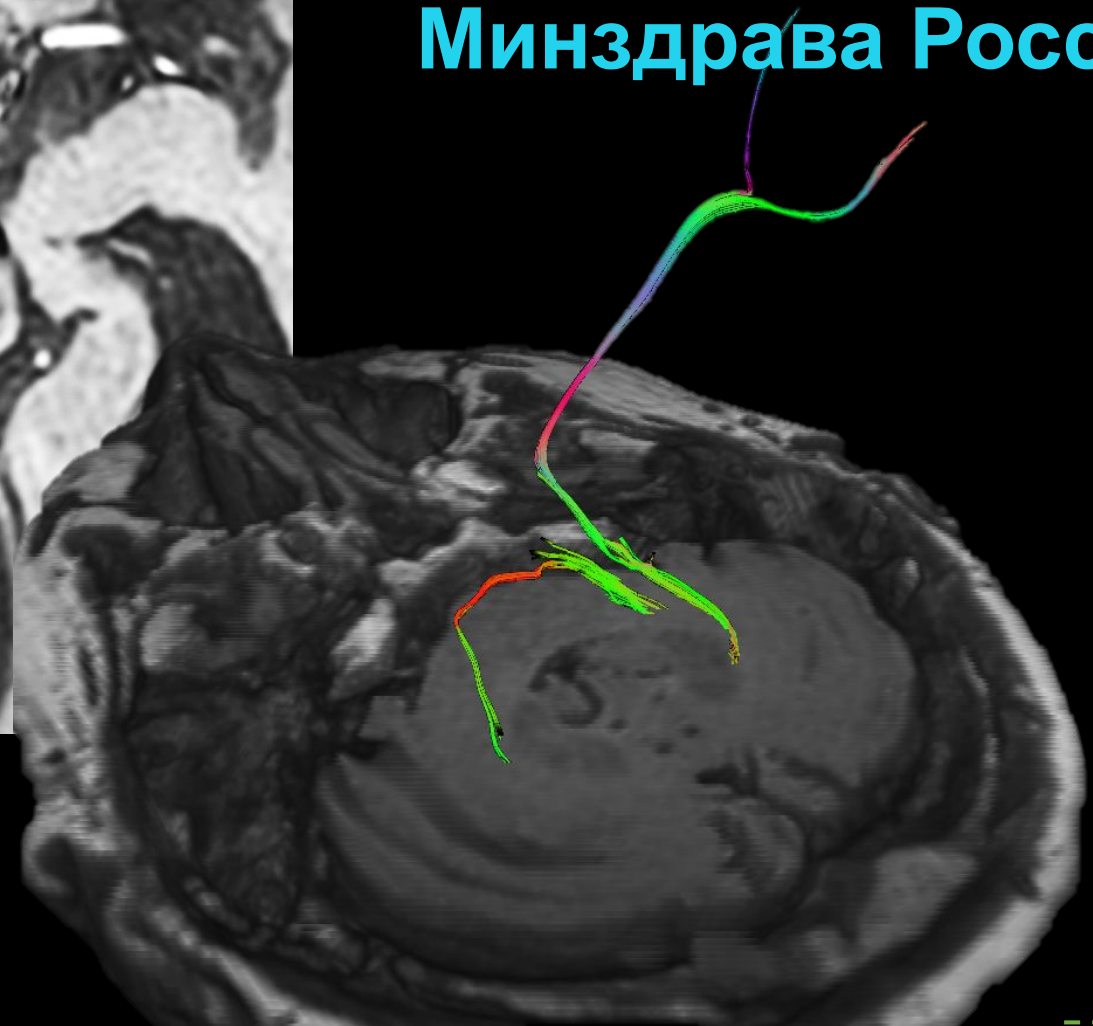


# Экстрапирамидная нервная система

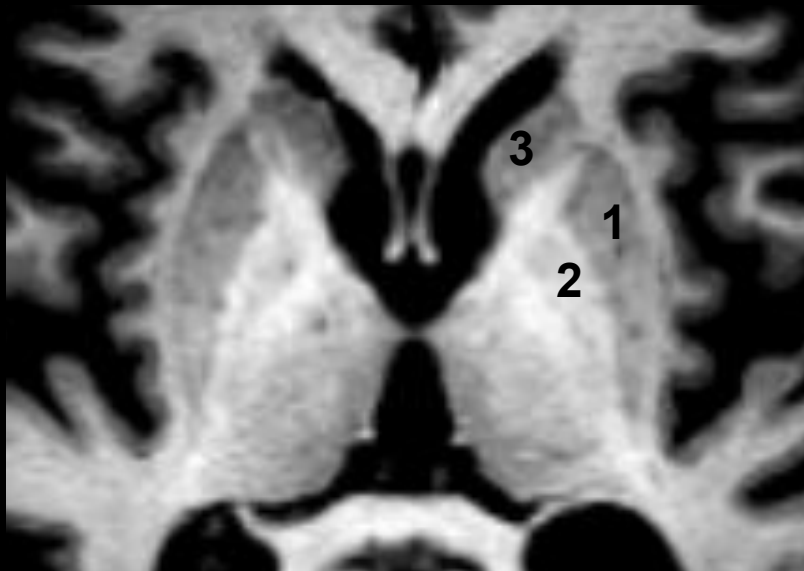
ФГБОУ ВО «ПИМУ»  
Минздрава России



Кафедра неврологии,  
нейрохирургии и  
медицинской генетики

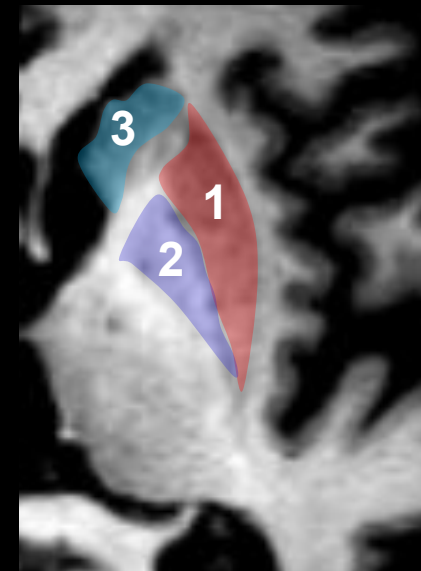
# Базальные ганглии

**Базальные ганглии** – совокупность подкорковых ядер, расположенных в глубине белого вещества конечного мозга. К базальным ядрам, принимающим активное участие в построении двигательных актов, относятся **хвостатое ядро, скорлупа и бледный шар**. Симптоматика их поражения сложна, а физиопатология в настоящее время пересматривается.



T1 MPRAGE MPT

1 – скорлупа  
2 – бледный шар  
3 – хвостатое ядро



Сегментирование

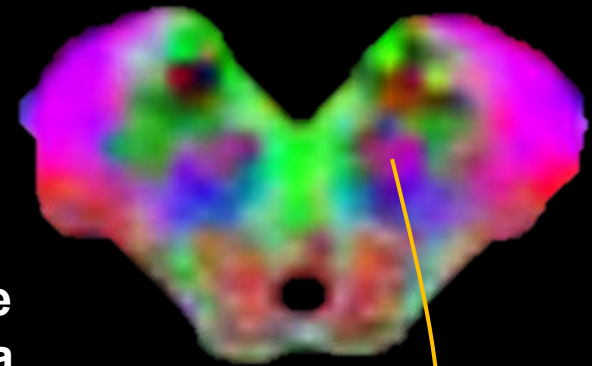
1. Бер М. и соавт. Топический диагноз в неврологии по Петеру Дуусу. Практическая медицина, 2016 г., 608 с.
2. Yin H.H. The Basal Ganglia in Action. Neuroscientist. 2017 Jun;23(3):299-313.
3. Шток В.Н. и соавт. Экстрапирамидные расстройства. Руководство по диагностике и лечению. М.: МЕДпресс, 2002. 608 с.

# Ассоциированные ядра

Ассоциированные ядра: чёрная субстанция, красное ядро и субталамическое тело Льюиса



Чёрное вещество нормального вида по SWI МРТ (ласточкин хвост) справа (стрелка) и патологически изменённое на фоне болезни Паркинсона слева<sup>2</sup>



Красное ядро в режиме МР-трактографии

1. Бер М. и соавт. Топический диагноз в неврологии по Петеру Дуусу. Практическая медицина, 2016 г., 608 с.
2. Подробнее см. Frosini D. et al. Neuroimaging in Parkinson's disease: focus on substantia nigra and nigro-striatal projection. Curr Opin Neurol. 2017 Aug;30(4):416-426.

# Функция базальных ядер

Функция базальных ганглиев:

