

ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский университет имени
профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской
Федерации Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

Реферат на тему:
«Экстрапирамидные дискинезии»

Выполнил ординатор 1 года обучения:
Беляева М.В.

Красноярск 2019

Гиперкинезы (дискинии)- это непроизвольные насильственные движения ,обычно вызванные поражением базальных ганглиев или связанных с ними структур, образующих экстрапирамидную систему (экстрапирамидные гиперкинезы), реже поражением периферической системы (периферические гиперкинезы).

К экстрапирамидным гиперкинезам относятся: тремор, дистония, хорea, атеатоз, баллизм, тики, миоклония, акатизия.

Основным проявлением этих синдромов служат непроизвольные движения ,которые пациент не может (или может на короткое время) задержать и которые мешают нормальным двигательным актам или «накладываются на них».

Гиперкинезы к тому же наглядны и обращают на себя повышенное внимание окружающих, которые зачастую проявляют неадекватное отношение к больным. Это обстоятельство, наряду с проявлениями самой болезни, осложняет положение больных, негативно влияя на их моральное состояние и социальное положение.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Продолжая изучение зависимости вариантов гиперкинезов от предполагаемой топики патологических процессов, Л.С. Петелин (1970) предложил выделить следующие группы гиперкинезов:

- 1) гиперкинезы, возникающие при поражении преимущественно ствола мозга (тремор, миоклонии, миоритмии, торсионная дистония);
- 2) гиперкинезы с преимущественным поражением подкорковых структур (хорea, баллизм, торсионная дистония);
- 3) гиперкинезы, обусловленные расстройством подкорково-корковых отделов мозга (варианты миоклонус-эпилепсии);
- 4) гиперкинезы с малоизученным патогенезом (судороги Рюльфа, гемиспазм и параспазм лица).

По темпу насильственных движений гиперкинезы могут быть разделены на быстрые и медленные:

- 1) быстрые гиперкинезы чаще сочетаются со снижением мышечного тонуса, к ним относятся тремор, тики, миоклонии, хорea, баллизм;
- 2) медленные гиперкинезы могут рассматриваться как варианты деформирующей мышечной дистонии и обычно возникают на фоне повышения мышечного тонуса (тортиколлис, профессиональные гиперкинезы и мышечные спазмы, атетоз, торсионная дистония).

БЫСТРЫЕ ГИПЕРКИНЕЗЫ

Тремор

Тремор (от лат. tremor - дрожание) - ритмические колебания в определенных частях тела относительно фиксированной точки, при этом колебательные движения вызываются последовательным сокращением реципрокно-иннервируемых мышц-антагонистов.

Классификации тремора. По распространенности возможен тремор локальный и генерализованный. Варианты локального тремора: тремор конечностей, головы, языка, нижней челюсти, редко - туловища (например, при гепатолентикулярной дегенерации). По особенностям клинических проявлений тремор может быть статический (тремор покоя), динамический (тремор движения); может дифференцироваться по амплитуде, по частоте ритма, по происхождению (эссенциальный, атеросклеротический, паркинсонический, тиреотоксический и пр.).

Далее приводятся краткие сведения о некоторых формах тремора.

Паркинсонический тремор (тремор покоя) - ритмическое дрожание, может быть асимметричным, но только в дебюте заболевания, проявляющееся в состоянии покоя. Предполагается, что паркинсонический тремор реализуется за счет патологической импульсации из двигательной зоны коры больших полушарий к периферическим мотонейронам. Вероятно, он программируется в церебральных структурах и для его возникновения необязательна обратная сенсорная связь с периферией, так как пересечение задних спинномозговых корешков не устраняет паркинсонического тремора.

В эксперименте показано, что паркинсонический тремор покоя может возникать при снижении функций нигростриарных дофаминергических нейронов и в связи с этим с расторможенностью собственных холинергических нейронов стриатума при сопутствующей функциональной недостаточности краснойдерно-спинномозговых проводящих путей.

