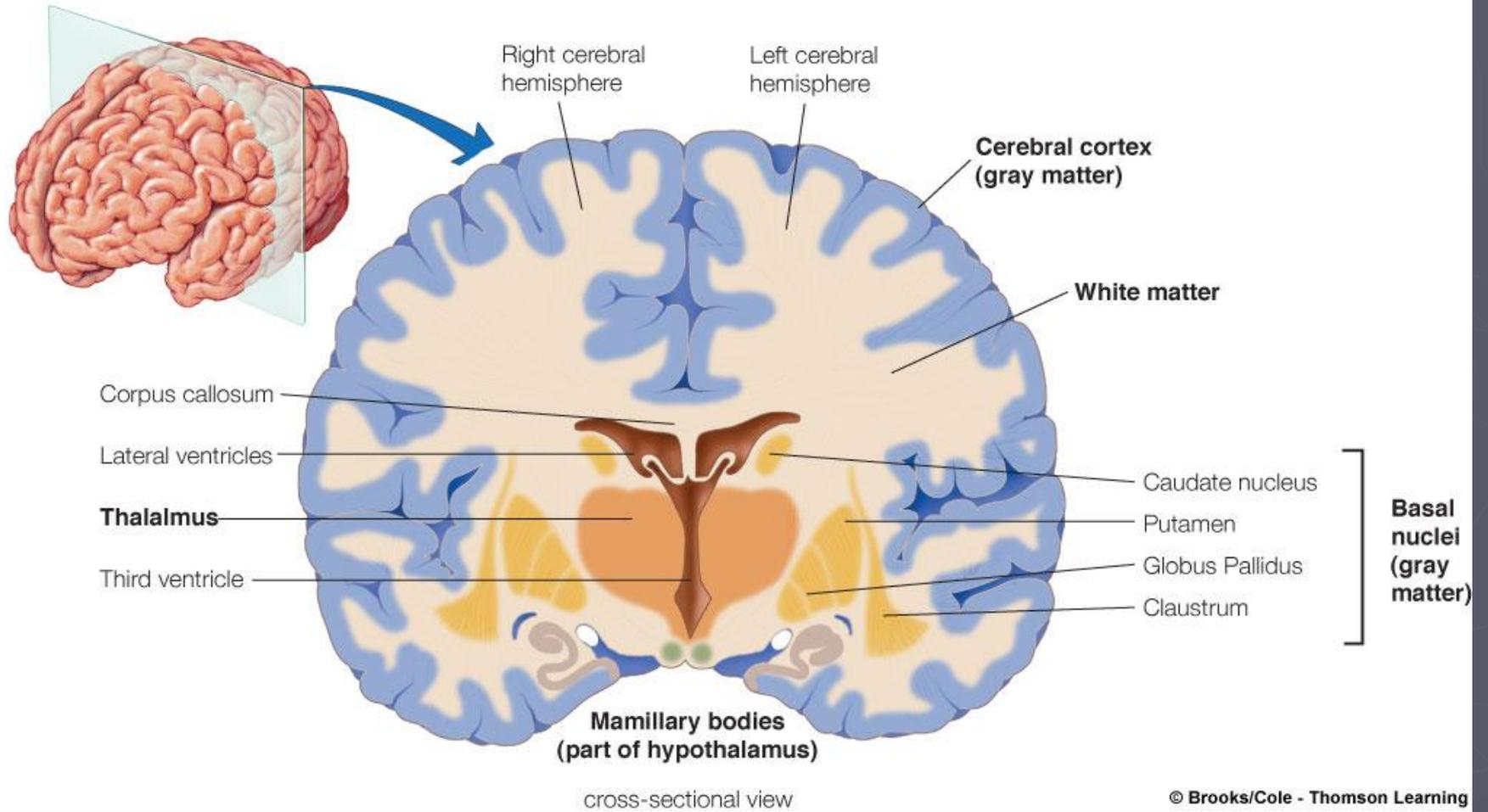


ОБЩАЯ СЕМИОТИКА ЭКСТРАПИРАМИДНЫХ НАРУШЕНИЙ

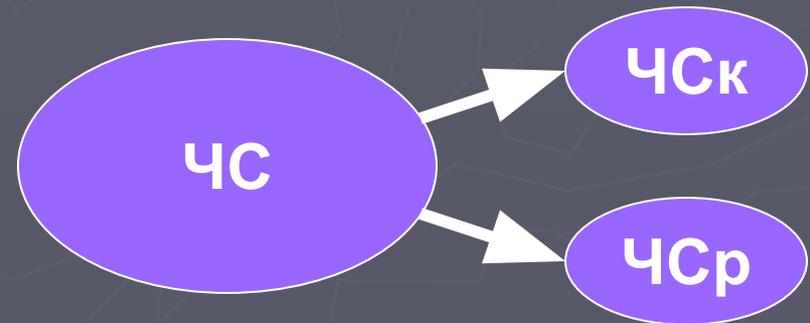
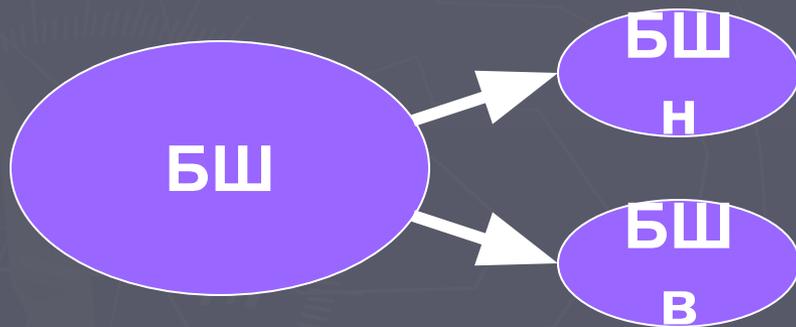
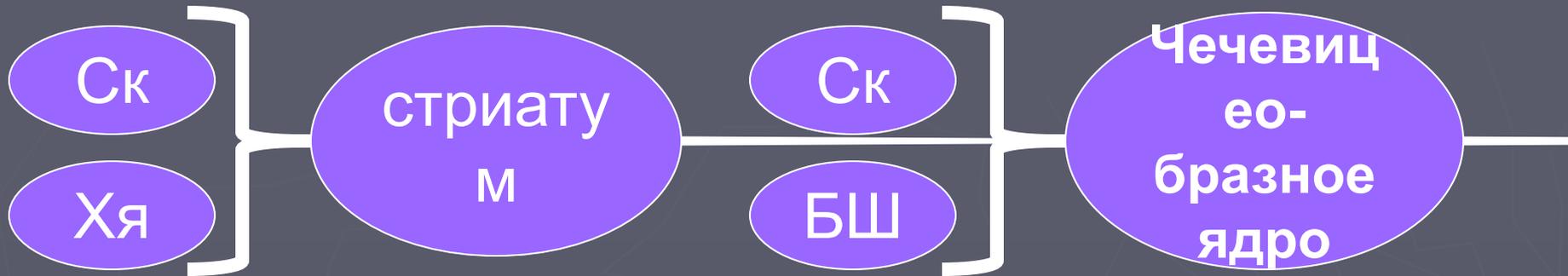
Залялова Зулейха Абдуллазяновна
Профессор кафедры неврологии и
реабилитации КГМУ

