

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования  
«Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-  
Ясенецкого Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации»

Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

Заведующий кафедрой: д.м.н., проф.

Прокопенко С.В.

Преподаватель, асс.:

Субочева С.А.

РЕФЕРАТ НА ТЕМУ:

Патология мозжечковой и экстрапирамидной системы в практике врача невролога

Выполнил:  
ординатор 2-го года  
обучения Кабыш С.  
С.

Красноярск, 2019 г.

Экстрапирамидная система - подкорковые и стволовые внепирамидные образования и моторные пути, которые не проходят через пирамиды продолговатого мозга. Частью этой системы также являются те пучки, которые связывают кору большого мозга с экстрапирамидными серыми структурами: полосатым телом, красным ядром, черным веществом, мозжечком, ретикулярной формацией и ядрами покрывки ствола. В этих структурах импульсы передаются на вставочные нервные клетки и затем спускаются как покрывочно-, краснаядерно-, ретикулярно- и преддверно-спинномозговые и другие пути к мотонейронам передних рогов спинного мозга. Через эти пути экстрапирамидная система влияет на спинномозговую двигательную активность. Экстрапирамидная система, состоящая из проекционных эфферентных нервных путей, начинающихся в коре большого мозга, включающая ядра полосатого тела, некоторые ядра ствола мозга и мозжечок, осуществляет регуляцию движений и мышечного тонуса. Она дополняет кортикальную систему произвольных движений, произвольное движение становится подготовленным, тонко «настроенным» на выполнение.

Экстрапирамидная система состоит из следующих основных структур: хвостатого ядра, скорлупы чечевицеобразного ядра, бледного шара, субталамического ядра, черного вещества и красного ядра.

*Полосатое тело* – ведущий центр среди структур, составляющих экстрапирамидную систему. Он получает импульсы от различных областей коры большого мозга, особенно от лобной двигательной области коры, включающей поля 4 и 6. Эти афферентные волокна организованы в соматотопической проекции, идут ипсилатерально и являются ингибиторными (тормозящими) по своему действию. Достигает полосатого тела и другая система афферентных волокон, идущих от таламуса. От хвостатого ядра и скорлупы чечевицеобразного ядра основные афферентные волокна направляются к латеральному и медиальному сегментам бледного шара, которые отделены друг от друга

внутренней медуллярной пластинкой. Существуют связи, идущие от ипсилатеральной коры большого мозга к черному веществу, красному ядру, субталамическому ядру, ретикулярной формации.

*Хвостатое ядро и скорлупа чечевицеобразного ядра* имеют два «канала» связей с черным веществом. С одной стороны, афферентные nigrostriарные волокна описывают как допаминергические и уменьшающие ингибиторную функцию полосатого тела. С другой стороны, стрионигральный путь является ГАМКергическим и оказывает ингибирующее действие на допаминергическиенигροstriарные нейроны. Это закрытые кольца обратной связи. ГАМКергические нейроны через гамма-нейроны спинного мозга контролируют мышечный тонус.

Все другие эфферентные волокна полосатого тела проходят через медиальный сегмент *бледного шара*. Они образуют довольно толстые пучки волокон. Один из этих пучков называется лентикулярной петлей. Ее волокна начинаются в вентральной части медиального сегмента бледного ядра и идут вентромедиально вокруг задней ножки внутренней капсулы к таламусу и гипоталамусу, а также реципрочно к субталамическому ядру. После перекреста они соединяются с ретикулярной формацией среднего мозга, от которой цепь нейронов формирует ретикулярно-спинномозговую путь (нисходящая ретикулярная система), заканчивающийся в клетках передних рогов спинного мозга.

Основная часть эфферентных волокон бледного шара идет к таламусу. Это паллидоталамический пучок. Большинство его волокон заканчивается в передних ядрах таламуса, которые проецируются на кортикальное поле 6. Волокна, начинающиеся в зубчатом ядре мозжечка, заканчиваются в заднем ядре таламуса, которое проецируется на кортикальное поле 4. Все эти таламокортикальные соединения передают импульсы в обоих направлениях. В коре таламокортикальные пути образуют синапсы с кортикостриарными нейронами и формируют кольца обратной связи. Реципрочные (сопряженные)

таламокортикальные соединения облегчают или ингибируют активность кортикальных двигательных полей.