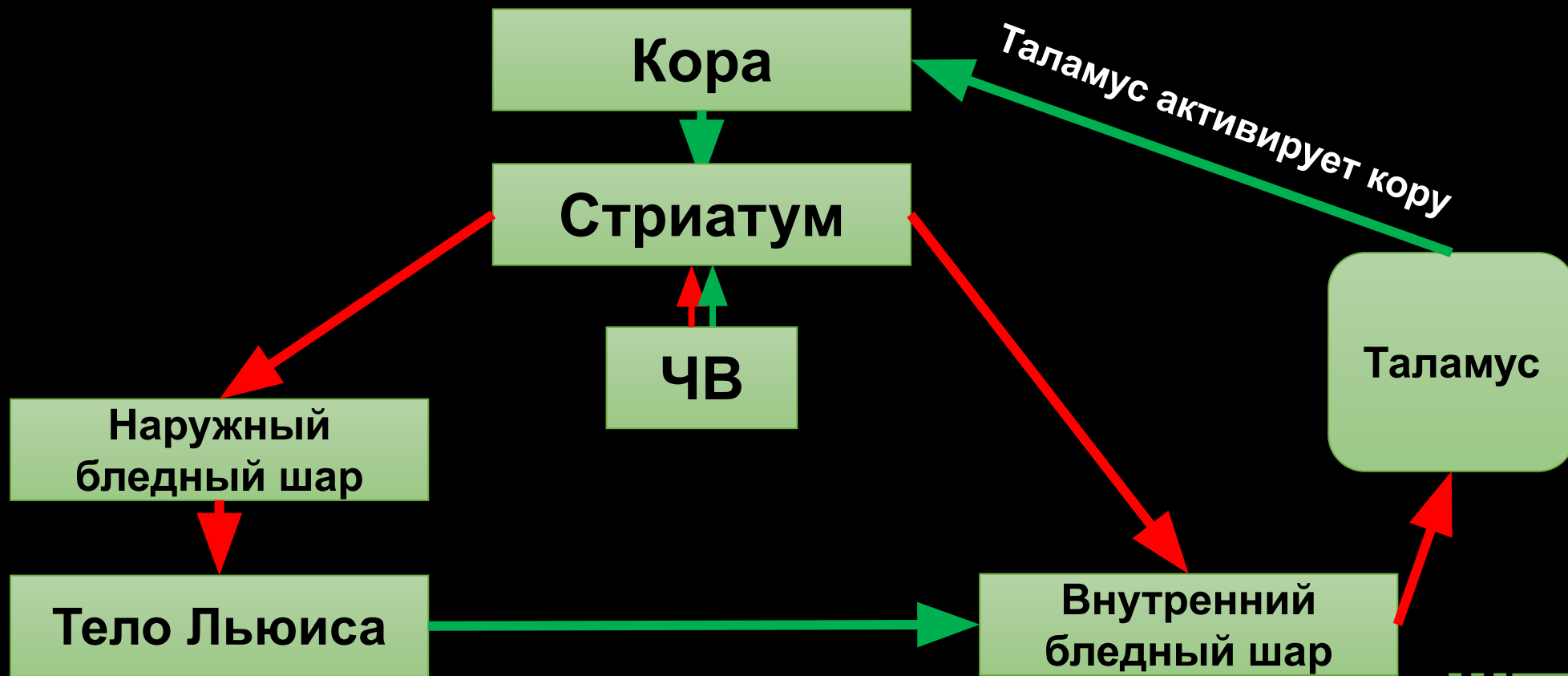
1. Запуск и облегчение произвольных движений
2. Подавление нежелательных непроизвольных движений

Именно такая двойственность функций определяет диаметрально противоположные симптомы поражения:



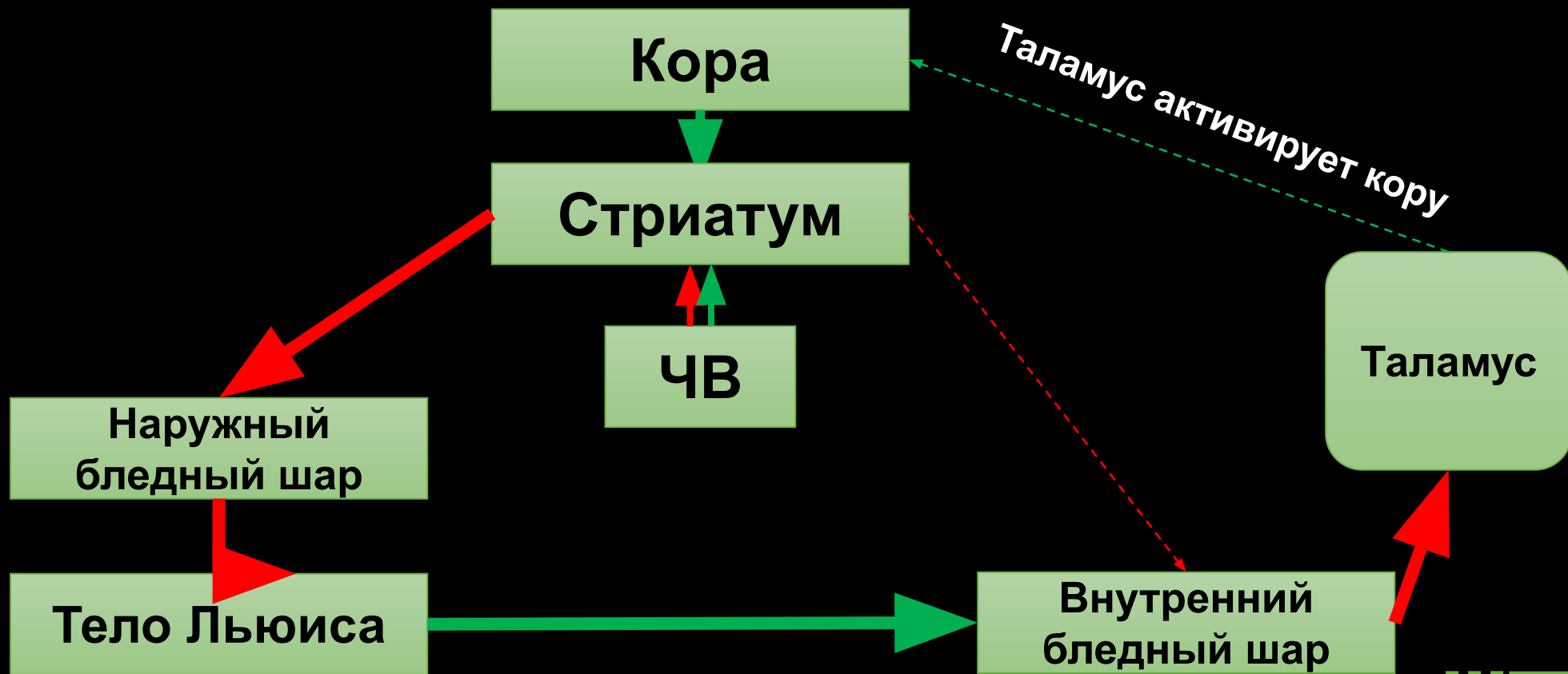
# Функциональные взаимосвязи

Взаимодействие организовано кругами, наиболее значимый – кортико-стриато-паллидо-таламо-кортикальный круг  
Его задача – облегчать инициацию движений



# Функциональные взаимосвязи

Взаимодействие организовано кругами, наиболее значимый – кортико-стриато-паллидо-таламо-кортикальный круг  
Его задача – облегчать инициацию движений



# Функциональные взаимосвязи

Кардинальные симптомы акинетико-ригидного синдрома:

1. **Акинезия:** гипомимия, ахейрокинез, шаркающая походка и т.д.
2. **Ригидность:** «зубчатое колесо», камптокармия
3. **Тремор покоя:** малой амплитуды, 4-6 Гц, по типу «скатывания пилюль»
4. **Постуральная неустойчивость** (появляется по мере прогрессирования заболевания)

# Заболевания с синдромом паркинсонизма

**Болезнь Паркинсона** поражает около 1% среди людей в возрасте старше 60 лет. Патогенетически при болезни Паркинсона происходит дегенерация нейронов чёрной субстанции Зоммеринга и голубого пятна. Заболевание имеет и немоторные проявления (например, галлюцинации, депрессия, ортостатическая гипотензия)

Лишь 6-8% случаев акинетико-ригидного синдрома можно расценить как **«сосудистый» паркинсонизм** (чаще «паркинсонизм нижней половины тела»)

**Выделяют также паркинсонизм-плюс синдромы, например:**

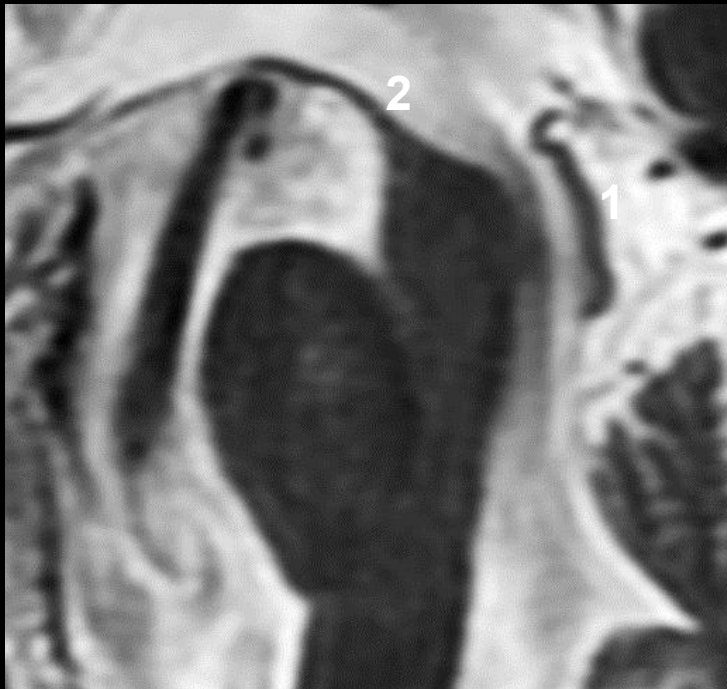
**Прогрессирующий надъядерный паралич:  
паркинсонизм+аксиальная ригидность+паралич вертикального  
взора и т.д.**

1. Скоромец А.А. и соавт. Топическая диагностика заболеваний нервной системы. М.: 2007 г.
2. Бер М. и соавт. Топический диагноз в неврологии по Петеру Дуусу. М.: Практическая Медицина, 2015 г.

