

Лекция
Экстрапирамидная система
(ЭПС) и синдромы ее
поражения

ЭПС представлена комплексом анатомических образований, располагающихся в различных отделах ЦНС:

- **Кора лобной доли**
- **Подкорковые ганглии (хвостатое ядро, скорлупа, латеральный и медиальный бледные шары, субталамическое ядро Льюиса)**
- **В стволе мозга – средний мозг – черная субстанция, красные ядра, пластинка крыши среднего мозга, ядро медиального продольного пучка (ядра Даркшевича), голубое пятно в варолиевом мосту, ретикулярная формация**
- **γ – мотонейроны передних рогов спинного мозга**
- **Зубчатое ядро мозжечка**

Морфологически и функционально ЭПС подразделяется на стриарную и паллидарную системы.

Паллидарная система

(филогенетически более старая):
бледные шары, черную субстанцию,
красное ядро, субталамическое ядро

Стриарная система

(филогенетически более молодая):
хвостатое ядро и скорлупу

**ЭПС обеспечивает качественную сторону двигательного акта,
- осуществляя это автоматически посредством 2-х основных путей:
нигроретикулоспинального и стриопалидоруброспинального.**

Функции ЭПС

- обеспечивает готовность к движению
- плавность, точность, ритмичность, автоматизацию движений, физиологические синкинезии
- особенности позы, осанки, походки
- двигательное сопровождение эмоций: экспрессия – выражение лица, вздрагивание, подсакивание, вскрикивание
- модуляция голоса
- особенности почерка

**ЭПС определяет
индивидуальный
моторный портрет
человека**

**Основными синдромами
поражения ЭПС являются
синдром паркинсонизма и
гиперкинезы**

Паркинсонизм (гипертонико – гипокинетический синдром)

обусловлен разрушением и гибелью дофаминовых нейронов в ЦНС, прежде всего в черной субстанции



Основные признаки паркинсонизма

- 1. Гипокинезия
- 2. Мышечная ригидность
- 3. Ритмичный стереотипный тремор покоя по типу «счета монет» или «перекатывания пилюль»»
- 4. Постуральная неустойчивость: пропульсии, ретропульсии, латеропульсии

Признаки паркинсонизма

- Олигокинезия
- Брадикинезия
- Гипомимия
- Симптом «зубчатого колеса»
- Симптом воздушной подушки
- Ахейрия – отсутствие физиологических синкинезий
- Поза просителя
- Кукольная походка
- Тихая монотонная речь
- Изменение почерка - микрография

Гиперкинетический синдром

- гиперкинезы – автоматические насильственные чрезмерные движения, затрудняющие выполнение произвольных двигательных актов
- гиперкинезы, как правило, обусловлены поражением подкорковых ядер, вызывающих повышенную реактивность коры прецентральной извилины

Виды гиперкинезов

- Хорея
- Гемибаллизм
- Миоклонии
- Тики
- Атетоз
- Дистония
- Тремор

Хорея (греч. choreia – пляска)

- при поражении полосатого тела (скорлупа и хвостатое ядро)
- характеризуется непрерывным потоком неритмичных хаотичных мультифокальных быстрых подергиваний в различных частях тела в покое и при движении
- Иногда больные стремятся придать этим бесцельным движениям видимость целенаправленных актов, что внешне может производить впечатление манерности
- Больной то зажмурит глаза, то высунет язык, облизывает губы, то корчит гримасы
- Характерны внезапные импульсивные перемены положений конечностей, изменения позы
- Хорея сопровождается снижением мышечного тонуса (**гипотонико-гиперкинетический синдром**)
- Отмечается при ревматизме (малая хорея), наследственной хорее Гентингтона

Гемибаллизм

- Характеризуется быстрыми вращательными «бросковыми», размахистыми движениями в проксимальных отделах конечностей большого объема
- Напоминает физкультурные движения: бросание мяча, толкание ядра с одновременной ротацией туловища
- Возникает при поражении субталамического тела Льюиса
- Возникает на одной стороне, контралатеральной от очага

Миоклонии — внезапные кратковременные отрывистые сокращения мышц, часто сравнивают с ударом электрического тока

- могут иметь различную амплитуду и частоту
- могут возникать спонтанно либо под действием внезапного звука, вспышки света, прикосновения или щипка
- иногда возникают только при движениях

Тики - спонтанные повторяющиеся быстрые отрывистые неритмичные движения, одновременно вовлекают отдельные мышцы или группу мышц и имитируют фрагменты нормальных целенаправленных движений

- относятся к полупроизвольным гиперкинезам, т. к. больной может усилием воли на некоторое время их задержать

Классификация тиков

- **простые и сложные**
- **первичные** (идиопатические) и **вторичные** (симтоматические)
- **локальные** (чаще в области лица, шеи, плечевого пояса), **множественные** или **генерализованные**
- **моторные, вокальные, сенсорные**
сенсорные тики - кратковременные неприятные ощущения в определенной части тела, императивно вынуждающие больного совершить движение