Большинство связей коры проходит через внутреннюю капсулу. Следовательно, повреждение внутренней капсулы прерывает экстрапирамидные волокна. Этот перерыв является причиной мышечной спастичности.

### Семиотика экстрапирамидных расстройств

Основными признаками экстрапирамидных нарушений являются расстройства мышечного тонуса (дистония) и непроизвольных движений (гиперкинезы, гипокинез, акинез), отсутствующие во время сна. Можно выделить два клинических синдрома. Один из них характеризуется сочетанием гиперкинезов (автоматических насильственных движений вследствие непроизвольных сокращений мышц) и мышечной гипотонии и вызывается поражением неостриатума. Другой представляет собой сочетание гипокинеза и мышечной гипертонии или ригидности и наблюдается при поражении медиальной части бледного шара и черного вещества.

*Акинетико-ригидный синдром.* Этот синдром в классической форме обнаруживается при дрожательном параличе, или болезни Паркинсона.

Патологический процесс при этой болезни является дегенеративным, ведет к утрате меланинсодержащих нейронов черного вещества. Поражение при болезни Паркинсона обычно двустороннее. При односторонней утрате клеток клинические признаки наблюдаются на противоположной стороне тела. При болезни Паркинсона дегенеративный процесс наследственный. Подобная утрата нейронов черного вещества может быть вызвана другими причинами. В таких случаях дрожательный паралич относят к синдрому Паркинсона или паркинсонизму. Если он является последствием летаргического энцефалита, его называют постэнцефалитическим паркинсонизмом. Другие состояния (церебральный атеросклероз, тиф, церебральный сифилис, первичное или вторичное вовлечение в процесс среднего мозга при опухоли или травме,

интоксикация окисью углерода, марганцем и другими веществами, длительный прием фенотиазина или резерпина) также могут вызвать паркинсонизм.

Клинические проявления акинетико-ригидного синдрома характеризуются тремя основными признаками: гипокинезией (акинез), ригидностью и тремором. При *гипокинезии* подвижность больного медленно снижается. Все мимические и экспрессивные движения постепенно выпадают или резко замедляются. Начало движения, например ходьбы, очень затруднено. Больной вначале делает несколько коротких шагов. Начав движение, он не может внезапно остановиться и делает несколько лишних шагов. Эта продолженная активность называется пропульсией. Выражение лица становится маскообразным (гипомимия, амимия). Речь становится монотонной и дизартричной, что частично вызвано ригидностью и тремором языка. Тело находится в фиксированном сгибательном положении антефлексии, все движения исключительно медленны и неоконченны. Руки не участвуют в акте ходьбы (ахейрокинез). Все мимические и содружественные экспрессивные движения, характерные для индивидуума, отсутствуют.

В противоположность спастическому повышению тонуса мышц *ригидность* можно ощутить в экстензорах как «восковое» сопротивление всем пассивным движениям. Мышцы не могут быть расслаблены. При пассивных движениях можно почувствовать, что тонус мышц-антагонистов снижается ступенчато, непоследовательно (симптом зубчатого колеса). Поднятая голова лежащего больного не падает, если внезапно отпустить, а постепенно опускается обратно на подушку (тест падения головы). В противоположность спастическому состоянию проприоцептивные рефлексy не повышены, а патологические рефлексy и парезы отсутствуют. Трудно вызвать рефлексy и невозможно усилить коленный рефлекс приемом Ендрашика.

У большинства больных выявляется пассивный *тремор*, имеющий малую частоту (4—8 движений в секунду). Пассивный тремор ритмичен и является результатом взаимодействия агонистов и антагонистов (антагонистический тремор). В противоположность интенционному антагонистический тремор прекращается во

время целенаправленных движений. Катание пилюль или счет монет – признаки, характерные для паркинсонического тремора.

Механизм, который обуславливает появление трех перечисленных признаков, выяснен не полностью. Акинез, возможно, связан с утратой допаминергической передачи импульсов в полосатое тело. Акинез может быть объяснен следующим образом: поражение нейронов черного вещества вызывает утрату влияния ингибирующих нисходящих нигроретикулоспинальных импульсов на клетки Реншо.