В связи с наслоением на паркинсонический тремор покоя тремора движения изометрическое сокращение мышц, например сжатие кистей в кулак, может провоцировать тремор, при котором на ЭМГ возникают признаки синхронного сокращения антагонистических мышц. Есть мнение, что паркинсонический тремор провоцируется дисбалансом в экстрапирамидных структурах уровня серотонина и гистамина (относительное преобладание гистамина).

Тремор движения (динамический тремор) может подразделяться на :

а) тремор *постуральный*, наиболее выраженный при определенных антигравитационных усилиях (например, в положении с вытянутыми в стороны руками или отведенными плечами и согнутыми в локтях руками);

б) тремор *сокращения*, который проявляется при изометрическом напряжении мышц (например, при сжатии кистей в кулак)

в) тремор *интенционный*, возникающий при целенаправленных движениях конечности (например, при пальценосовой пробе).

Эссенциальный тремор (от лат. *essentia* - сущность, *idios* - собственный, своеобразный)-наследственное или идиопатическое заболевание, основным проявлением которого служит постуральный и кинетический тремор, который обычно наиболее выражен в руках и, как правило, имеет двусторонний характер, хотя может быть и ассиметричным. Наряду с руками нередко вовлекается и голова, по типу «да-да» и «нет-нет». Частота колебаний в среднем 7 Гц.

Мозжечковый тремор - следствие поражения мозжечка и его связей, представляет собой *интенционный («дрожательная атаксия»)* и постуральный динамический тремор (тремор движения) с частотой 3-5 Гц. Проявляется при активных движениях конечностью или при удержании ее в статическом положении, например в вытянутых руках. При тонких целенаправленных движениях увеличивается амплитуда тремора. Исчезает при расслаблении неподвижных конечностей. Мозжечковый тремор не проявляется в неподвижных расслабленных конечностях и во время первого этапа произвольного движения, однако по мере приближения к цели в конечности возникают и нарастают по амплитуде толчкообразные ритмические подергивания, которые продолжаются до тех пор, пока действие не завершено. Иногда напоминает резко выраженный физиологический тремор. Мозжечковая атаксия в отличие от тремора проявляется расстройством координации движений в связи с изменчивостью мышечного тонуса. Сочетание мозжечкового тремора и атаксии иногда называют ***атаксическим тремором***.

Мозжечковый тремор может быть проявлением рассеянного склероза, наследственной мозжечковой атаксии, черепно-мозговой травмы с повреждением субтенториально расположенных структур мозга, интоксикации барбитуратами, фенитоином, литием.

Невропатический тремор - высокочастотный тремор движений, сопровождает некоторые врожденные невропатии (болезни Шарко-Мари-Тута, Рус-си-Леви), а также синдром Гийена-Барре и отдельные формы приобретенной полиневропатии. В патогенезе невропатического тремора существенна роль расстройства проприоцептивной чувствительности.

Тремор при алкоголизме проявляется высокочастотным дрожанием конечностей. Признак алкогольной энцефалопатии, при этом характерен *феномен Кинко* - ощущение дрожания, передающееся обследующему при соприкосновении его ладоней с ладонями пациента.

Тремор при тиреотоксикозе - тремор с малой амплитудой, высокой частотой (10-12 Гц), при этом в процесс не вовлекаются мышцы шеи. Напоминает усиленный физиологический тремор.

Порхающий тремор (флеппинг-тремор), или астериксис (от греч.: а - отрицание + sterigma - поддержка, фиксированное положение), или «**печеночный хлопок**» - практически обязательное проявление острой или обострения хронической соматогенной энцефалопатии, в частности портальной системной энцефалопатии (гепатоцеребральный синдром). Возможен также при энцефалопатии вследствие уремии, гипокалиемии, морфинизме, отравлении барбитуратами, ртутью, свинцом, марганцем, противосудорожными препаратами, рентгеноконтрастными веществами (метризамид), а также при гипоксической энцефалопатии. В таких случаях порхающий тремор обычно двусторонний. Односторонним он бывает редко, в частности иногда после поражений головного мозга в зоне, кровоснабжаемой передней или средней мозговыми артериями, а также после стереотаксической криотомии вентролатерального ядра таламуса.