5 основных базальных ганглиев:

- ▶ Скорлупа (Ск) – *putamen*
- ▶ Хвостатое ядро (ХЯ) – *n. caudatus*
- ▶ Бледный шар (БШ) – *globus pallidum*
- ▶ Черная субстанция (ЧС) – *substantia nigra*
- ▶ Субталамическое ядро (СТЯ) – *n. subthalamicus*

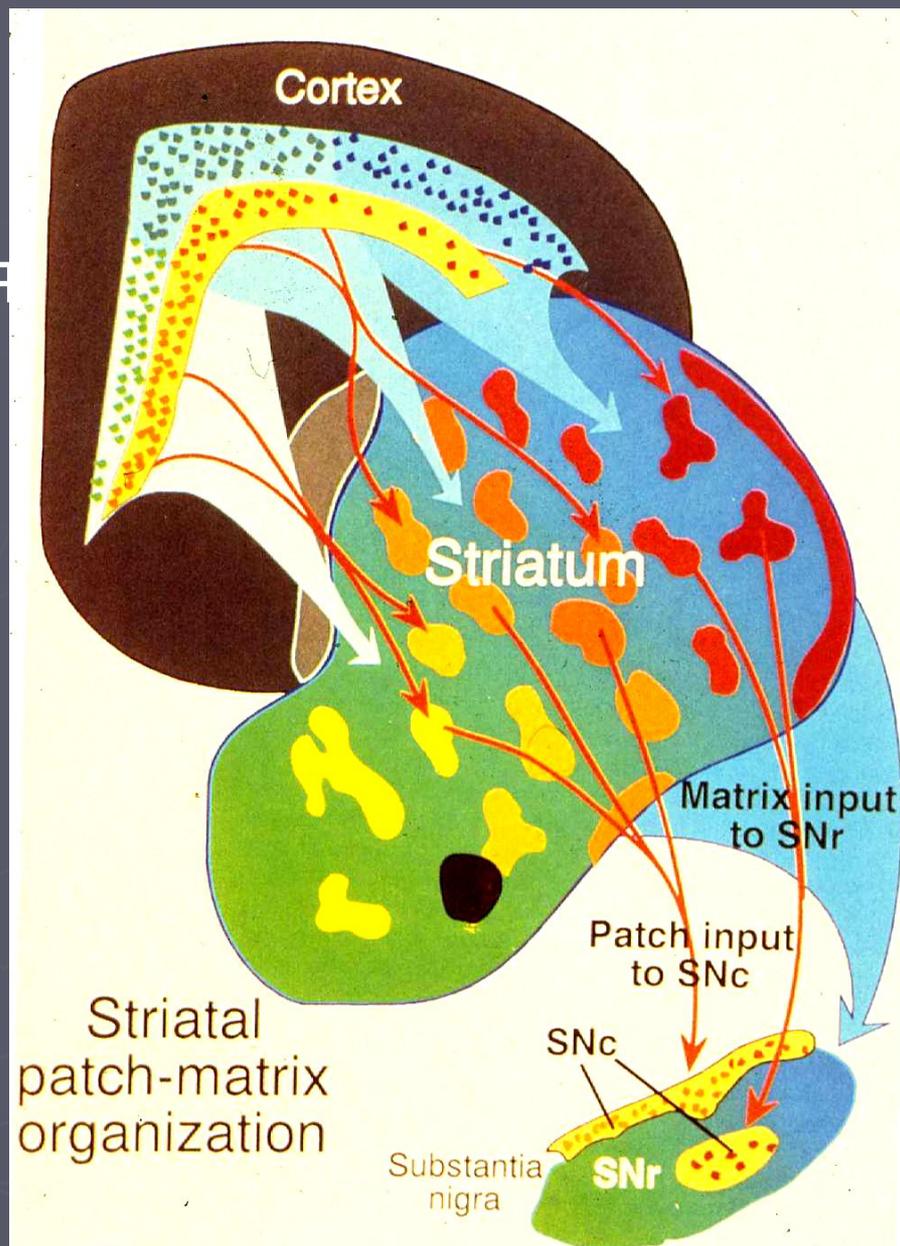


Структурная организация базальных ганглиев



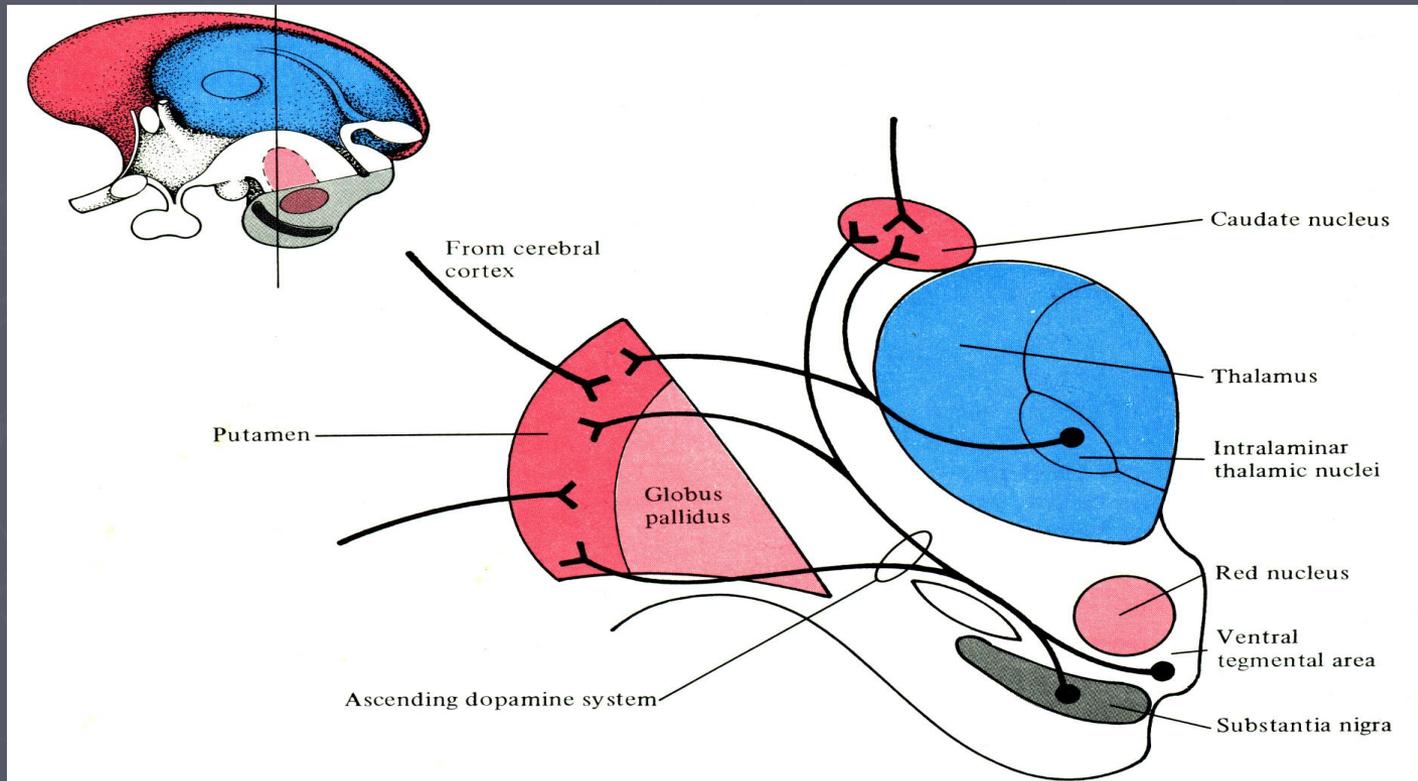
Стриатум и корковая афферентация

