

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения Российской Федерации Институт последипломного образования
Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

РЕФЕРАТ

Тема: Экстрапирамидная система и ее нарушения.

Выполнила: ординатор 1-го года обучения по специальности «Неврология» Шеркузиев Эльмурот Кобирович

Красноярск, 2018

Оглавление

1. Введение.....	3
2. Паркинсонизм.....	4
3. Гиперкинезы.....	5
4. Мышечные дистонии	10
5. Заключение.....	13
6. Список литературы.....	15

Введение

Экстрапирамидная система – это система корковых, подкорковых и стволовых ядер головного мозга и проводящих путей, соединяющих их между собой, а также с двигательными ядрами черепных нервов ствола головного мозга и передних столбов спинного мозга, осуществляющая произвольную автоматическую регуляцию и координацию сложных двигательных актов, регуляцию мышечного тонуса, поддержание позы, организацию двигательных проявлений эмоций.

Экстрапирамидная система — эволюционно более древняя система моторного контроля по сравнению с пирамидной системой. Имеет особое значение в построении и контроле движений, не требующих активации внимания. Является функционально более простым регулятором по сравнению с регуляторами пирамидной системы. Она как бы подготавливает скелетную мускулатуру в каждое данное мгновение воспринимать возбуждающие и тормозящие импульсы. Нарушение в одном из звеньев регулирующих деятельность экстрапирамидной системы может привести к появлению особой формы мышечного тонуса- ригидности, а также к развитию гипо или гиперкинеза.

Основные экстрапирамидные синдромы делятся на гипокинетические (паркинсонизм) и гиперкинетические (гиперкинезы).

Анатомия, нейромедиаторные нарушения и клинические симптомы при поражении стриопаллидарной системы

Паллидонигральный отдел	Паллидонигральный отдел	Стриарный отдел	
Анатомические образования	Черное вещество, латеральный и медиальный бледные	Хвостатое ядро, скорлупа	

	шары, красное ядро, субталамическое ядро		
Нейромедиаторные нарушения	Снижение содержания дофамина, повышение содержания ацетилхолина, повышение уровня ГАМК, вещества Р.	Повышение содержания дофамина, снижение содержания ацетилхолина, снижение уровня ГАМК.	
Клинические симптомы	Олигокинезия, брадикинезия, «поза сгибателей», гипомимия, шаркающая походка, ахейрокинез, монотонная речь, симптом «зубчатого колеса», парадоксальные кинезии, пропульсии, микрография, нарушение психики.	Гипотония, корригирующие жесты, парадоксальные кинезии, хорей, атетоз, миоклония, дистония, баллизм.	

Паркинсонизм.

Характеризуется рядом симптомов: ритмичным тремором, мышечной ригидностью (устойчивое повышение мышечного тонуса, равномерное сопротивление мышц во всех фазах пассивного движения, одинаково выраженное в сгибателях и разгибателях), постуральной неустойчивостью (неспособность удерживать равновесие, трудности ходьбы, падения) и брадикинезией (замедленный темп движений, трудность начальных движений, трудность поворотов).

Ходят такие пациенты мелкими шажками, отсутствует содружественное движение верхних конечностей, при ходьбе они не подвижны (айхерокинез). Иногда наблюдается пропульсия, ретропульсия и латеропульсия.

Также наблюдаются вегетативные расстройства (сальность лица, шелушение кожи, гиперсаливация) и нарушения психоэмоционального тонуса (склонность к приставанию- айкария). Мышление у пациентов замедленно (брадипсихия). Исчезают все проявления синдрома в период сна.

Гиперкинезы

Гиперкинез - непроизвольные, насильственные, чрезмерные движения, мешающие выполнению произвольных двигательных актов, обычно усиливающиеся при волнении и уменьшающиеся в степени выраженности при отвлечении внимания, в покое, как правило, исчезающие во сне. Возникают при поражении разных отделов экстрапирамидной системы (в основном стриарной системы). Основные гиперкинетические синдромы: тремор, дистония, хорей, атетоз, баллизм, миоклония, тики.

Тремор- ритмичные низко- и высокоамплитудные колебания, обусловленные попеременным сокращением мышц-антагонистов. Может охватывать различные части тела, усиливаться в покое или в движении.

Тики- отрывистые низкоамплитудные аритмичные гиперкинезы, захватывающие отдельные мышцы, частично подавляемые волей больного. Чаще наблюдается подмигивание, моргание, подёргивание угла рта, области плеч, повороты головы. Тик речевого аппарата проявляется произношением отдельных звуков. Наряду с локальными формами встречается и генерализованный тик- Жилля де ла Туретта, при котором наблюдается импульсивные подпрыгивания, приседания, гримасничанье, вокальные феномены в виде выкрикивание бранных слов (копролалия), вскрикивания, похрюкивания и.т.п.