Психогенный (функциональный) тремор наблюдается у пациентов с выраженными невротическими нарушениями, вегетативной дистонией, некоторыми формами психопатологии. Характеризуется значительной частотой, изменчивостью амплитуды, прямой зависимостью выраженности тремора от ситуации и эмоционального состояния больного.

Тики

Тики - неритмичные, нерегулярные гиперкинезы, проявляющиеся отрывистыми стереотипными, быстрыми движениями небольшой амплитуды, в которые вовлекаются определенные группы мышц. Тики обычно напоминают произвольные движения, варьируют в зависимости от локализации, частоты и интенсивности, временно могут подавляться волевым усилием. Обычно это учащенные мигания, подергивание определенных мимических мышц, движения головой, напоминающие попытку высвобождения от тугого воротника, подергивание надплечья и т.п.

По характеру выделяют: моторные, вокальные и сенсорные тики.

По этиологии выделяют:

1. первичные тики-возникают в отсутствие иной патологии, обычно в юношеском и детском возрасте. Они могут быть связаны с нарушением созревания функциональных систем головного мозга, которые объединят базальные

ганглии, лобные доли и лимбические структуры и обеспечивают контроль над движениями, мотивационными и аффективными процессами. Первичные тики подразделяют на:

1.1. Транзиторные моторные и/или вокальные тики (продолжаются менее 1 года)

1.2. Хронические моторные и/или вокальные тики (сохраняющиеся без длительных ремиссий более 1 года)

1.3. Синдром Туретта (представляет собой сочетание хронических моторных и вокальных тиков-не обязательно в одно и тоже время)

2. вторичные тики- причиной могут быть: ЧМТ, прием ЛС (антиконвульсантов, нейролептиков, психостимуляторов и.т.д.), энцефалиты, сосудистые заболевания мозга, психические заболевания.

Миоклонии

Миоклонии (от греч. *myos* - мышца + *klonos* - беспорядочное движение) - статокINETические гиперкинезы, проявляющиеся одиночными или серийными, неритмичными, быстрыми, беспорядочными мышечными сокращениями, проявляющимися единичными, повторяющимися сокращениями отдельных мышечных пучков, мышц или мышечных групп. Могут возникать в покое, спонтанно, а также в ответ на раздражение или при целенаправленных движениях («миоклонус действия»). В последнем случае возникают искажения активных действий, при этом возможны трудности при приеме пищи, одевании и т.п., искажения речи, письма, походки. В случаях миоклоний в отдельных двигательных единицах смещения частей тела в пространстве не возникает, и миоклонии проявляются выраженными фасцикулярными мышечными подергиваниями (миокимии, парамиоклонус Фридрейха).

Миоклония может быть проявлением многих неврологических и дисметаболических расстройств. Иногда они встречаются у практически здоровых людей. Так, ночная миоклония - разбросанные, неритмичные, несинхронные, несимметричные сокращения различных мышечных групп, чаще на ногах, возникающие при засыпании или во время сна - признается физиологической (гипническая миоклония).

Этиологическая классификация миоклоний (Лисс Дж. А., 1989)

А. Миоклонии генетически обусловленные.

1. Эссенциальная миоклония.
2. Семейная миоклонус-эпилепсия (болезнь Унферрихта–Лундборга).
3. Мозжечковая миоклоническая диссенергия (болезнь Рамзая Хунта).
4. Туберозный склероз.
5. Метаболические нарушения — гепатолентикулярная дегенерация, фенилкетонурия и т.п.

Б. Приобретенные формы миоклонии при заболеваниях.

