

ПЕНЗЕНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ УНИВЕРСИТЕТ
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ

А.И. Ермолаева, Г.А. Баранова.

**Экстрапирамидная система,
координация движений и их расстройства**

Учебное пособие

ПЕНЗА 2015

ПЕНЗЕНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ УНИВЕРСИТЕТ

МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ

**Экстрапирамидная система,
координация движений и их расстройства**

Учебное пособие

ПЕНЗА 2015

В учебном пособии описываются основные виды координаторных и экстрапирамидных нарушений, клинические и параклинические методы исследования этих функций.

Учебное пособие предназначено для студентов 4-6 курсов медицинских вузов, могут быть использованы неврологами, нейрохирургами и врачами других специальностей.

Составители: зав. кафедрой неврологии и нейрохирургии Пензенского государственного медицинского института, доктор медицинских наук А.И. Ермолаева,

кандидат медицинских наук кафедры неврологии и нейрохирургии Г.А. Баранова.

Рецензенты: д.м.н. профессор кафедры неврологии ГБОУ ДПО «Пензенский институт усовершенствования врачей» Министерства здравоохранения РФ Г.И. Мартынова, д.м.н., профессор кафедры фармации и фармакологии Саратовского медицинского института «РЕАВИЗ» Е.В. Верижникова

Одобрено и рекомендовано к изданию методической и редакционно-издательской комиссиями медицинского факультета Пензенского государственного университета.

СОДЕРЖАНИЕ

1.	Глава 1. Экстрапирамидная система и симптомы ее поражения	5
2.	Глава 2. Координация движений и её расстройства.....	17
3.	Тесты	24
4.	Ответы на тесты	28
5.	Литература.....	29

Глава 1.

Экстрапирамидная система и симптомы ее поражения

В период, когда кора головного мозга еще не была развита, экстрапирамидная система была главным двигательным центром, определяющим поведение животного. Чувствительные импульсы из зрительного бугра перерабатывались в двигательные и направлялись к мускулатуре, так осуществлялись движения тела, поддержание мышечного тонуса.

В процессе эволюции ведущая роль в движениях переходит к коре головного мозга и пирамидной системе. У человека возникают целенаправленные действия с тонкой дифференцировкой отдельных движений.

Экстрапирамидная система перешла в подчиненное положение, но не утратила своего значения. Она создает у человека состояние готовности к действию, необходимой для быстрого осуществления движения, контролирует позу, мышечный тонус.

Термином «экстрапирамидная система» обозначают подкорковые и стволовые внепирамидные образования и двигательные пути, которые не проходят через пирамиды продолговатого мозга.

Экстрапирамидная система состоит из следующих образований:

Подкорковый уровень: хвостатое ядро (nucleus caudatus) и nucleus lentiformis, которое состоит из наружного ядра - скорлупа (putamen) и двух внутренних – бледный шар (globus pallidus), субталамическое тело Льюиса. Они расположены в области зрительных бугров.

В области мозгового ствола: черная субстанция (substantia nigra), красное ядро, чепец четверохолмия, ядра Даркшевича, ретикулярная формация ствола (сетевидное образование);

Участки коры головного мозга (лобные доли).

По функциональному значению эти образования делятся на striatum или neostriatum, филогенетически более новое образование, которое включает: хвостатое ядро (nucleus caudatus) и скорлупу (putamen). Филогенетически более старым является pallidum или paleostriatum, включающий бледный шар (globus pallidus). К этой же системе относятся субталамическое тело Льюиса, черная субстанция (substantia nigra), красные ядра.

Составные части экстрапирамидной системы соединяются посредством проводников, многие из которых проходят через зрительные бугры. Через зрительные бугры осуществляется связь подкорковых ядер с корой головного мозга. Эти связи образуют замкнутые нейронные круги, объединяющие многочисленные экстрапирамидные образования подкорковых отделов, мозгового ствола, коры больших полушарий мозга в единые функциональные системы.