Классификация тиков

| Характер тиков | Простые | Сложные |
|------------------|---|--|
| Моторные | Моргание Подергивание головой Пожимание плечами Втягивание живота Зажмуривание Отведение плеча Бруксизм | Подпрыгивание Эхопраксия (повторение жестов) Копропраксия (воспроизведение неприличных жестов) |
| Вокальные | Покашливание Фыркание Похрюкивание Свист | Эхолалия (повторение чужих слов) Копролалия (произнесение непристойных слов) |

- **Первичные тики** (идиопатические) начинаются в детском или подростковом возрасте (до 18 лет) в отсутствие признаков другого заболевания:
 - 1) транзиторные моторные и/или вокальные тики (продолжающиеся менее 1 года),
 - 2) хронические моторные или вокальные тики (сохраняющиеся без длительных ремиссий более 1 года),
 - 3) синдром Жиль де ла Туретта – сочетание хронических моторных и вокальных тиков (не обязательно в одно и то же время)

Вторичные тики (симтоматические)

- прием лекарственных препаратов (нейролептиков, препаратов леводопы, психостимуляторов),
- ЧМТ,
- энцефалиты,
- сосудистые заболевания,
- отравление угарным газом,
- перинатальная патология,
- нейродегенеративные заболевания

Атетоз -

- „медленная форма“ хореи, характеризующаяся медленными червеобразными движениями в дистальных отделах конечности.
- Частые причины атетоза — детский церебральный паралич, ядерная желтуха, постинсультная гемиплегия и другие варианты поражения мозга в раннем детском возрасте.

Дистония

- синдром, характеризующийся непроизвольными медленными или повторяющимися быстрыми движениями, вызывающими вращение, сгибание или разгибание отдельных частей тела с формированием патологических поз
- Выделяют краниальную, цервикальную, ларингеальную, туловищную дистонию, дистонию конечностей, профессиональные дистонии (писчий спазм, спазм машинистки, спазм пианиста)

Краниальная дистония

- Блефароспазм - двустороннее замуривание глаз, вызванное сокращением круговой мышцы глаза
- Оромандибулярная дистония – непроизвольный спазм мышц рта, нижней челюсти, языка, сопровождающимся форсированным сжиманием рта, тризмом, скрежетанием зубами

Цервикальная дистония (спастическая кривошея) -

В зависимости от положения головы выделяют:

- тортиколлис — с поворотом головы в сторону,
- латероколлис — с наклоном в сторону,
- антероколлис — с наклоном кпереди,
- ретроколлис — с наклоном кзади,
- комбинированный вариант цервикальной дистонии.

Торзионная дистония -

скручивания туловища вокруг оси
(торсии)

Тремор (дрожание) —

непроизвольные ритмичные колебательные движения части тела (чаще всего конечностей и головы) или всего тела:

- 1) тремор покоя, возникающий в мышцах, находящихся в состоянии относительного покоя,
- 2) тремор действия (акционный тремор), возникающий при произвольном сокращении мышц.

Последний включает постуральный (позный) и кинетический тремор

- **Постуральный тремор** возникает при поддержании позы (например, тремор в вытянутых руках)
- **Кинетический тремор** появляется при движении, одной из его разновидностей является интенционный тремор, возникающий и усиливающийся по мере приближения к цели (от лат. intentio — намерение, цель).
- **дистонический тремор** - как проявление фокальной мышечной дистонии.
- Чаще всего встречаются физиологический тремор, эссенциальный тремор, паркинсонический тремор, мозжечковый тремор.

Мозжечок, синдромы его поражения

Функции мозжечка

- обеспечивает точность целенаправленных движений,
- регулирует согласованное координирующее действие мышц-антагонистов, «подправляющих», корригирующих траекторию движения, обеспечивающих сгибание, разгибание и пр.,
- контролирует равновесие тела.

Анатомия мозжечка

- Располагается в задней черепной ямке над продолговатым мозгом и мостом
- Имеет 3 пары ножек
- В нем выделяют червь (центральную часть) и 2 полушария (периферические отделы)
- Имеет парные ядра – пробковидное, шаровидное, кровельное, зубчатое

Связи мозжечка

- Восходящие (**от спинного мозга к мозжечку**) – путь Флексига и Говерса
- Нисходящие (**от коры больших полушарий к мозжечку**): лобно-мосто-мозжечковый и височно-затылочно-мосто-мозжечковый пути
- Нисходящие (**от мозжечка к спинному мозгу**): ретикулоспинальный, руброспинальный, вестибулоспинальный, тектоспинальный, оливоспинальный

**Основной синдром
поражения мозжечка –
синдром атаксии**

**Виды мозжечковой атаксии
– статико-локомоторная
(при поражении червя) и
динамическая (при
поражении полушарий
мозжечка)**

Признаки статико-локомоторной атаксии

- Неустойчивость в позе Ромберга
- Походка «пьяного человека»
- Асинергия Бабинского
- Симптом отсутствия обратного толчка Стюарта-Холмса
- Симптом Ожеховского

Признаки динамической атаксии

- Интенционное дрожание и промахивание при пальценосовой и пяточно-коленной пробах
- Дисметрия
- Адиадохокинезия
- Нистагм
- Изменение почерка по типу мегалографии
- Дизартрия – скандирующая речь