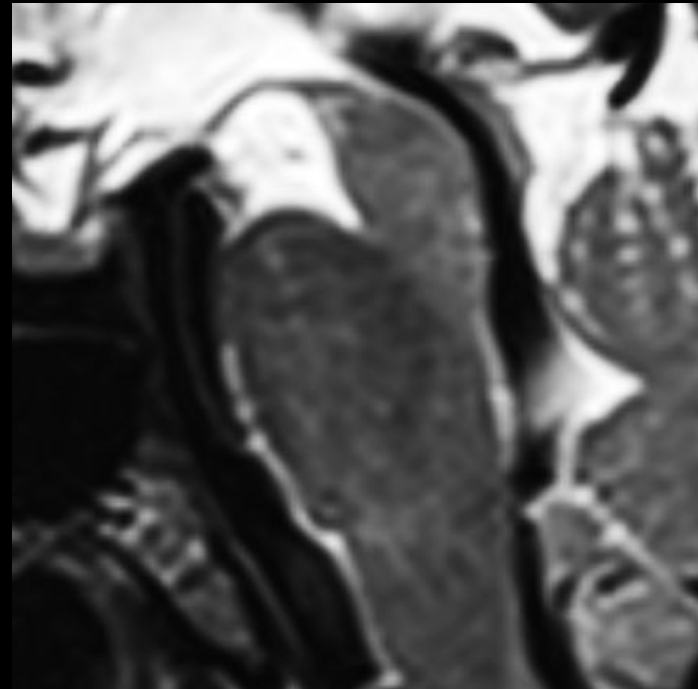


# Прогрессирующий надъядерный паралич

Атрофия среднего мозга с истончением крыши четверохолмия (1) и симптомом «коллибри» (2, см. илл.) В среднем мозге на фоне атрофии повреждается центр вертикального взора



Прогрессирующий  
надъядерный паралич

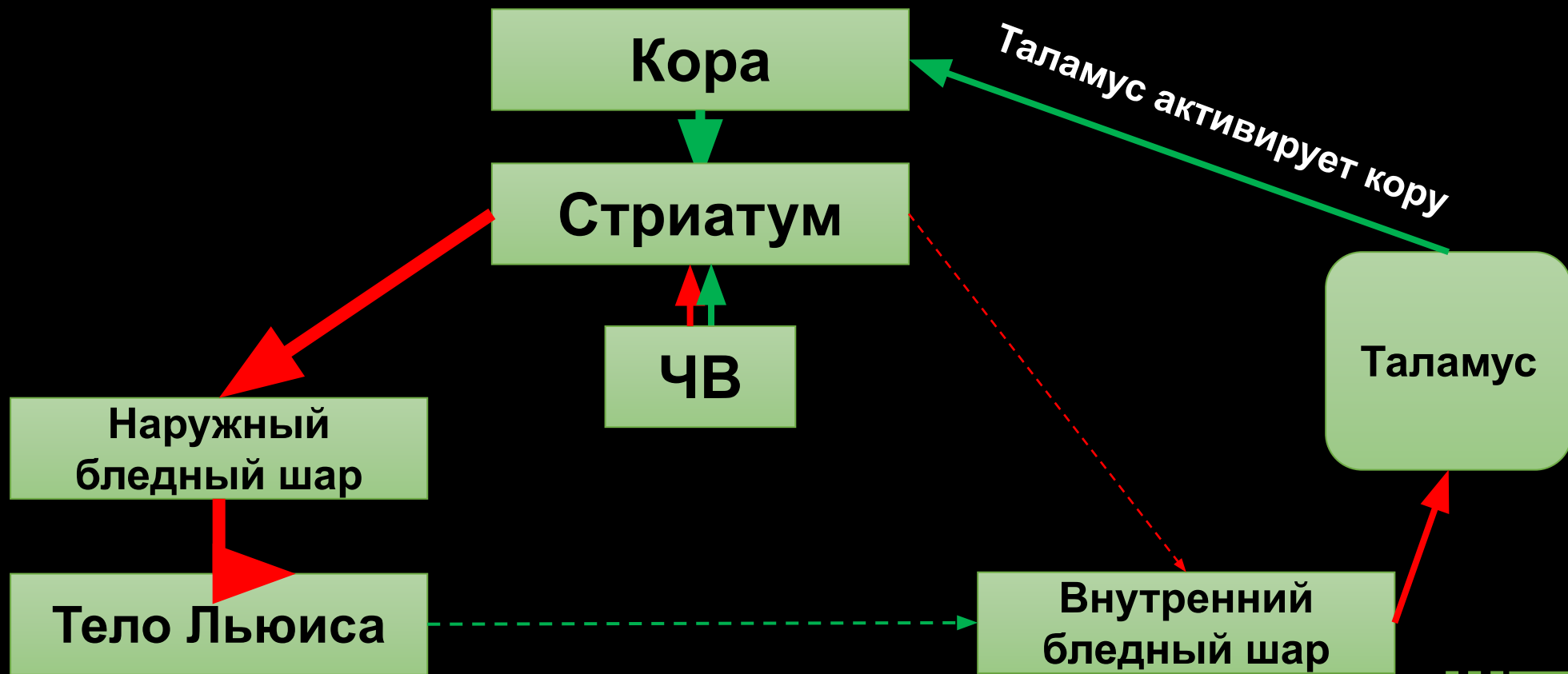


Норма

1. Иллариошкин С.Н. и соавт. Руководство по диагностике и лечению болезни Паркинсона. М.: 2017 год.
2. Мументалер М. и соавт. Дифференциальный диагноз в неврологии. М.: МЕД-пресс, 2010 г.