Миоклонии – быстрые, кратковременные, беспорядочные сокращения отдельных мышц или их групп. Могут быть генерализованными и локальными, сохраняются в покое и при движении, усиливаются при волнении.

Атетоз- медленные тонические сокращения мышц, что внешне похоже на медленного ритма причудливые червеобразные» движения. Они возникают в покое и во время произвольных движений, усиливаются под влиянием эмоций, чаще всего локализуется в дистальных отделах конечностей.

Гемибаллизм- быстрые, размашистые движения в большом объеме, напоминающие бросание мяча. Возникают на одной стороне тела, чаще в верхней конечности.

Хорея- насильственные, быстрые, нерегулярные, беспорядочные движения в мышцах лица, туловища, конечностей, языка на фоне мышечной гипотонии.

Характерна неестественная мимика, гримасничанье, замедленная толчкообразная речь, «пританцовывающая» походка, часто с бросками туловища в стороны. Больные не могут длительно удерживать заданную позу (например - длительно фиксировать взгляд, удержать высунутый язык или руки вперед). Хорея усиливается при волнении, интенсивной умственной деятельности, перемене положения тела и после попытки удержать гиперкинез усилием воли, уменьшается в состоянии покоя и полностью исчезает во сне

Классификация:

- первичная хорея (хорея Гентингтона, наследственная доброкачественная хорея),
- вторичная или симптоматическая: малая или ревматическая хорея, сосудистая (атеросклеротическая и постинсультная), воспалительная (при

бактериальных, вирусных и протозойных энцефалитах), метаболическая (при тиреотоксикозе, гипер и гипопаратиреоз, гипокальциемия, гипо и гипергликемия, печеночная недостаточность) лекарственная и токсическая (препараты леводопы, нейролептики, симпатомиметики, оральные контрацептивы, резкая отмена бензодиазепинов и нейролептиков, кокаин и его производные, окись углерода)

- хорея при нейродегенеративных заболеваниях ЦНС (болезнь Вильсона-Коновалова, атаксия-телеангиоэктазия, дентаторубро-паллидолюисова атрофия и др.).

Хорея Гентингтона. Наследственное, медленно прогрессирующее заболевание нервной системы, характеризующееся хореическими гиперкинезами, психическими нарушениями и прогрессирующей деменцией. Ген хореи Гентингтона находится на коротком плече хромосомы 4p16.3. Хорея Гентингтона манифестирует, как правило, в возрасте от 20 до 50. Случаи ювенильной формы заболевания довольно редки. Типичное проявление хореи Гентингтона у взрослых — хореический синдром. Локализация хореических гиперкинезов приходится на лицевую мускулатуру, что вызывает выразительные гримасы с высыванием языка, подергиванием щек, поочередным нахмуриванием и/или приподниманием бровей.

В ряде случаев наблюдались гиперкинезы в руках. Движения обычно не столь стремительны, как при малой хорее, но сложнее, иногда замедленные (по типу атетонидных). С прогрессированием хореи Гентингтона гиперкинезы усиливаются, приобретают характер атетоза и резко выраженной дистонии, впоследствии переходящей в ригидность.

При ювенильных формах хореи Гентингтона в 50% случаев заболевание манифестирует в виде брадикинезии и ригидности. Судороги возникают в 30-50% случаев (в отличие от взрослых пациентов). С развитием заболевания у больных происходит расстройство речевой функции. В первую очередь

возникают проблемы со звукопроизношением, семантическая и синтаксическая структура речи остается сохранной до последней стадии заболевания. Со временем меняются скорость речи и ее ритм.

Глазодвигательные нарушения наблюдаются в большинстве случаев на ранних стадиях хореи Гентингтона. С развитием заболевания у большинства пациентов возникает вертикальный, реже горизонтальный, иногда комбинированный нистагм.

Нейропсихологические расстройства проявляются нарушением памяти, внимания, мышления, планирования и контроля деятельности, которые постепенно нарастают вплоть до деменции, в структуре которой доминируют подкорково-лобные когнитивные нарушения.

Малая или ревматическая хорея - (хорея Сиденгама)

Возраст заболевания 5-15 лет (чаще 8-9 лет), в 2 раза чаще болеют девочки. Заболевание развивается остро или подостро через 2- 6 мес. после перенесенной стрептококковой инфекции или обострении ревматизма (суставная форма или эндокардит). Патогенез малой хореи состоит в аутоиммунной реакции против цитоплазматических белков нейронов таламуса, хвостатого ядра и повреждении мелких артерий мозга (васкулит), вызванных гемолитическим стрептококком группы А.