Постуральный тремор принято считать результатом действия двух факторов: облегчающего эффекта синхронизирующих кортико-спинальных путей и утраты ингибирующего, десинхронизирующего влияния стрионигрального комплекса.

Стереотаксические операции коагуляции медиальной части бледного шара, паллидоталамических волокон или дентатоталамических волокон и их терминального таламического ядра показаны части больных.

*Гиперкинетико-гипотонический синдром.* Развивается при поражении полосатого тела. Гиперкинезы вызываются повреждением ингибирующих нейронов неостриатума, волокна которых идут к бледному шару и черному веществу. Другими словами, имеется нарушение нейрональных систем высшего порядка, что приводит к избыточному возбуждению нейронов нижележащих систем. В результате возникают гиперкинезы различных типов: атетоз, хорей, спастическая кривошея, торсионная дистония, баллизм и др.

*Атетоз* обычно вызывается перинатальным повреждением полосатого тела. Характеризуется произвольными медленными и червеобразными движениями с тенденцией к переразгибанию дистальных частей конечностей. Кроме того, наблюдается нерегулярное, спастическое повышение мышечного напряжения в агонистах и антагонистах. В результате этого позы и движения довольно эксцентричны. Произвольные движения значительно нарушены вследствие спонтанного возникновения гиперкинетических движений, которые могут

захватывать лицо, язык и, таким образом, вызывать гримасы с ненормальными движениями языка. Возможны спастические взрывы смеха или плача. Атетоз может сочетаться с контралатеральным парезом. Он также может быть двусторонним.

*Лицевой параспазм* – тонические симметричные сокращения лицевых мышц рта, щек, шеи, языка, глаз. Иногда наблюдаются блефароспазм – изолированное сокращение круговых мышц глаз, которое может сочетаться с клоническими судорогами мышц языка, рта. Параспазм возникает иногда во время разговора, еды, улыбки. Усиливается при волнении, ярком освещении. Исчезает во сне.

*Хореический гиперкинез* характеризуется короткими, быстрыми, непроизвольными подергиваниями, беспорядочно развивающимися, в мышцах и вызывающими различного рода движения, иногда напоминающие произвольные. Вначале вовлекаются дистальные части конечностей, затем проксимальные. Непроизвольные подергивания лицевой мускулатуры вызывают гримасы. Кроме гиперкинезов, характерно снижение тонуса мышц. Хореические движения с медленным развитием могут быть при хорее Гентингтона и малой хорее патогномичным признаком, вторичным при других заболеваниях мозга (энцефалит, отравление окисью углерода, сосудистые заболевания). Поражается полосатое тело.

*Спастическая кривошея и торсионная дистония* – наиболее важные синдромы дистонии. При обоих заболеваниях обычно поражаются скорлупа и центромедианное ядро таламуса, а также другие экстрапирамидные ядра (бледный шар, черное вещество и др.). Спастическая кривошея – тоническое расстройство, выражающееся в спастических сокращениях мышц шейной области, приводящих к медленным, непроизвольным поворотам и наклонам головы. Больные часто используют компенсаторные приемы для уменьшения гиперкинеза, в частности рукой поддерживают голову. Помимо других мышц шеи, особенно часто вовлекаются в процесс грудино-ключично-сосцевидная и трапециевидная мышцы.

Спастическая кривошея может представлять собой abortивную форму торсионной дистонии или ранний симптом другого экстрапирамидного заболевания (энцефалит, хорея Гентингтона, гепатоцеребральная дистрофия).

Торсионная дистония характеризуется пассивными вращательными движениями туловища и проксимальных сегментов конечностей. Они могут быть настолько выраженными, что без поддержки больной не может ни стоять, ни ходить. Болезнь может быть симптоматической или идиопатической. В первом случае возможны родовая травма, желтуха, энцефалит, ранняя хорея Гентингтона, болезнь Галлервордена—Шпатца, гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Вильсона—Вестфаля—Штрюмпеля).