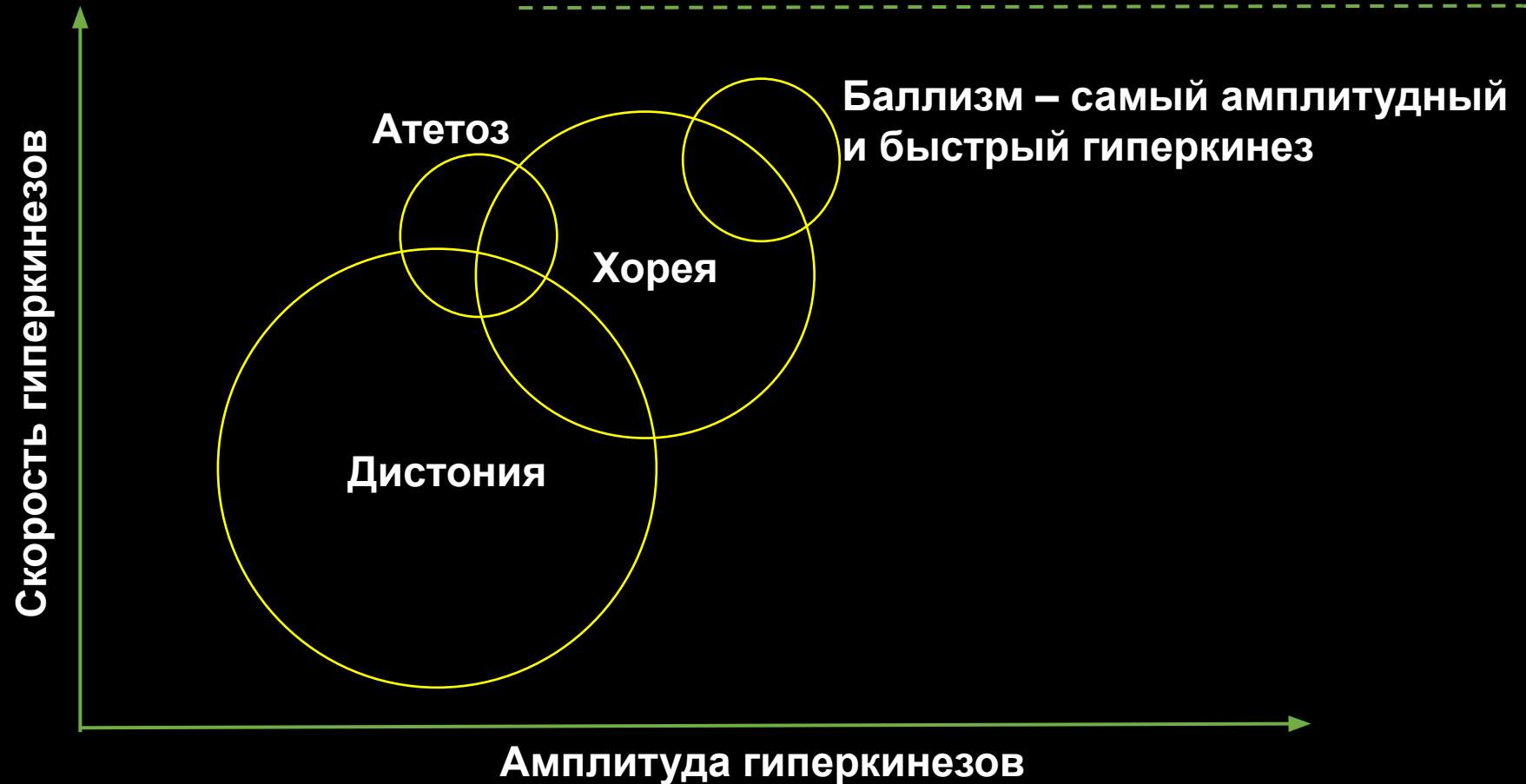
# Функциональные взаимосвязи

Взаимодействие организовано кругами, наиболее значимый – кортико-стриато-паллидо-таламо-кортикальный круг  
Его задача – облегчать инициацию движений



# Экстрапирамидные гиперкинезы

Гиперкинезы можно представить в виде диаграммы:



# Тики

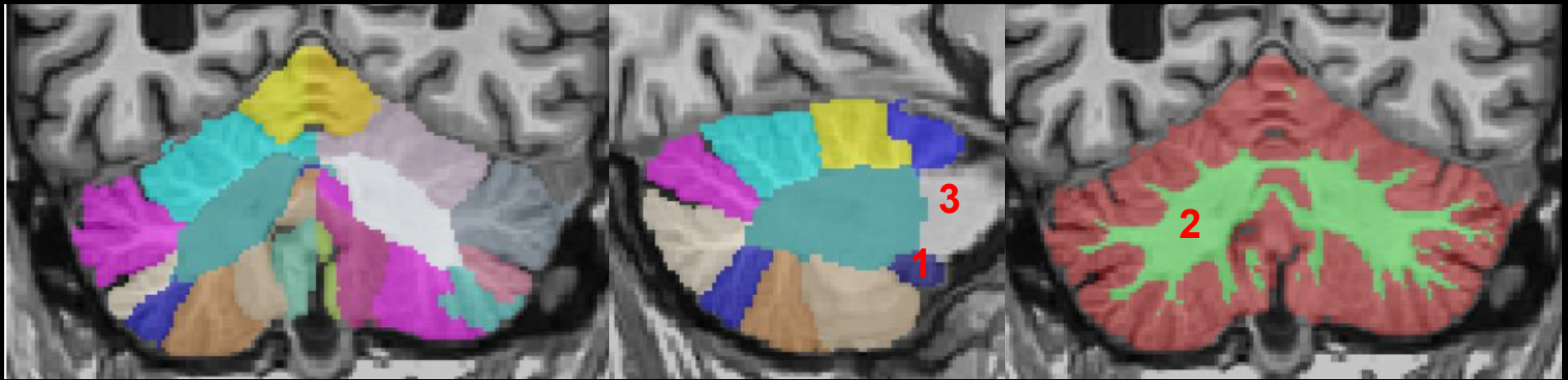
Короткие стереотипные двигательные, вокальные, сенсорные, ментальные феномены, которые **могут быть на время произвольно приостановлены**