- ▶ Моторные отделы коры (первичная моторная, премоторная, дополнительная моторная)
- ▶ Сенсорные (за исключением первичной зрительной и первичной слуховой зон)
- ▶ Ассоциативные отделы коры (префронтальная кора, задние отделы теменной коры)
- ▶ Лимбические и паралимбические отделы коры (передняя поясная кора)

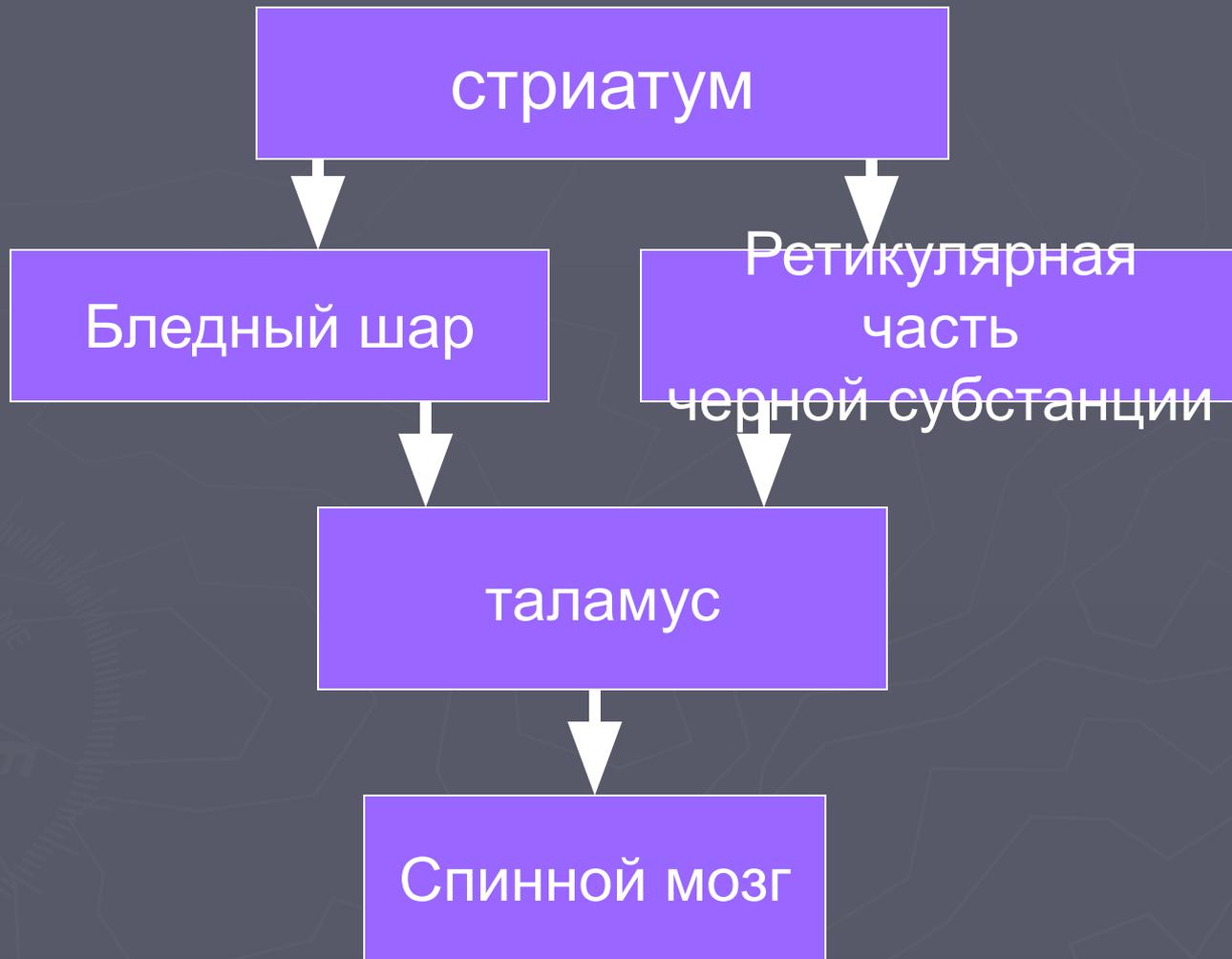


Афферентная система стриатума:

- ▶ Большинство областей коры больших полушарий
- ▶ Центральные интраламинарные ядра таламуса
- ▶ Компактная часть черной субстанции и другие ядра вентральной области покрышки среднего мозга
- ▶ Ядра шва среднего мозга
- ▶ Голубое пятно



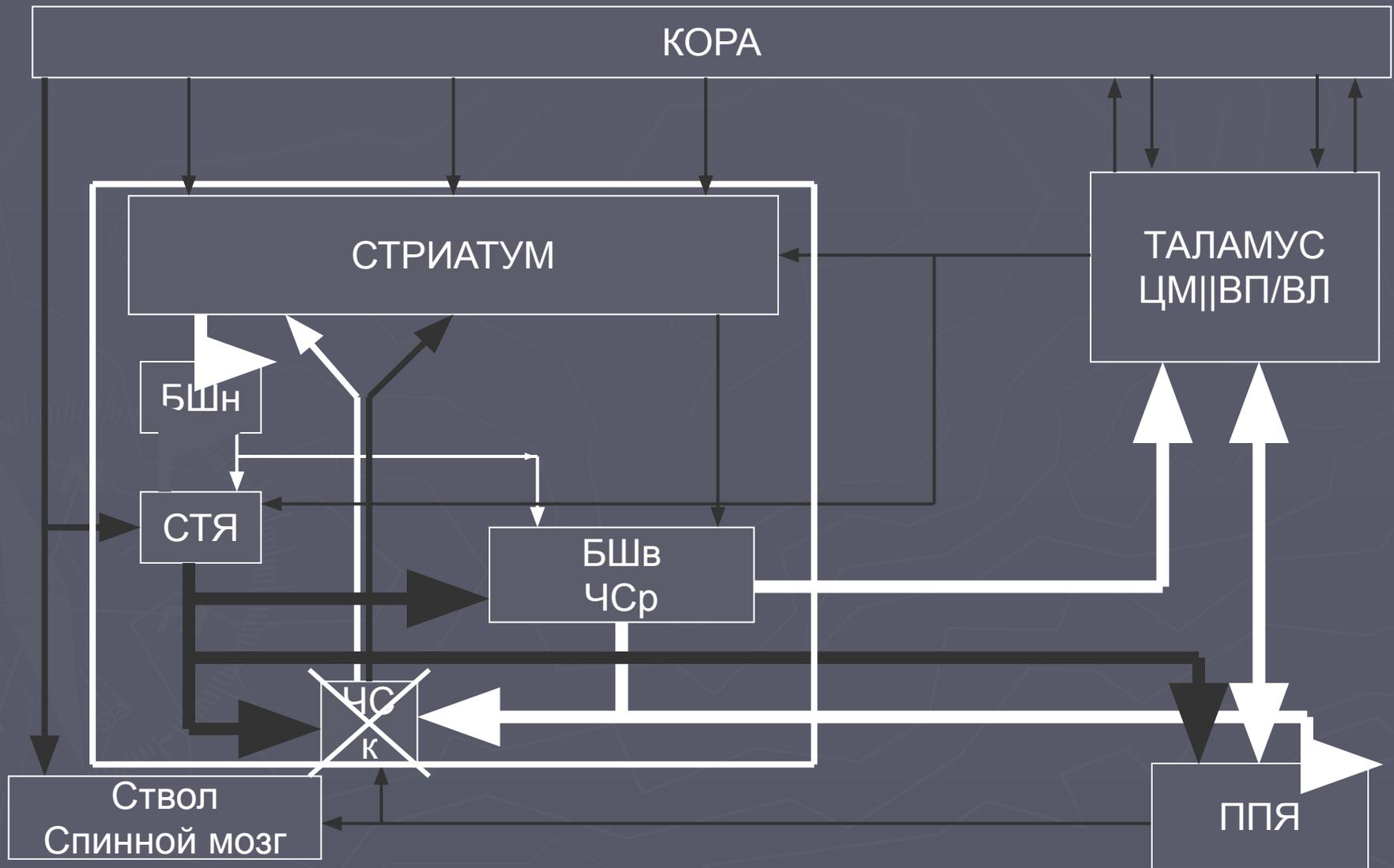
Эфферентная система стриатума



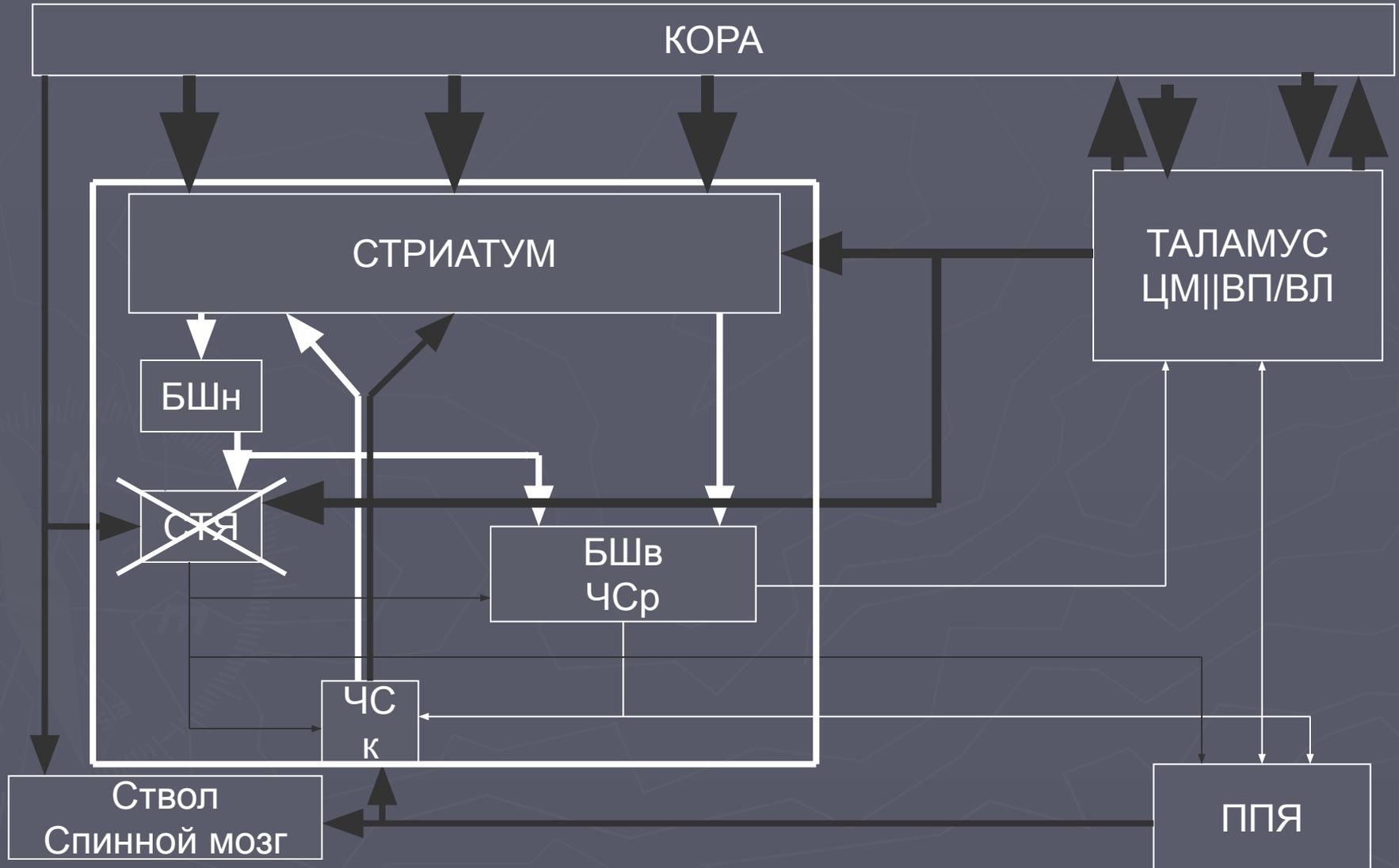
Экстрапирамидные нейротрансмиттерные системы