Начало заболевания с общемозговых симптомов (повышенная утомляемость, неустойчивость настроения, раздражительность, плаксивость, головные боли), далее остро или подостро развивается хореический гиперкинез. Начавшись с одной стороны, гиперкинез быстро генерализуется и наиболее выражен в дистальных отделах конечностей и лице (от легких подергиваний до «двигательной бури»).

Дифференциальная диагностика малой (ревматической) хореи и хореи Гентингтона

Критерии	Малая хорея	Хорея Гентингтона	
этиология	Инфекция - бета гемолитический стрептококк группы А	Генетически детерминированное заболевание	
Возраст дебюта болезни	5-15 лет	35-45 лет	
Хореический гиперкинез в сочетании с психическими расстройствами	Облигатный признак заболевания	Облигатный признак заболевания	
деменция	Не бывает	Облигатный признак заболевания	
Системные проявления ревматизма (артрит, эндокардит и т.д.)	Часто встречается	Не встречаются	
Наследственность	Не отягощена	Положительный семейный анамнез	
Молекулярно-генетические методы диагностики	Не используются	ДНК тестирование	

Эффективность лечения	часто полный регресс клинических симптомов	Отсутствует	
Прогноз	благоприятный	Неблагоприятный	

Мышечные дистонии.

Насильственные неритмичные медленные движения в определенных группах мышц (туловище, конечности, лицо, шея) с формированием патологических поз.

Типична характерная локализация гиперкинеза и формирование типичных дистонических поз, дистонический гиперкинез уменьшается в положении лежа и усиливается - стоя или при ходьбе. Уменьшается или исчезает во сне, утром после пробуждения, после приема алкоголя, усиливается при психоэмоциональном и физическом напряжении

Характерно наличие корригирующих жестов (кратковременное устранение гиперкинеза при определенных движениях), наличие парадоксальных кинезий (кратковременное устранение гиперкинеза при изменении характера действия)

Классификация:

По этиологии: первичные, вторичные. Вторичные дистонические синдромы бывают как симптоматические (проявления локальных органических поражений головного мозга - опухоли, аневризмы, травмы, инфекции (корь, эпидемический энцефалит), интоксикации, прием некоторых медикаментов - нейролептики, препараты леводопы), так и синдромы в рамках других

наследственных болезней (Болезнь Вильсона - Коновалова, болезнь Галлерворда-Шпатца и др.)

По возрасту: детская, ювенильная, взрослая формы

По локализации: генерализованная и локальная (фокальная, сегментарная - гиперкинез встречается в двух смежных областях, мультифокальные - вовлечение двух несмежных областей и гемидистонии) формы дистонии

Первичная (торсионная) дистония

- наследственное дегенеративное заболевание, клинически проявляющееся изменениями мышечного тонуса и непроизвольными, тоническими сокращениями мышц туловища и конечностей с формированием типичных дистонических поз. Заболеванию свойственна генетическая гетерогенность и клинический полиморфизм.

Фенотипически выделяют две основные формы торсионной дистонии:

- ригидная (дофа-зависимая) форма. Наряду с гиперкинезами в клинической картине заболевания характерно повышение мышечного тонуса (ригидность) и замедленность движения. При аутосомно-доминантном типе передачи ген (GCH1) локализован на длинном плече 14 хромосомы и кодирует ГТФ-циклогидролазу. Два варианта с аутосомно-рецессивным наследованием связаны с мутациями в генах 6-пирувоил-тетрагидроптерин-синтетазы (6-ПТРС) и тирозин-гидроксилазы (ген TH локализован на коротком плече 11 хромосомы). Мутаций в данных генах, кодирующих ферменты биохимического каскада синтеза дофамина, приводят к недостаточности (или блоку) синтеза дофамина в нейронах черной субстанции. Назначение этим больным малых доз леводопы значительно уменьшает симптомы заболевания.

- дистонически-гиперкинетическая (дофа-независимая) форма. Клинические симптомы заболевания представлены выраженными локальными или генерализованными гиперкинезами и отсутствием чувствительности к препаратам леводопы. Основной ген дофа-независимой дистонии (DYT1),

локализован на длинном плече 9 хромосомы и кодирует синтез белка торсина А, функция которого до конца не ясна. Делеция трех нуклеотидов GAG в гене DYT1 наследуется аутосомно-доминантно. Мутация в гене DYT6 (8 хромосома) также имеет аутосомно-доминантный тип передачи и нечувствительность к препаратам леводопы, но проявляется дистонией взрослых с манифестацией гиперкинеза с краниоцервикальной мускулатуры и редкой генерализацией.