Однако, такое сопротивление тикам вызывает невероятный **дискомфорт**, и состояние заканчивается «бурей тиков», приносящей, наконец, облегчение

● **Синдром Жилья де ла Туретта –  
заболевание с моторными и  
вокальными сложными тиками**

# Мозжечок в норме и патологии

**Мозжечок** – центральный орган координации движений. В функциональном отношении в нём выделяются **вестибулоцеребеллум, спиноцеребеллум и цереброцеребеллум**, в анатомическом же:

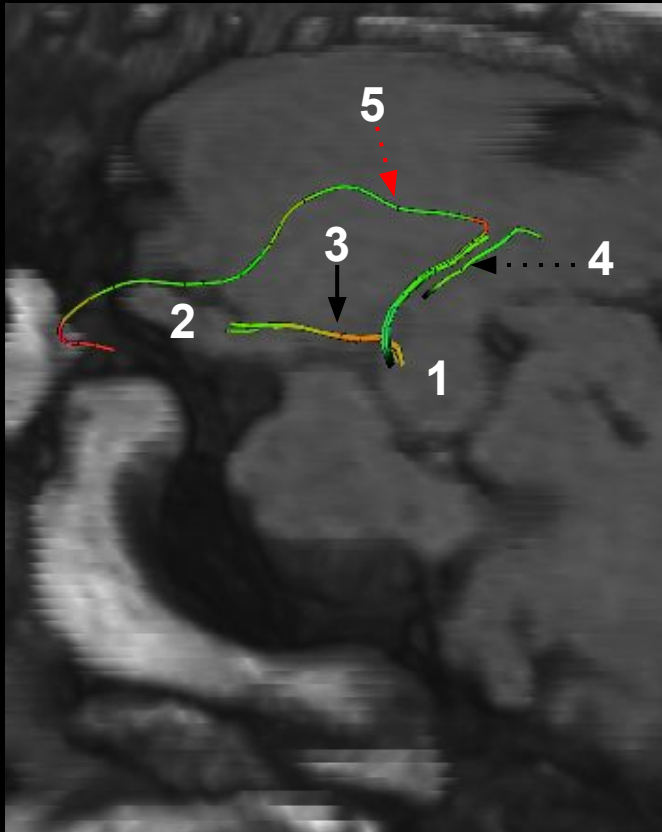


**Сегментирование мозжечка у пациента 64 лет по МРТ автоматическим способом**

**1. Узелок 2. Древо жизни мозжечка 3. Средняя ножка**

1. Скоромец А.А. и соавт. Топическая диагностика заболеваний нервной системы. М.: 2007 г.
2. Бер М. и соавт. Топический диагноз в неврологии по Петеру Дуусу. М.: Практическая Медицина, 2015 г.

# Вестибулоцеребеллум



1. Узелок
2. Клочок
3. Волокна из узелка в клочок
4. Волокна в ядро шатра
5. Аfferенты из моста

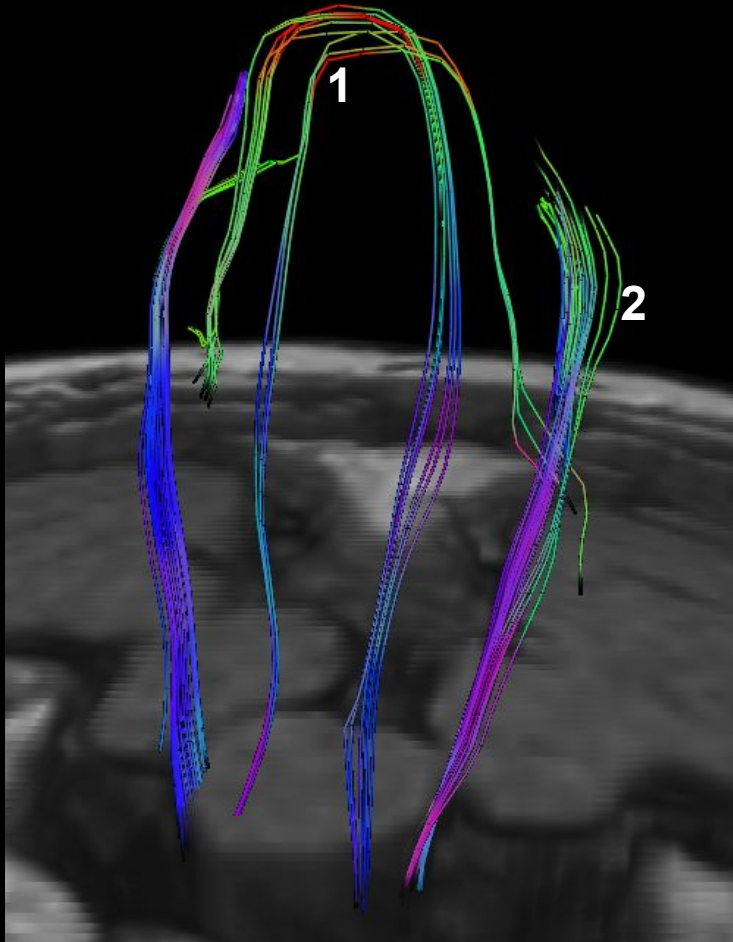
1. **Функция – сохранение равновесия**
2. **Импульсы – от вестибулярного аппарата о положении и движении головы (через нижнюю ножку м.)**
3. **Задействована кора клочково-узелковой зоны и ядро шатра**
4. **Опосредованно регулирует вестибулоспинальный и ретикулоспинальный тракты, эfferенты – через нижнюю ножку м., фастигиобульбарный тракт**