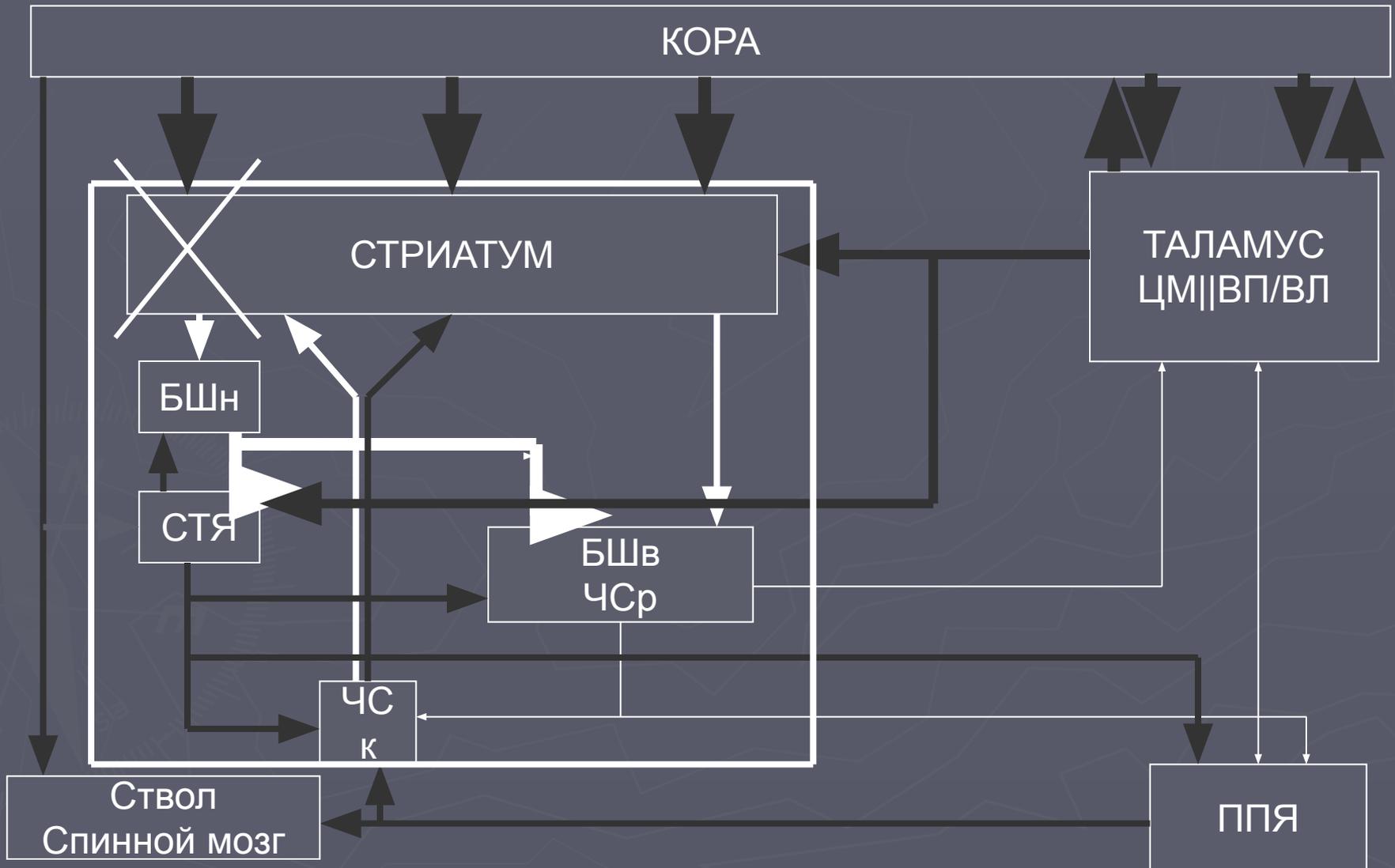
БОЛЕЗЬ ПАРКИНСОНА



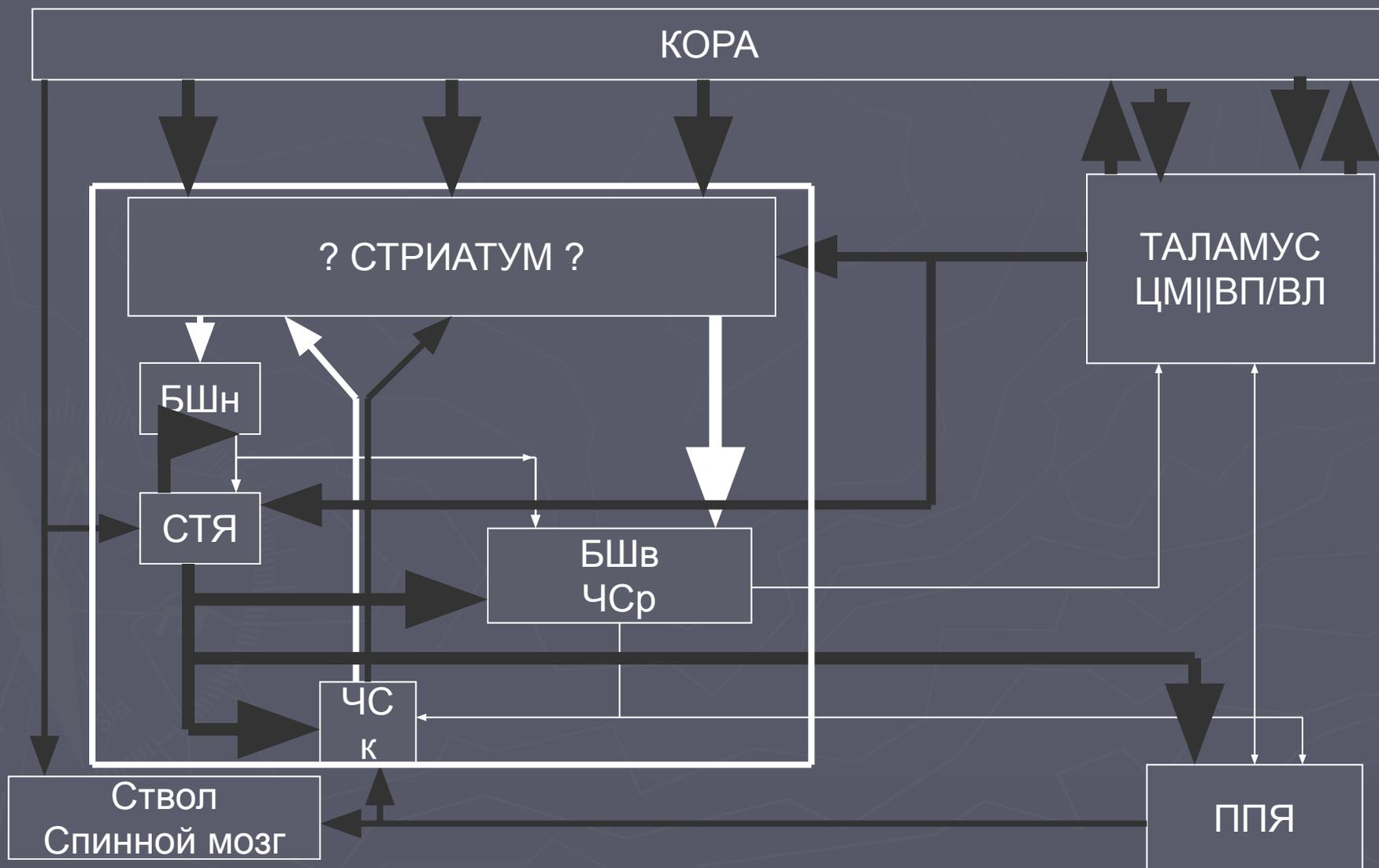
БАЛЛИЗМ



ХОРЕЯ



ДИСТОНИЯ



Изменения активности прямого, непрямого пути и таламокортикальных нейронов при различных экстрапирамидных синдромах

| | Прямой путь | Непрямой путь | Нейроны БШв/ЧСр | Таламо - кортикальные нейроны |
|----------------------|-------------|---------------|-----------------|-------------------------------|
| Паркинсонизм | ↓ | ↑ | ↑ | ↓ |
| Хорея/баллизм | N | ↓ | ↓ | ↑ |
| Дистония | ↑ | ↓/N/↑ | ↓ | ↑ |

4 класса вставочных нейронов

- ▶ Крупные холинергические нейроны (составляют 1-5% всех вставочных нейронов)
- ▶ ГАМКергические вставочные нейроны, содержащие парвальбумин
- ▶ ГАМКергические вставочные нейроны, содержащие кальретинин
- ▶ Соматостатинергические вставочные нейроны, содержащие нейропептид G, синтазу окиси азота (NO)

Выделяются следующие нозологические группы ЭП заболеваний:

- 1. первичные, включающие заболевания дегенеративного характера, при которых ЭП синдром является единственным или доминирующим;**
- 2. мультисистемные дегенеративные заболевания ЦНС, проявляющихся ЭП нарушениями и поражением других систем – пирамидной, мозжечковой и вегетативной;**
- 3. вторичные или симптоматические, вызванные известной причиной (сосудистая, токсическая, инфекционно-аллергическая, дисметаболическая и т.д.).**