От коры передней зоны лобной доли через лучистый венец, переднюю ножку внутренней капсулы направляются пучки волокон к подкорковым ганглиям и ядрам ствола. Хвостатое ядро, скорлупа, бледный шар связаны с нижерасположенными клетками мозгового ствола, ретикулярной формацией. От ядер ствола берут начало пучки волокон, которые следуют к передним рогам спинного мозга и заканчиваются на α - и γ -мотонейронах. Это ретикуло-спинальный тракт, вестибуло-спинальный, руброспинальный (монаковский), текто-спинальный, медиальный продольный пучок. Наиболее мощный – ретикуло-спинальный путь.

Таким образом, экстрапирамидная система 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. Местами эта колонка увеличивается в объеме.

Экстрапирамидная система связана с пирамидными образованиями и системой координации по своей функции. Она участвует в формировании мышечного тонуса и позы. Экстрапирамидная система предуготовливает скелетную мускулатуру в каждое мгновение воспринимать возбуждающие и тормозные импульсы. Нарушение в одном из звеньев, регулирующих деятельность экстрапирамидной системы, может привести к появлению особой формы повышения мышечного тонуса или к развитию гиперкинезов.

Основными синдромами экстрапирамидных нарушений являются: акинетико-ригидный и гипотонически-гиперкинетический синдромы, а также когнитивные нарушения.

Когнитивные нарушения

Поражение базальных ганглиев и их связей, лежащее в основе экстрапирамидных заболеваний, приводит не только к разнообразным движениям, но и к широкому спектру нервно-психических расстройств, в том числе когнитивных, эмоционально-личностных и психотических. В основе этих расстройств чаще всего лежит дисфункция одного или нескольких параллельных фронтостриарных кругов, объединяющих в единую функциональную систему базальные ганглии с таламусом, лимбическими структурами, лобным и другими отделами коры. Структура нервно-психических расстройств имеет как специфические, так и общие черты, обсуждение которых и является предметом данной статьи. Анализ особенностей нейропсихологических и поведенческих расстройств позволяет уточнить локализацию патологического процесса и степень его распространенности, что может иметь важное дифференциально-диагностическое значение. Когнитивные и эмоционально-личностные нарушения иногда развиваются раньше, чем двигательные, и их выявление может иметь значение для ранней диагностики болезни Паркинсона или болезни Гентингтона у лиц с предрасположенностью к этим заболеваниям. Кроме того, установление характера психических расстройств и степени их дезадаптирующего влияния, выделение пораженных и сохранных звеньев в психических процессах важны для подбора адекватной фармакотерапии и разработки программ нейропсихологической реабилитации.

Когнитивные нарушения бывают представлены нарушением памяти, внимания, ориентации, зрительно-пространственных функций, речи, гнозиса, праксиса, мышления и т. д. Структурно они могут быть связаны с нарушением функции каждого из трех основных структурно-функциональных блоков головного мозга. При поражении образований, входящих в состав первого (энергетического) блока (структур среднего и промежуточного мозга и связанных с ними медиобазальных отделов лобных долей), страдают активизационные процессы, обеспечивающие включение отдельных структур головного мозга. В результате развиваются преимущественно нейродинамические нарушения, которые включают расстройства внимания, вторичные нарушения памяти, психомоторную замедленность. При поражении второго блока (приема, переработки и хранения информации),