*Баллистический синдром* обычно протекает в виде гемибаллизма. Проявляется быстрыми сокращениями проксимальных мышц конечностей вращающего характера. При гемибаллизме движение очень мощное, сильное («бросковое», размахистое), поскольку сокращаются очень крупные мышцы. Возникает вследствие поражения субталамического ядра Льюиса и его связей с латеральным сегментом бледного шара. Гемибаллизм развивается на стороне, контралатеральной поражению.

*Миоклонические подергивания* обычно указывают на поражение области треугольника Гилльена – Молларе: красное ядро, нижняя олива, зубчатое ядро мозжечка. Это быстрые, обычно беспорядочные сокращения различных мышечных групп.

*Тики* – быстрые непроизвольные сокращения мышц (наиболее часто круговой мышцы глаза и других мышц лица).

Гиперкинезы предположительно развиваются в результате утраты ингибирующего действия полосатого тела на нижележащие системы нейронов (бледный шар, черное вещество).



*Автоматизированные действия* – сложные двигательные акты и другие последовательные действия, протекающие без контроля сознания. Возникают при полушарных очагах, разрушающих связи коры с базальными ядрами при сохранности их связи с мозговым стволом; проявляются в одноименных с очагом конечностях.

### Мозжечковая система

Мозжечок и ствол мозга занимают заднюю черепную ямку, крышей которой является намет мозжечка. Мозжечок соединяется со стволом мозга тремя парами ножек: верхние мозжечковые ножки соединяют мозжечок со средним мозгом, средние ножки переходят в мост, нижние мозжечковые ножки соединяют мозжечок с продолговатым мозгом.

Каждое полушарие мозжечка имеет 4 пары ядер: ядро шатра, шаровидное, пробковидное и зубчатое. Первые три ядра расположены в крышке IV желудочка. Ядро шатра филогенетически наиболее старое и получает афферентацию от архицеребеллума. Его эфферентные волокна идут через нижние мозжечковые ножки к вестибулярным ядрам. Многочисленные волокна переходят на другую сторону мозжечка, «изгибаются» вокруг контралатеральных верхних мозжечковых ножек и достигают ретикулярной формации и вестибулярных ядер. Шаровидное и пробковидное ядра получают афферентацию от соседней с червем области палеоцеребеллума. Их эфферентные волокна идут к контралатеральным красным ядрам через верхние мозжечковые ножки.

Все импульсы, приходящие в мозжечок, оканчиваются в коре мозжечка или (через коллатерали) в ядрах мозжечка. Эти афферентные импульсы начинаются в коре мозга, стволе (вестибулярных ядрах, ретикулярной формации, нижних оливах, добавочном клиновидном ядре) и спинном мозге. Часть импульсов от мышц, сухожилий, суставов и глубоких тканей идет в мозжечок по переднему и заднему спинно-мозжечковым путям. Периферические отростки клеток спинномозгового узла отходят от мышечных веретен в тельце Гольджи—Маццони, а центральные отростки этих клеток расщепляются на несколько коллатералей после вхождения

через задние корешки в спинной мозг. Некоторые коллатерали идут к большим альфа-мотонейронам передних рогов, представляя собой часть моносинаптической рефлекторной дуги. Другая группа коллатералей соединяется с нейронами грудного ядра (ядро Кларка—Штиллинга), которое расположено в медиальной части основания заднего рога и простирается по длиннику спинного мозга от CVIII до LI. Эти клетки представляют собой второй нейрон. Их аксоны создают задний спинно-мозжечковый путь и принадлежат к быстропроводящим волокнам.

Через *нижние мозжечковые ножки* (веревчатые тела) проходят следующие афферентные волокна: 1) волокна от вестибулярных ядер, оканчивающиеся в клочково-узелковой зоне (связанной с ядром шатра); 2) оливо-мозжечковый путь, начинающийся в контралатеральной нижней оливе и оканчивающийся на клетках Пуркинье (грушевидные нейроны) мозжечка; 3) задний спинно-мозжечковый путь, начинающийся в столбах Кларка и состоящий из самых быстропроводящих волокон; 4) волокна, начинающиеся в дополнительном клиновидном ядре и присоединяющиеся к заднему спинно-мозжечковому пути; 5) волокна от ретикулярной формации ствола мозга.