Экстрапирамидны
е
нарушения

паркинсонизм

гиперкинезы

Унифицированная рейтинговая шкала оценки проявлений паркинсонизма¹



Имя _____ Фамилия _____ Скорость прогрессирования: _____
 Дата _____ Время _____ медленная средняя быстрая

● МЫШЛЕНИЕ, ПОВЕДЕНИЕ, НАСТРОЕНИЕ

| | |
|-------------------------------|--|
| 1. Интеллектуальные нарушения | |
| 2. Психические расстройства | |
| 3. Депрессия | |
| 4. Мотивация/Инициативность | |

● ПОВСЕДНЕВНАЯ АКТИВНОСТЬ

(Для периодов «включения» и «выключения») «Вкл.» «Выкл.»

| | | |
|-----------------------------|--|--|
| 5. Речь | | |
| 6. Саливация | | |
| 7. Глотание | | |
| 8. Почерк | | |
| 9. Нарезание продуктов | | |
| 10. Одевание | | |
| 11. Гигиенические процедуры | | |

(Для периодов «включения» и «выключения») «Вкл.» «Выкл.»

| | | |
|------------------------------|--|--|
| 12. Повороты в постели | | |
| 13. Падения | | |
| 14. Застывания | | |
| 15. Ходьба | | |
| 16. Тремор | | |
| 17. Чувствительные нарушения | | |

● ДВИГАТЕЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ (время: _____ час _____ мин)

(П — прав.; Л — лев.) «П» «Л»

| | | |
|---|--|--|
| 18. Речь | | |
| 19. Мимика | | |
| 20. Тремор покоя: <i>Лицо, губы, подбородок</i> | | |
| <i>Руки</i> | | |
| <i>Ноги</i> | | |
| 21. Тремор действия | | |
| 22. Ригидность: <i>Шея</i> | | |
| <i>Руки</i> | | |
| <i>Ноги</i> | | |
| 23. Проба с постукиванием пальцами | | |

(П — прав.; Л — лев.) «П» «Л»

| | | |
|--|--|--|
| 24. Движения кистей рук | | |
| 25. Пронация/Супинация | | |
| 26. Движения в стопе | | |
| 27. Вставание со стула | | |
| 28. Осанка | | |
| 29. Походка | | |
| 30. Постуральная устойчивость | | |
| 31. Брадикинезия | | |
| (Максимальный балл 108 (пункты 18-31)) | | |

● ОСЛОЖНЕНИЯ ЛЕЧЕНИЯ

А. Дискинезии

| | |
|-------------------------|--|
| 32. Длительность | |
| 33. Инвалидизация | |
| 34. Боль при дискинезии | |
| 35. Утренняя дистония | |

В. Волнообразное течение

| | |
|---|--|
| 36. Предсказуемые периоды «выключения» | |
| 37. Непредсказуемые периоды «выключения» | |
| 38. Внезапные периоды «выключения» | |
| 39. Какую часть дня занимают периоды «выключения» | |

С. Другие осложнения

| | |
|-----------------------------|--|
| 40. Анорексия | |
| 41. Нарушения сна | |
| 42. Ортостатические реакции | |

● **СТАДИИ БОЛЕЗНИ ПАРКИНСОНА (ПО НОЕНН И YANR)** В период «включения» _____ и в период «выключения» _____

VI **ШКАЛА SCHWAB И ENGLAND** В период «включения» _____ % и в период «выключения» _____ %

¹Приводится по: Fahn S, Elton R. Unified Parkinson's Disease Rating Scale (с изменениями). Источник: Fahn S, Marsden CD, Goldstein M, Calne DB, eds. *Recent Developments in Parkinson's Disease*. Vol 2. Florham Park, NJ: Macmillan Health Care Information; 1987:153-163, 293-304.

Классификация гиперкинезов

- ▶ Феноменологическая
- ▶ По локализации и распространенности
- ▶ По механизму возникновения
- ▶ Этиологическая

По характеру возникновения

- ▶ Спонтанные (хорея, баллизм, некоторые виды миоклонии)
- ▶ Акционные или кинезиогенные, провоцирующиеся произвольными движениями (некоторые виды пароксизмальных дискинезий, кинетический тремор, дистония)
- ▶ Рефлекторные, провоцирующиеся внешними раздражителями (рефлекторная миоклония)

По двигательному рисунку

- ▶ Ритмические, вызываемые периодическими альтернирующими или синхронными сокращениями мышц-агонистов и антагонистов (тремор, миоритмии)
- ▶ Преимущественно тонические (медленные), вызываемые одновременным сокращением мышц-агонистов и антагонистов (дистония, атетоз)
- ▶ Преимущественно клонические (быстрые, мобильные, фазические), вызванные сокращением одной из мышц или ее части (миклонии), или довольно сложных по организации движения, структурно приближающихся к нормальному двигательному акту (хорея, тики)

По временным характеристикам

- ▶ Постоянные
- ▶ Пароксизмальные (тики, миоклонии, гиперэкплексия, пароксизмальные дискинезии)

По распространенности

- ▶ Генерализованные
- ▶ Сегментарные
- ▶ Фокальные
- ▶ мультифокальные

Классификация гиперкинезов

- ▶ Феноменологическая
- ▶ По локализации и распространенности
- ▶ По механизму возникновения
- ▶ Этиологическая

Феноменологическая классификация гиперкинезов

- ▶ **Тремор**
- ▶ **Миоклонии**
- ▶ **Дистонии**
- ▶ **Хорея**
- ▶ **Тики**

Тремор

- ▶ непроизвольные ритмичные колебания движения части тела (чаще всего конечностей, туловища, головы - титубация), связанные с попеременными (альтернирующими) или синхронными сокращениями мышц-антагонистов.