включающего структуры теменных, височных и затылочных долей коры, страдают модально-специфические процессы, связанные с переработкой зрительной, слуховой или проприоцептивной информации, а также сложные интегративные когнитивные процессы, лежащие в основе символической, речевой, интеллектуальной деятельности. Расстройства речи (афазия), праксиса (апраксия), гнозиса (агнозия), первичные расстройства памяти, возникающие при поражении этого блока, обозначают как операциональные нарушения. Наконец, при нарушении функции третьего блока (программирования, регуляции и контроля за протеканием деятельности), преимущественно связанного с префронтальными отделами лобных долей и базальными ганглиями, образующими фронтостриарную систему, расстраиваются формирование замыслов и целей психической деятельности, регуляция и контроль отдельных действий и поведения в целом. Эти когнитивные нарушения можно обозначить как регуляторные. В англоязычной литературе для определения подобных функций применяют термин «executive functions» (исполнительные, или распорядительные, функции), а для обозначения нарушений этих функций — «dysexecutive syndrome», русскоязычным эквивалентом которого может быть термин «дизрегуляторный синдром». Лобные доли и базальные ганглии образуют единую систему, выполняющую функцию целенаправленного выбора наиболее адекватной в данный момент программы действия, отслеживания ее реализации и эффективности, торможения неадекватных действий, при необходимости — коррекции или смены выполняемой программы на другую. Кора больших полушарий связана с базальными ганглиями тремя параллельными корково-подкорковыми кругами, которые начинаются от трех основных отделов префронтальной коры (дорсолатеральной, орбитофронтальной, медиальной) и обеспечивают регуляцию различных аспектов психической деятельности и поведения. Регуляторные когнитивные функции во многом зависят от функционирования дорсолатерального префронтального («ассоциативного») нейронного круга. Функция круга страдает при поражении не только отдельных его звеньев, но и восходящих систем, модулирующих его активность, прежде всего мезокортикального дофаминергического пути, холинергических проекций, основным источником которых являются базальное ядро Мейнерта, серотонинергических проекций, следующих от ядра шва, и норадренергических проекций (основной источник — голубоватое пятно). Условно когнитивные нарушения при экстрапиримидных заболеваниях можно представить как единый спектр (континуум), который простирается от легких нарушений, не сопровождающихся существенным снижением интеллекта и ограничением повседневной активности, до деменции.

Брадифрения характеризуется преимущественным нарушением нейродинамических функций, что выражается в снижении скорости реакций, замедленности речи, мнестических процессов, быстрой отвлекаемости. Подкорково-лобный когнитивный синдром обусловлен более выраженными регуляторными расстройствами, преимущественно связанными с повреждением фронтостриарных кругов и вторичной дисфункцией лобных долей в результате их деафферентации или гипоактивации. В основе синдрома лежит нарушение внутренней организации когнитивных процессов, которая затрудняет актуализацию имеющихся и приобретение новых знаний и навыков. Особые сложности возникают при

выполнении многоэтапных заданий, которые требуют планирования и длительной концентрации внимания, принятия решения, переключения с одного этапа интеллектуальной деятельности на другой. В результате могут развиваться ментальная ригидность (затруднения при смене стратегии или умственного действия), персеверации, уплощение и нарушение избирательности мышления, склонность к импульсивным ответам. Часто отмечается снижение речевой активности, выявляемое в тестах на свободные и направленные ассоциации. Вторично страдают память и зрительно-пространственные функции, особенно в тех звеньях, которые требуют внимания и произвольного контроля. Дефектными оказываются прежде всего процессы воспроизведения предъявляемой информации, в то время как собственно запоминание и прочность хранения запомненного материала существенно не страдают. Об относительной сохранности процесса консолидации следов памяти свидетельствует и то, что узнавание предъявленного ранее материала оказывается гораздо более успешным, чем активное воспроизведение. Запоминание и воспроизведение предъявляемого материала можно улучшить с помощью семантической категоризации (больному предлагают в процессе запоминания группировать слова по семантическим категориям либо в процессе воспроизведения воспользоваться семантическими подсказками). Все это показывает, что нарушение запоминания и воспроизведения преимущественно связано со «стратегическими» аспектами памяти: дефицитом внутреннего контроля, неспособностью активно и самостоятельно организовывать материал для лучшего запоминания или производить системный целенаправленный поиск при воспроизведении. Не менее характерно нарушение так называемой имплицитной (процедурной) памяти, которая в отличие от более известной эксплицитной (декларативной) памяти (реализующейся, например, при запоминании слов или рисунков) не требует активного участия сознания. Запоминание при этом происходит за счет постоянного повторения и приводит к появлению не знаний, а навыков, не только двигательных, но и когнитивных (например, в тесте на обучение чтению зеркально отображенного материала). Нарушение этого типа памяти часто связано с дисфункцией базальных ганглиев, прежде всего хвостатого ядра, и в развернутом виде наблюдается, например, при болезни Гентингтона. При усвоении нового материала или новых навыков больные чаще вынуждены прибегать к менее продуктивной эксплицитной стратегии, требующей сознательных усилий, что замедляет обучение. Обратная ситуация возникает у больных с поражением медиальных отделов височных долей, у которых нарушается эксплицитная память, тогда как имплицитная память остается относительно сохранной (феномен «двойной диссоциации»). Нарушение зрительно-пространственных функций, выявляющееся при копировании сложных рисунков, конструировании фигур из отдельных деталей и в других тестах, повидимому, можно объяснить невозможностью создания и поддержания интегрированного образа задачи, который играет важную организующую роль в процессе ее выполнения, а также дефектом планирования и реализации последовательности ряда действий, но не первичным расстройством пространственного гнозиса или праксиса, которые, как показывает нейропсихологическое исследование, остаются сохранными. Кроме того, характерно нарушение решения задач, требующих запоминания условий, выделения значимых элементов, планирования, актуализации знаний, генерации и проверки гипотез. Описанные расстройства могут быть в значительной степени