*Средние мозжечковые ножки* в основном состоят из пересекающихся мостомозжечковых волокон.

*Верхние мозжечковые ножки* содержат эфферентные волокна, начинающиеся в нейронах ядер мозжечка. Эти волокна идут к контралатеральному красному ядру, таламусу, ретикулярной формации и стволу мозга. Таламокортикальные волокна достигают коры, от которой нисходят корково-мостовые волокна. Таким образом замыкается важный круг обратной связи, идущий от коры большого мозга к ядрам моста, коре мозжечка, зубчатому ядру, а оттуда назад к таламусу и коре большого мозга. Дополнительный круг обратной связи идет от красного ядра к нижним оливам через центральный покрывочный путь, оттуда к коре мозжечка, зубчатому ядру и назад к красному ядру. Таким образом, мозжечок опосредованно модулирует двигательную активность спинного мозга через свои

связи с красным ядром и ретикулярной формацией, от которых начинаются нисходящие красноядерно-спинномозговые и ретикулярно-спинномозговые пути.

### Семиотика мозжечковых расстройств

Архицереbellум получает информацию о пространственном положении головы от вестибулярной системы и о движениях головы посредством кинетических импульсов от рецепторов полукружных каналов. Это позволяет мозжечку синергично модулировать спинномозговые двигательные импульсы, что обеспечивает поддержание равновесия вне зависимости от положения или движений тела. Повреждение клочково-узелковой зоны ведет к нарушению равновесия и неустойчивости при стоянии (астазия) и ходьбе (абазия). Мозжечковая атаксия не увеличивается при закрытых глазах в противоположность атаксии, вызванной поражением задних канатиков спинного мозга. Мозжечковая атаксия является результатом неспособности мышечных групп к координированному действию (асинергия).

Повреждение клочково-узелковой зоны нарушает реакцию на калорическую и ротаторную пробы, применяемые при проверке вестибулярной функции. Аналогичная утрата функции вызывается прерыванием путей, идущих к клочково-узелковой зоне или от нее.

Сочетанное действие палеоцереbellума и архицереbellума обеспечивает контроль тонуса скелетных мышц и тонкую, синергичную координацию агонистов и антагонистов, что делает возможными нормальную статику и походку. Поражение палеоцереbellума вызывает туловищную атаксию. Однако поражение редко ограничивается палеоцереbellумом, так как имеется некоторое функциональное перекрытие между палеоцереbellумом и неоцереbellумом. Поэтому во многих случаях невозможно считать ту или иную клиническую симптоматику проявлением поражения ограниченной области мозжечка.

## Методы исследования

Исследуют следующие функции: координацию, плавность, четкость и содружественность движений, мышечный тонус. Нарушение координации движений называется атаксией. Сила мышц при этом может быть полностью сохранена.

Различают динамическую атаксию (при выполнении произвольных движений конечностей, особенно верхних), статическую (нарушение равновесия в положении стоя и сидя) и статико-локомоторную (расстройства стояния и ходьбы). Мозжечковая атаксия развивается при сохраненной глубокой чувствительности и проявляется в форме динамической или статической.

*Пробы на выявление динамической атаксии. Пальценосовая проба:* больному предлагают с закрытыми глазами дотронуться указательным пальцем до кончика носа.

*Пяточно-коленная проба:* больному, лежащему на спине, предлагают с закрытыми глазами попасть пяткой одной ноги на колено другой и провести ею по голени вниз. При этом обращают внимание на то, точно ли попадает больной в намеченную цель и нет ли при этом интенционного тремора.

*Пальце-пальцевая проба:* больному предлагают кончиками указательных пальцев дотронуться до кончиков пальцев исследующего, который садится напротив. Сначала пробу проводят с открытыми глазами больного, затем с закрытыми.

*Пробы на выявление статической и статико-локомоторной атаксии.* Отмечается характерное нарушение походки: больной ходит, широко расставляя ноги, шатаясь из стороны в сторону и отклоняясь от линии ходьбы – «походка пьяного», не может стоять. Отклонение в сторону при ходьбе, а в выраженных случаях и падение наблюдается в сторону поражения мозжечка.