1. Гипоксия: а) плода при родах; б) postanоксическая интенционная миоклония Ланце–Адамса (возникает, например, при кратковременной остановке сердца).
2. Обменные нарушения (уремия, почечная энцефалопатия).
3. Интоксикация органическими веществами, ядами, в том числе пенициллиновая энцефалопатия, свинцовая энцефалопатия и пр.
4. Энцефалиты, постэнцефалитический синдром, токсоплазмоз.
5. Травма мозга, стереотаксические операции.
6. Сосудисто-мозговые нарушения.
7. Рассеянный склероз.
7. Болезнь Крейтцфельда–Якоба.

Хорея

Хорея- это неритмичные, быстрые, разбросанные, порывистые, толчкообразные, беспорядочные гиперкинезы разной, в том числе и максимальной, амплитуды. Сначала, как правило, в процесс вовлекаются дистальные, а затем проксимальные отделы конечностей и мышцы лица и языка. Хореические движения неожиданны, бессмысленны, могут грубо деформировать произвольные движения. В некоторых случаях гиперкинез хореического характера полностью лишает больного возможности совершать целенаправленные действия. Возможно развитие так называемой ***двигательной бури***, при которой резкие, большой амплитуды и мощи беспорядочные насильственные движения не только делают человека совершенно беспомощным, но и ведут к ушибам различных частей тела (особенно конечностей) об окружающие предметы. ***Помимо гиперкинезов, для хореи характерно снижение мышечного тонуса.***

-Болезнь Гентингтона- аутосомно-доминантное заболевание, в основе которого лежит прогрессирующая дегенерация нейронов полостого тела и коры. При БГ хорея обычно развивается на 4-5 десятилетия жизни, имеет прогрессирующее течение и сопровождается нарастающей деменцией. Начинаясь с дистальных отделов конечностей, гиперкинез постепенно генерализуется. КТ и МРТ выявляют вырожденную атрофию головки хвостатого ядра с характерным расширением передних рогов боковых желудочков.

-Лекарственная хорея встречается при применении: психостимуляторов, АЭС, препаратов леводопы, циметидина, резерпина, опиатов, также при отмене нейролептиков.

Баллизм

Баллизм (от греч. ballo - бросать, метать), ***синдром люисова тела, синдром Матцдорффа-Лермитта*** - резкие бросковые движения конечностей, обусловленные вращением плеча или бедра; ***является следствием поражения субталамического ядра*** (люисова тела, nucleus subthalamicus Luisi), точнее, содержащихся в нем глицинергических нейронов и связей этого ядра с латеральным отделом таламуса. Субталамическое ядро оказывает тормозное действие на бледный шар, при его устранении возникает гиперкинез (следствие медиаторного дисбаланса).

Чаще встречается **односторонний баллизм - гемибаллизм**, проявляющийся на стороне, контралатеральной пораженному люисову телу. Сила и тонус мышц на стороне гиперкинеза могут быть несколько снижены. ***Гемибаллизм чаще возникает вследствие нарушения кровоснабжения люисова тела (синдром Экономо-Фишера)***, которое снабжается кровью ветвями передней ворсинчатой артерии (система внутренней сонной артерии) и таламоперфорирующей артерии (вертебрально-базилярная система).

Для лечения применяются бензодиазепины, нейролептики, глицин, стереотаксическое разрушение гомолатерального патологическому очагу вентролатерального ядра бледного шара.

МЕДЛЕННЫЕ ГИПЕРКИНЕЗЫ - МЫШЕЧНЫЕ ДИСТОНИИ

Оромандибулярная дистония - пароксизмальная дистония, охватывающая мышцы, расположенные вокруг рта и мышцы нижней челюсти, при этом возможны чередования смыкания нижней челюсти с верхней и насильственного раскрытия рта. В процесс могут вовлекаться жевательные мышцы, мышцы языка, круговая мышца рта, подбородочная мышца, подкожная мышца шеи. Пароксизмы могут быть спонтанными и спровоцированными речевым актом, жеванием и другими подобными движениями. Встречается оромандибулярная дистония в нескольких вариантах.