компенсированы за счет внешней организации когнитивных процессов (например, с помощью привлечения внимания или подсказок) . Но по мере прогрессирования заболевания возможности компенсации истощаются, к регуляторным компонентам нарушения интеллекта могут добавляться операциональные (снижение процессов обобщения, дефектность логических умозаключений), что в итоге может приводить к дезорганизации поведения, социальной и бытовой дезадаптации, т. е. развитию деменции. Указанный профиль когнитивных расстройств был подробно описан у больных прогрессирующим надъядерным параличом, болезнью Паркинсона, болезнью Гентингтона и получил название «подкорковая деменция». По ряду проявлений «подкорковая деменция» действительно отличалась от классического варианта деменции, свойственного болезни Альцгеймера, который был преимущественно связан с дегенерацией височно-теменной коры и получил название корковой деменции. В последние годы установлена роль мозжечка и дентато-таламокортикальных путей в обеспечении когнитивных функций, таких как память, мышление, речь, обучение, распознавание сложных зрительных образов, планирование, программирование и контроль деятельности. Поражение нейронов мозжечка (например, при оливопонтocere- беллярном, или мозжечковом, типе мультисистемной атрофии) также может вызывать нейропсихологические нарушения регуляторного характера. Кортикобазальная дегенерация — одно из немногих экстрапирамидных заболеваний, при котором, помимо бра- дифрении и подкорково-лобного синдрома, могут развиваться выраженные операциональные нарушения в отсутствие деменции. Асимметричное поражение лобно-теменной коры при этой болезни может приводить к развитию апраксии, афазии, игнорированию контралатеральной половины пространства. Тем не менее у части больных с кортико-базальной дегенерацией деменция развивается уже на ранней стадии заболевания.

Диагностика деменции остается трудной задачей, которая требует совместных усилий неврологов, психиатров, нейропсихологов. В многообразных определениях синдрома деменции можно выделить пять общих положений:

- 1) когнитивные (интеллектуальные) способности должны снижаться по сравнению с исходным (т. е. существовавшим до заболевания) уровнем;
- 2) когнитивный дефект должен быть диффузным или по крайней мере охватывать несколько (а не одну) когнитивных сфер (память, речь, праксис, внимание, мышление, ориентация, зрительно-пространственные функции и т.д.);
- 3) когнитивные расстройства должны затруднять повседневную (профессиональную или бытовую) деятельность, а не только выполнение нейропсихологических тестов;
- 4) причиной когнитивных нарушений должно выступать определенное органическое (структурное или метаболическое) поражение головного мозга; 5) должны быть исключены иные психические расстройства, способные повлечь за собой нарушение когнитивных функций (спутанность сознания, делирий, депрессия и т. д.).

Диагностика деменции затруднена и тем, что при разных заболеваниях головного мозга ее нейропсихологическая структура имеет особенности, предопределяемые различной локализацией патологического процесса и неодинаковым сценарием его распространения. Выделение коркового и подкоркового типов деменции в середине

70-х годов XX в. было полезным шагом, указавшим на гетерогенность деменции как клинического синдрома и возможность ее развития не только при диффузном поражении мозга, но и при вовлечении его отдельных систем. В частности, клинические особенности деменции при экстрапирамидной патологии определяются важной ролью дисфункции подкорково-лобных систем в ее патогенезе. Отличительные признаки деменции подкорково-лобного типа и деменции альцгеймеровского типа, связанной с дисфункцией лимбических и височно-теменных структур. Хотя по мере прогрессирования когнитивного дефекта представленность операциональных нарушений возрастает, их выраженность у больных с экстрапирамидными заболеваниями все же остается ниже, а регуляторных выше, чем при классическом варианте корковой деменции — болезни Альцгеймера.