*Проба Ромберга:* больному предлагают стоять, сдвинув носки и пятки, с закрытыми глазами и обращают внимание на то, в какую сторону отклоняется

туловище. Существует несколько вариантов пробы Ромберга: 1) больному предлагают стоять, вытянув руки вперед; отклонение туловища усиливается, если больной стоит, закрыв глаза, вытянув руки вперед и поставив ноги одну впереди другой по прямой линии; 2) больной стоит, закрыв глаза и запрокинув голову назад, при этом отклонение туловища более выражено.

*Проба на выявление адиадохокинеза* (невозможность быстро выполнять чередуемые противоположные по направлению движения). Больному предлагают попеременно произвести быстрые движения кистями – пронацию и супинацию.

*Асинергия Бабинского.* Больному предлагают сесть со скрещенными на груди руками. При поражении мозжечка сесть не удастся без помощи рук. При этом больной совершает ряд вспомогательных движений: начинает качаться из стороны в сторону, поднимает обе ноги, так как у него происходит изолированное сокращение только сгибателей бедра. Чтобы сделать шаг, стоящий больной заносит ногу далеко вперед, не сгибая туловища, как это делает здоровый человек, и при этом может упасть назад.

*Проба Шильдера.* Больному предлагают вытянуть руки вперед, закрыть глаза, поднять одну руку кверху и опустить ее до уровня другой руки, а затем сделать наоборот. При поражении мозжечка больной опустит руку ниже вытянутой, не может точно выполнить пробу.

Речь больных с мозжечковыми поражениями изменяется: становится замедленной, растянутой и как бы толчкообразной, подчеркивает каждый слог. Такая речь называется *скандированной*.

*Нистагм* – произвольные ритмические двухфазные (с быстрой и медленной фазами) движения глазных яблок – может быть горизонтальным, вертикальным и ротаторным. Нистагм рассматривается как проявление интенционного дрожания глазных яблок.

*Расстройство почерка* является следствием нарушения координации тонких движений и дрожания. Почерк становится неровным, линии – зигзагообразными, больной не соизмеряет букв: одни слишком маленькие, другие, наоборот, большие (мегалография).

Мозжечковый «парез» (астения, адинамия) – не истинное снижение мышечной силы, а снижение мышечного тонуса, вследствие чего снижается мышечная сила.

При поражениях мозжечка отмечаются следующие виды *гиперкинезов*: 1) интенционное дрожание, или тремор, возникающее при произвольных целенаправленных движениях и усиливающееся при достижении конечной цели (например, если больному предлагают дотронуться указательным пальцем до кончика носа, то по мере приближения к носу тремор усиливается; 2) миоклонии – быстрые клонические подергивания мышц или их отдельных пучков.

*Гипотония мышц* проявляется вялостью, дряблостью мышц, избыточной экскурсией в суставах. Обнаруживается при пассивных движениях. Могут быть снижены сухожильные рефлексы. Гипотонией мышц и нарушением антагонистической иннервации объясняется симптом отсутствия обратного толчка: больной держит руку перед собой, с силой сгибая ее в локтевом суставе, в чем ему оказывается сопротивление. При внезапном прекращении сопротивления рука больного с силой ударяет в грудь. У здорового человека этого не происходит, так как быстрое включение в действие антагонистов – разгибателей предплечья (обратный толчок) предотвращает удар. Маятникообразные рефлексы обусловлены также гипотонией. При исследовании коленного рефлекса в положении сидя со свободно свисающими с кушетки голенями после удара молоточком наблюдается несколько «качательных» движений голени.

## Список литературы

1. «Неврология и нейрохирургия». Е.И.Гусев, А.Н.Коновалов, Г.С.Бурд.
2. <http://www.medicalj.ru/diseases/neurology/659-jekstrapiramidnye-sindromy-simptomy-lechenie>
3. [http://www.nnre.ru/medicina/nervnye\\_bolezni\\_konspekt\\_lekcii/p6.php](http://www.nnre.ru/medicina/nervnye_bolezni_konspekt_lekcii/p6.php)





