

Симптоми ураження мозочка

При ураженні мозочка виникає порушення координації і синергії рухів, рівноваги і м'язового тону. Такий симптомокомплекс носить назву *мозочкової атаксії*. В разі пошкодження черв'яка мозочка спостерігаються розлади рівноваги тіла і зниження м'язового тону, півкуль мозочка - координаторні розлади (кінетичні й дисметричні). Відповідно, розрізняють статико-локомоторну і динамічну атаксію.

Уявлення про статико-локомоторну атаксію

Статико-локомоторна атаксія проявляється в порушенні стояння і ходьби. Цей вид атаксії пов'язують з переважним порушенням функції хробака мозочка.

Порушення рівноваги тіла виявляють за допомогою *симптома Ромберга* – розхитування хворого, який стоїть прямо із з'єднаними до купи носками та п'ятками і опущеними руками. Хитання посилюється, якщо хворий протягує руки вперед або закриває очі. При цьому хворий погойдується вбік патологічного вогнища (в обидва – при двобічному ураженні) або виявляється тенденція до падіння вперед чи назад.

Асинергія

Ходить широко розставляючи ноги, відхиляючись вбік ураженої півкулі, роблячи розмашисті, надмірні рухи кінцівками; особливо утруднені повороти тіла (атактична, п'яна хода). Для дослідження ходи хворому пропонують пройти (з розплющеними очима, потім – із заплющеними) по прямій лінії так, щоб носок стопи однієї ноги торкався п'ятки другої ноги або зробити крокові рухи вбік.

Порушується сполучення простих рухів, послідовний ланцюг яких утворює складні рухові акти (асинергія або дисинергія). Якщо хворий, що лежить на спині (зі схрещеними на грудях руками) спробує підвестись, у нього піднімаються ноги (проба Бабінського), причому нога на стороні ураження піднімається вище іншої.

Види атаксій: мозочкова

Термін «мозочкова атаксія» використовується для позначення атаксії, яка обумовлена дисфункцією мозочка. Мозочок відповідає за інтеграцію нервових імпульсів, що потрібно для координації та планування рухів. Хоча атаксія проявляється не при всіх ураженнях мозочка, але багато станів, що порушують роботу мозочка також спричинюють атаксію. Люди з мозочковою атаксією можуть мати проблеми з регулюванням сили, діапазону, напрямку, швидкості та ритму м'язових скорочень. Це призводить до характерного типу нерегулярного, некоординованого руху, який може проявлятися багатьма можливими способами, такими як асинергія, затримка часу реакції та дисхронометрія. Особи з мозочковою атаксією можуть також виявляти нестабільність ходи, труднощі з рухами очей, дизартрію, дисфагію, дисметрію, дисдіадохокінезію, м'язову слабкість

Види атаксій: вестибулярна

Термін «вестибулярна атаксія» використовується для позначення атаксії, зумовленої дисфункцією вестибулярної системи, яка супроводжується вираженим запамороченням, нудотою та блювотою в гострих односторонніх випадках. У повільних, хронічних двосторонніх випадках вестибулярної дисфункції ці характерні прояви можуть бути відсутніми, а порушення рівноваги може бути єдиним проявом.

Види атаксій: сенсорна

Термін сенсорна атаксія застосовується для позначення атаксії, що розвинулася внаслідок втрати пропріоцепції, втрати чутливості до положень суглобів та частин тіла. Як правило, причиною є дисфункція задніх канатиків спинного мозку, оскільки вони несуть пропріоцептивну інформацію до мозку. У деяких випадках причиною сенсорної атаксії може бути дисфункція різних відділів мозку, які отримують позиційну інформацію (мозочок, таламус і тім'яні частки). Сенсорна атаксія проявляється нестабільною ходою з важкими ударами п'ятою («тупіт»), а також постуральною нестабільністю, яка зазвичай погіршується, коли відсутність пропріоцептивної інформації не може бути компенсована за допомогою візуальної. Лікарі можуть знайти докази сенсорної атаксії під час фізичного огляду за допомогою тесту Ромберга (пацієнт стоїть, зігнувши ноги та закривши очі, у постраждалих пацієнтів це спричиняє широкі коливання та, можливо, падіння).