До сих пор не решен вопрос, способно ли чисто подкорковое поражение вызывать деменцию или для ее развития необходимо обязательное вовлечение определенных отделов коры, прежде всего лобной или височно-теменной. Данные функциональной нейровизуализации (позитронно-эмиссионной томографии — ПЭТ — и др.) показывают нарушение функционального состояния лобных и височных отделов коры у страдающих деменцией пациентов с прогрессирующим надъядерным параличом, болезнью Паркинсона или болезнью Гентингтона. Об этом же свидетельствуют и результаты нейропсихологических исследований, практически всегда выявляющих у больных деменцией операциональные расстройства, связанные с дисфункцией тех или иных отделов коры. Последние могут заключаться в нарушениях памяти (расстройства не только активного запоминания, но и консолидации и хранения следов), речи (трудности подбора слов и пони- мания сложных грамматических конструкций, обеднение активной речи), праксиса (нарушение динамического праксиса, апраксия позы, конструктивная апраксия и др.). У значительной части пациентов с болезнью Паркинсона в височно-теменной коре и лимбических структурах обнаруживаются морфологические изменения в виде телец Леви, характерных для этого заболевания, либо отложений амилоида и других изменений, типичных для болезни Альцгеймера.

В любом случае противопоставление «корковой» и «подкорковой» деменции представляется условным — на практике деменция нередко оказывается смешанной, т. е. несущей черты как корковой, так и подкорковой дисфункции. В связи с этим более рационально говорить о различном соотношении когнитивных нарушений, связанных с дисфункцией определенных нейроанатомических структур (например, фронтальных, фронтостриарных, таламо- кортикальных, височно-лимбических, теменных и т. д.) или определенных нейромедиаторных систем (холинергических, дофаминергических, серотонинергических, норадренергических) при том или ином заболевании, которое зависит от преимущественной локализации патологического процесса и может меняться по мере его прогрессирования. В то же время при одних экстрапирамидных заболеваниях преобладает подкорковый (подкорково-лобный) компонент деменции, при других подкорковые и корковые компоненты развиваются параллельно.

Выделили три группы экстрапирамидных заболеваний, различающихся по нейропсихологическому профилю:

- 1) заболевания, при которых выявляются умеренные нейродинамические и регуляторные когнитивные расстройства, но деменция может отсутствовать вплоть до самой поздней стадии заболевания (мультисистемная атрофия, часть случаев болезни Паркинсона);
- 2) заболевания с выраженным подкорково-лобным когнитивным дефектом, прогрессирование которого может привести к деменции (в том числе при присоединении корковых поражений): прогрессирующий надъядерный паралич, болезнь Паркинсона с деменцией, болезнь Гентингтона;
- 3) заболевания, при которых выраженные операциональные нарушения, вызванные дисфункцией лимбических, височнотемennых или иных отделов коры, наблюдаются уже на ранней стадии (деменция с тельцами Леви, болезнь Альцгеймера с экстрапирамидными нарушениями, болезнь Крейтцфельда—Якоба).

Таким образом, исследование нейропсихологического профиля позволяет более точно представить картину вовлечения в патологический процесс различных структур головного мозга и тем самым облегчить дифференциальную диагностику экстрапирамидных заболеваний. Например, выявление у больного с паркинсонизмом и вегетативной недостаточностью прогрессирующей деменции указывает на деменцию с тельцами Леви, тогда как в отсутствие грубых когнитивных нарушений более вероятным диагнозом будет мультисистемная атрофия.