# Синдром поражения вестибулоцеребеллума

**Развиваются:**

- 1. Астазия**
- 2. Абазия**
- 3. Туловищная атаксия**
- 4. Патологические саккады**
- 5. Взор-индуцируемый (в том числе рикошетный) нистагм**
- 6. Нарушение вестибуло-окулярного рефлекса**

# Спиноцеребеллум



1. **Функция – контроль мышечного тонуса при стоянии и ходьбе**
2. **Импульсы – от из спинного мозга по пучкам Флексига и Говерса**
3. **Задействованы пробковидное, шаровидное и ядро шатра**
4. **Эфференты – к красному ядру и ретикулярной формации**

1. **Путь Говерса**
2. **Путь Флексига**

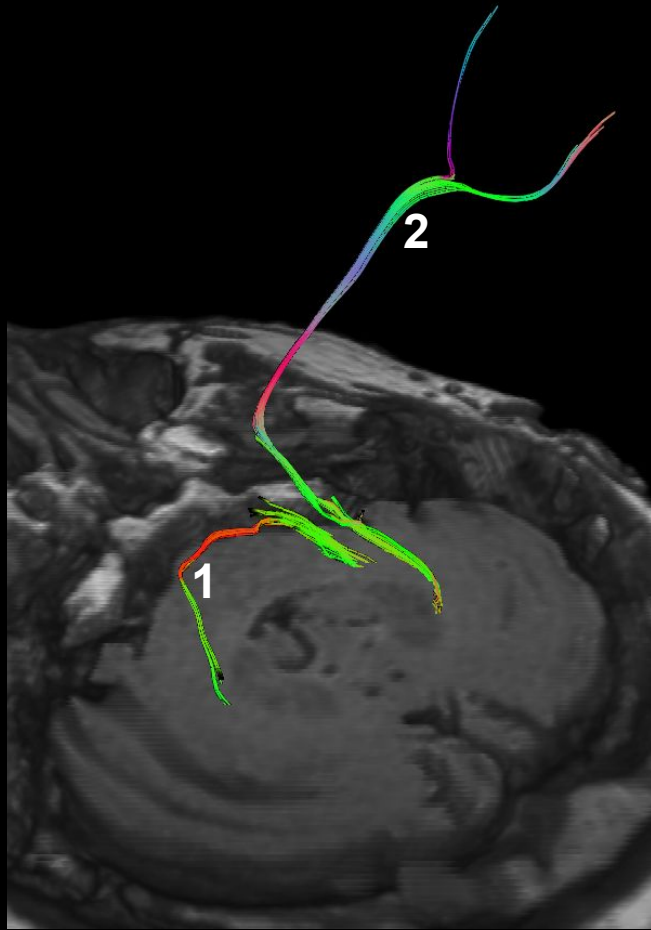


# Синдром поражения спинocereбеллума

**Развиваются:**

- 1. Астазия**
- 2. Абазия**
- 3. Туловищная атаксия**
- 4. Пошатывание в позе Ромберга**
- 5. ПНП и ПКП могут быть без нарушений**

# Цереброцеребеллум



1. Понто-церебеллярные волокна
2. Дентатоталамокортикальный тракт

1. **Функция – «предвосхищающая» коррекция ошибок произвольных движений**
2. **Импульсы – от коры (поля Бродмана 4,6)**
3. **Задействованы зубчатое ядро**
4. **Эфференты – дентатоталамокортикальный тракт и к красному ядру (мелкоклеточной его части)**

# Синдром поражения спинocerebellума

## Развиваются:

1. Дисметрия
2. Асинергия
3. Адиадохокинез
4. Интенционный тремор
5. Феномен отсутствия обратного толчка
6. Гипотония
7. Гипорефлексия
8. Скандированная речь
9. Мегалография

**Спасибо за внимание!**