При ригидной форме снижена активность дофаминергической и повышена активность холинергической систем, при гиперкинетической форме - соотношение обратное

В 80% случаев начало болезни в 5-20 лет (1-70 лет). Чем раньше начинается заболевание, тем тяжелее течет и быстрее прогрессирует. Манифестация симптомов с изменения тонуса и формирования локальных форм гиперкинеза в мускулатуре конечностей (чаще в ноге), лице или шее. В последующем развивается постепенная генерализация гиперкинезов с появлением медленных вращательных движений туловища. Дистония, начавшаяся у взрослого, практически всегда имеет фокальный характер.

А. Фокальные дистонии:

Блефароспазм - непроизвольное закрывание или зажмуривание глаз или неспособность произвольно открыть глаза.

Оромандибулярная дистония - гиперкинез с вовлечением челюстей, языка, губ.

Лицевой параспазм (синдром Мейжа) - сочетание блефароспазма с оромандибулярной дистонией.

Цервикальная дистония (спастическая кривошея) - сокращение мышц шеи и плеч, приводящее к наклону или повороту головы в сторону (тортиколлис, латероколлис), вперед (антероколлис), или назад (ретроколлис). На коротком плече 18 хромосомы локализуется ген DYT7, ответственный за развитие

первичной цервикальной дистонии с началом в зрелом возрасте и аутосомно-доминантным типом наследования.

Ларингеальная дистония (спастическая дисфония) - нарушение звучности голоса, плавности и четкости речи, обусловленной дистоническим напряжением мышц гортани (сдавленная или шепотная речь), при этом глотание остается сохранным.

Дистония в конечностях - тоническое сокращение определенных мышечных групп, которые провоцируются движениями (писчий спазм - провоцирует письмо, амбулаторный спазм стопы - ходьба).

Б. Генерализованная дистония - торсионная дистония. Диагностика торсионной дистонии базируется на следующих критериях:

- постепенное развитие гиперкинеза вне связи с какой-либо причиной
- появление локальных форм с последующей генерализацией симптомов,
- динамичность гиперкинезов (уменьшение гиперкинеза в горизонтальном положении, исчезновение во время сна, при общем наркозе, приеме алкоголя, при помощи корректирующих жестов, а также усиление гиперкинеза - при эмоциональном напряжении, целенаправленных движениях, в вертикальном положении и при ходьбе), наличие «парадоксальных» кинезий,
- сохранность интеллекта,
- отсутствие поражения пирамидной, мозжечковой, сенсорной и других систем ЦНС
- отсутствие очаговых изменений при МРТ (КТ)
- наличие в семье повторных случаев
- при проведении ПЭТ выявляется гиперактивность в базальных ганглиях, мозжечке, моторной коре.

Диагноз может быть подтвержден ДНК - тестированием.

Заключение

Экстрапирамидная система имеет важнейшее функциональное значение, располагается от коры до нижних отделов спинного мозга и представляет собой длинную колонку нервных клеток с большим количеством нервных волокон на протяжении всего головного и спинного мозга. Экстрапирамидная система связана с пирамидными образованиями и системой координации по своей функции. Она участвует в формировании мышечного тонуса и позы, предуготовливает скелетную мускулатуру в каждое мгновение. Расстройства экстрапирамидной системы очень разнообразны от повышенной гибкости до полного ступора, исчезновением необходимых функций и появлением новых, развитием тремора или нервных тиков, хореи или гиперкинезов разного характера. Но, к сожалению, до последнего времени проблемы с расстройствами экстрапирамидной системы остаются не полностью изученными.

Поэтому необходимо подробное изучение строения, функции и расстройств экстрапирамидной системы, чтобы из всего многообразия правильно диагностировать форму заболевания и назначить нужное лечение пациенту, улучшить его качество жизни.

Список литературы

1. Скоромец А.А, Скоромец А.П, Скоромец Т.А. Топическая диагностика заболеваний нервной системы. Санкт-Петербург, 2017.
2. Левин О.С, Штульман Д.Р. Неврология, справочник практического врача. Москва, 2018.
3. Яхно Н.Н, Штульман Д.Р. Болезни нервной системы: Руководство для врачей: В 2-х т. – Т. 1– 3-е изд., перераб. и доп. – М.: Медицина, 2003.
4. Триумфов А.В. Топическая диагностика заболеваний нервной системы: Учебное пособие. – 21-е изд. – М.: МЕДпресс-информ, 2019.