Феноменологическая классификация тремора

- ▶ Тремор покоя
- ▶ Тремор действия (акционный тремор)
- ▶ Особые виды

Тремор действия

- ▶ Постуральный – при удержании определенной позы
- ▶ Кинетический – дрожание, возникающее при движении
- ▶ Простой кинетический - возникает при любом, в том числе и нецеленаправленном движении
- ▶ Интенционный – возникает только при целенаправленном движении
- ▶ Изометрический – возникает только при изометрическом сокращении мышц (например, при сжатии кисти в кулак)

Особые виды:

- ▶ Тремор “хлопающих крыльев” - астериксис (крупноразмахистый, постуральный, встречается при гепатолентикулярной дегенерации)
- ▶ Ортостатический тремор (высокочастотный - 13-18 Гц, постуральный, возникает при стоянии)
- ▶ Селективный кинетический тремор - возникает при определенных движениях (например, при письме - писчий тремор)

Частотная характеристика тремора

- ▶ Низкочастотный (менее 4 Гц)
- ▶ Среднечастотный (4-7 Гц)
- ▶ Высокочастотный (выше 7 Гц)

ДИСТОНИИ

- ▶ **Дистония** (мышечная дистония) – синдром, характеризующийся непроизвольными медленными (тоническими) часто вычурными или повторяющимися быстрыми (тонико-клоническими) движениями, вызывающими вращение (от лат. *torsio* – вращение, скручивание), сгибание или разгибание туловища и конечностей с формированием патологических поз.

ДИСТОНИИ

Дистонический гиперкинез более упорядочен и стереотипен, чем хореический. Но иногда дистонические спазмы напоминают миоклонию (“клоническая” форма дистонии) или относительно ритмичный дистонический тремор.

Классификация дистоний по распространенности

- ▶ Фокальные дистонии – захватывают небольшую часть тела: голову и мышцы лица, шею, голосовые связки, руку или ногу, туловище;
- ▶ Сегментарные дистонии - вовлекают две и более смежных части тела, например голову и шею, шею и туловище, шею и руку;
- ▶ Мультифокальная дистония - вовлекает две и более не смежные части тела (например, лицо и ногу, руку и ногу);
- ▶ Генерализованная дистония - вовлекает обе ноги (или одну ногу и туловище) и, по меньшей мере, еще одну часть тела.

ХОРЕЯ

Хорея – произвольные, быстрые, хаотичные, нерегулярные по времени и амплитуде, естественные по форме, но утрированные и бесцельные мультифокальные движения. В гиперкинезе могут участвовать мышцы лица, глотки, гортани, туловища, конечностей. Некоторые движения напоминают умышленное гримасничанье, кривляния и нарочитые ужимки, они никогда не складываются в координированные действия. Походка становится танцующей (греч. choreia - пляска).

МИОКЛОНИИ

- ▶ **Миоклонии** – непроизвольные внезапные кратковременные отрывистые сокращения отдельных мышц или мышечных групп.

Миоклонии разделяются:

- ▶ По распространенности:
генерализованная, мультифокальная,
сегментарная и фокальная;
- ▶ По механизму возникновения
- ▶ По патофизиологическому механизму
- ▶ По локализации генерирующего очага
- ▶ По временному рисунку

По механизму возникновения:

- ▶ спонтанные миоклонии;
- ▶ рефлекторные миоклонии, возникающие при внезапном звуке, вспышке света, прикосновении;
- ▶ кинетические (акционные) миоклонии, возникающие только при произвольном движении;

По патофизиологическому механизму:

- ▶ позитивные миоклонии, связанные с мышечным сокращением;
- ▶ негативные миоклонии, вызванные кратковременным выключением мышечного тонуса (например, астериксис, возникающий при метаболической, чаще почечной, энцефалопатии, интоксикации антиконвульсантами, повреждении таламуса и среднего мозга);

По локализации генерирующего очага:

- ▶ корковая миоклония - является рефлекторной и кинетической с фокальным или мультифокальным распределением гиперкинеза, преимущественно вовлекает дистальные отделы конечностей;
- ▶ подкорковая миоклония - обычно кинетическая, чаще вовлекает мышцы лица, шеи, верхних конечностей;
- ▶ стволовая миоклония - бывает генерализованной и преимущественно рефлекторная;
- ▶ сегментарная миоклония - вовлекает мышцы, иннервируемые одним или несколькими смежными уровнями мозгового ствола или спинного мозга, спонтанная с частотой 1-3 Гц, сохраняется во сне и не провоцируется сенсорными стимулами;

По временному рисунку:

- ▶ неритмичная миоклония;
- ▶ ритмичная миоклония (миоритмия) - напоминает тремор, но при миоклонии между отдельными мышечными сокращениями отмечаются определенные интервалы

ТИКИ

Тики – непроизвольные повторяющиеся быстрые, отрывистые, неритмичные стереотипные движения, которые одновременно вовлекают отдельные мышцы, группу мышц или часть тела и напоминают фрагменты нормальных целенаправленных движений.

В отличие от других экстрапирамидных гиперкинезов тики сохраняются во сне.

Выделяют тики:

- ▶ моторные
- ▶ вокальные
- ▶ сенсорные

простые

сложные

К простым моторным тикам относятся:

- ▶ моргание глаз, подъем век, наморщивание носа, гримасы, открытие рта, высовывание языка, сжимание платизмы, подергивания головы, пожимание плечами, выпрямление шеи, подергивания рук, движения пальцами, напряжение мышц живота, движения тазом, сжимание сфинктера мочеиспускательного канала или прямой кишки, сгибание и отведение бедра, пинки ногами, разгибание колена, дорсальное сгибание стопы, движения пальцами ног.
- ▶ Простые моторные тики могут быть клоническими (например, мигание) и дистоническими (например, зажмуривание).

К сложным моторным тикам относятся:

- ▶ покачивание головой, сжимание зубов, подергивание кисти, щелканье пальцами, хлопки, подпрыгивания, вставания, пинки ногами, обнюхивание своих рук и предметов, трущие движения, сплевывание, эхопраксия (повторение жестов), копропраксия (воспроизведение неприличных жестов) и др.

- ▶ Простые вокальные тики включают сопение, хрюканье, откашливание, пронзительные крики, вопли, лай, рычание, визжание, зевание, кашель;
- ▶ сложные – эхолалию (повторение чужих слов),
копролалию (произношение неприличных слов),
палилалию (повторное произношение самим больным слов и звуков).

- ▶ Сенсорные тики представляют собой кратковременные неприятные ощущения, императивно вынуждающие больного совершать движения именно в том регионе.

Тики по распространности:

- ▶ локальные
- ▶ множественные
- ▶ генерализованные