Определенное диагностическое значение имеет временное соотношение нейропсихологических нарушений с двигательными. Например, появление выраженных когнитивных расстройств на фоне уже развившегося синдрома паркинсонизма указывает на болезнь Паркинсона или прогрессирующий надъядерный паралич, тогда как развитие экстрапирамидных симптомов на фоне деменции более характерно для болезни Альцгеймера, деменции с тельцами Леви, лобно-височной деменции или болезни Крейтцфельда—Якоба. Вместе с тем легкие или умеренные когнитивные нарушения могут быть одним из наиболее ранних немоторных проявлений таких экстрапирамидных заболеваний, как болезнь Паркинсона или болезнь Гентингтона.

Умеренное когнитивное расстройство выявляется более чем у 20% пациентов с болезнью Паркинсона, а при болезни Гентингтона — примерно у 40% лиц с диагнозом, установленным при генетическом исследовании, не имеющих классических клинических признаков заболевания. Следует также учитывать гетерогенность нейропсихологического профиля даже в рамках одной нозологической формы.

Например, при болезни Паркинсона можно выделить по меньшей мере три типа деменции с различающимся профилем:

- деменция 1-го типа характеризуется преимущественно подкорково-лобным когнитивным дефицитом, развивается более медленно, часто проявляясь спустя 10 лет и более после возникновения симптомов паркинсонизма;

- деменции 2-го типа также присущ комбинированный подкорково-корковый когнитивный дефицит, включающий более выраженные зрительно-пространственные, речевые и мнестические нарушения, раннее развитие депрессии, психотических и поведенческих нарушений. Такая деменция часто развивается быстрее, чем деменция 1-го типа, и клинически близка к деменции с тельцами Леви, но в отличие от последней проявляется, как правило, более чем через 1 год после возникновения первых симптомов паркинсонизма;

- деменция 3-го типа характеризуется когнитивным дефектом, близким к таковому при болезни Альцгеймера, и выраженными альцгеймеровскими изменениями в мозге. Однако различия между этими вариантами деменции, которые иногда можно проследить начиная со стадии умеренного когнитивного расстройства, размываются из-за наличия большого количества переходных случаев с переменным соотношением коркового и подкоркового компонентов деменции и гетерогенностью коркового компонента.

Эмоционально-личностные расстройства. Эмоционально-личностные расстройства (депрессия, маниакальный синдром, апатико-абулический синдром, обсессивно-компульсивный синдром, расторможенность, агрессивность и др.) обычно развиваются на фоне когнитивного дефицита, но могут быть диспропорционально более выражены и даже возникать независимо от него. Сложное взаимодействие когнитивных и эмоционально-личностных нарушений во многом определяет психический статус больного и играет важную роль в формировании клинической картины деменции. Эмоционально-личностные нарушения развиваются в результате дисфункции фронтостриарных кругов, главным образом латерального орбитофронтального и медиального фронтального, и поэтому могут напоминать поведенческие изменения, возникающие при поражении лобных долей. Кроме того, в патогенезе эмоционально-личностных нарушений большое значение могут иметь сопутствующее поражение лимбических структур, дисфункция нейромедиаторных систем (дофаминергических, серотонинергических, норадренергических, холинергических), модулирующих состояние фронтостриарных кругов и лимбической системы, а также психологическая реакция на тяжелое заболевание и связанную с ним социальную дезадаптацию. Латеральный орбитофронтальный круг связывает орбитофронтальную кору с хвостатым ядром, полюсом височной доли и миндалиной. Активность круга модулируется дофаминергическими нейронами вентральной покрышки среднего мозга, а также серотонинергическими нейронами ядер шва. Круг участвует в социально-детерминированной регуляции поведения, обеспечивая, в частности, самоконтроль и торможение неадекватных в данной ситуации реакций на внешние стимулы. При его дисфункции возникают импульсивность, расторможенность, синдром навязчивых состояний, раздражительность. Эти изменения особенно часто отмечаются при болезни Гентингтона, синдроме Туретта и т. д.. Поясной (медиальный фронтальный) круг начинается от передней поясной извилины, связывая ее с вентральным стриатумом, лимбическими структурами (миндалиной, гиппокампом, парагиппокампальной извилиной, латеральными отделами гипоталамуса). Он обеспечивает эмоциональную оценку внешних стимулов, определяет направленность и интенсивность эмоциональных реакций, контролирует поведенческую реализацию актуальных мотиваций. При поражении поясного круга

возникают аспонтанность, эмоциональное безразличие, апатико-абулический синдром

Акинетико-ригидный синдром

(амиостатический, гипокинетически-гипертонический, паллидо-нигральный).