Лекарственная орофациальная дистония (нейролептическая - симптом Куленкампа-Тырнова), обычно следствие длительного приема нейролептиков (фенотиазинов, бутирофенонов), редко - флунаризина, циннаризина.

Вторичная симптоматическая форма возникает при поражении лимбико-ретикулярного комплекса, в частности при токсической энцефалопатии у больных с хронической почечной недостаточностью.

Спастическая дисфония - нейрогенное нарушение голосообразования, проявляющееся напряженно-сдавленной, прерывистой фонацией по типу спастического заикания, существенно затрудняющей вербальное общение. Ларингоскопическая картина при этом обычно не соответствует тяжести нарушения голосообразования. Другие органические неврологические проявления этой болезни не свойственны.

Писчий спазм относится к профессиональным дистониям. Это наиболее часто встречающаяся форма локального тонического спазма, возникает в мышцах руки, как правило, во время письма. Судорога обычно появляется сначала в пальцах и затем распространяется в проксимальном направлении, может сопровождаться болевыми ощущениями, иногда возникновением в той же руке тремора, миоклоний.

Атетоз

Атетоз (от греч. atetosis - подвижный, неустойчивый, изменчивый) - форма мышечной дистонии, характеризующаяся произвольными неритмичными, медленными, вычурными, червеобразными движениями, преимущественно в дистальных отделах конечностей, гримасничаньем, проявляющимися на фоне нерегулярного чередующегося повышения тонуса мышц-агонистов и антагонистов. Произвольные движения резко нарушены из-за спонтанного появления гиперкинезов, в которые могут включаться мышцы лица и языка

Торсионная дистония. Торсионный спазм

Генерализованная форма деформирующей мышечной дистонии, проявляется выраженной лабильностью мышечного тонуса (подвижным спазмом), гиперкинезами и патологическими позами. Повышения тонуса особенно значительны в аксиально расположенных мышечных группах, что ведет к произвольным изменениям положения туловища, чаще вращательного характера. Гиперкинезы медленные по темпу, неритмичны, вычурны

Торсионная дистония чаще проявляется с детства и может быть идиопатической или симптоматической, обусловленной родовой травмой, ядерной желтухой новорожденных, гипоксией головного мозга, перенесенным энцефалитом, болезнью Галлервордена-Шпатца, гепатоцеребральной дегенерацией.

У взрослых иногда (редко) возникает вследствие цереброваскулярного заболевания, травмы, глиальной опухоли, поражающей базальные ганглии. На КТ возможны признаки поражения хвостатого и чечевицеобразного ядер, таламуса.

Генерализованный торсионный спазм может возникать у детей, страдающих билирубиновой или гипоксической энцефалопатией. Чаще других встречается наследственная торсионная дистония.

Список литературы:

- Общая неврология А.С. Никифоров, Е.И. Гусев - 2007г. – 720-735 с
- Неврология. Справочник практического врача О.С. Левин, Д.Р. Штульман- 2014 г.157-177
- Дифференциальный диагноз в неврологии М.Мумунталер, К. Бассетти, К. Дэтвайлер -2009 г. 148-149с.
- Топическая диагностика заболеваний нервной системы А.В. Триумфов- 1998г. -196 с.
- Топический диагноз в неврологии по Петеру Дуусу М.Бер, М.Фротшер 2009г.-317-319 с.
- Болезни нервной системы: Руководство для врачей: В 2-х т. –Т. 1/Под ред. Н.Н. Яхно, Д.Р. Штульмана. –3-е изд., перераб. и доп. –М.: Медицина, 2003. – 744 с.
- Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Бурд Г.С. Неврология и нейрохирургия: Учебник. –М.: Медицина, 2000. –656 с.
- Скоромец А.А., Скоромец Т.А. Топическая диагностика заболеваний нервной системы: Руководство для врачей. –4-е изд., стереотип. –СПб.: Политехника, 2002. –399 с.