Этот синдром в классической форме наблюдается при болезни Паркинсона и синдроме паркинсонизма. Описал в 1817 году английский врач Паркинсон и назвал дрожательный паралич. Частота заболевания до 140 на 100 тыс. населения, резко увеличивается с возрастом. Чаще всего заболевание начинается с 55-60 лет.

Выделяют болезнь Паркинсона, которая имеет наследственный характер и вторичный паркинсонизм, который может быть обусловлен инфекционным, травматическим, токсическим, сосудистым, опухолевым процессом.

ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ ПАРКИНСОНИЗМА:

Идиопатический паркинсонизм – болезнь Паркинсона

Идиопатический паркинсонизм–плюс (мультисистемная атрофия, прогрессирующий надъядерный паралич, болезнь диффузных телец Леви, кортикобазальная дегенерация)

Симптоматический паркинсонизм – лекарственный, сосудистый, посттравматический, токсический, паркинсонизм при опухолях мозга и гидроцефалии

Паркинсонизм при других спорадических и наследственных дегенеративных заболеваниях ЦНС :

1. Преимущественно спорадические формы: прогрессирующий надъядерный паралич (болезнь Стила-Ричардсона-Ольшевского), мультисистемная атрофия, болезнь диффузных телец Леви, паркинсонизм- деменция- БАС (болезнь острова Гуам), кортикобазальная дегенерация, гемипаркинсонизм-гамиатрофия, болезнь Альцгеймера, болезнь Крейтцфельда-Якоба. При некоторых заболеваниях этой группы часть случаев имеет наследственный характер (обычно с аутосомно – доминантным типом наследования).

2. Наследственные формы: болезнь Гентингтона, спиноцереbellарные дегенерации, идиопатическая (семейная) кальцификация базальных ганглиев (болезнь Фара), синдром Ретта, семейный паркинсонизм, чувствительный к леводопе и сочетающийся с пирамидным синдромом.

На долю болезни Паркинсона приходится 80% всех случаев заболевания.

Патогенез

На уровне подкорковых ядер и ствола головного мозга передача возбуждения осуществляется с помощью нейротрансмиттеров или нейромедиаторов – дофамин, норадреналин, ацетилхолин, серотонин, ГАМК. В зависимости от медиатора выделяют различные нейротрансмиттерные системы: дофаминэргическую, холинэргическую, норадренэргическую, серотонинэргическую, ГАМКэргическую.

Дофамин синтезируется в телах дофаминэргических нейронов черной субстанции. В виде гранул он транспортируется в хвостатое ядро, в стриатум, полосатое тело. Ацетилхолин образуется во вставочных нейронах полосатого тела.

В голубом пятне располагаются адренэргические нейроны и в ядрах шва ствола мозга – серотонинэргические.

При паркинсонизме нарушается, но в меньшей степени, обмен норадреналина и серотонина, это свидетельствует о поражении адрен- и серотонинэргических нейронов, располагающихся в голубом пятне и в ядрах средней линии ствола головного мозга.

Нигростриарные связи (связи между черной субстанцией и полосатым телом) являются сложной системой и в них могут возникать разнообразные нарушения.

При паркинсонизме возникает дегенерация дофаминэргических нейронов черной субстанции, поражаются связи черной субстанции со скорлупой, хвостатым ядром (striatum), т.е. нигростриарные связи, страдают дофаминэргические пути к коре мозга, к спинному мозгу.

Таким образом, в основе развития паркинсонизма лежит резкое уменьшение количества дофамина в черной субстанции и полосатом теле, страдает дофаминэргическая нигростриарная система. В норме уровень дофамина в этих образованиях в сотни раз выше, чем в других структурах мозга.

Снижается активность дофаминэргической системы и происходит усиление подавляемой дофамином холинэргической системы, контролирующей движения.

Нарушается контроль хвостатого ядра над ретикулоспинальными связями, что приводит к нарушению регуляции мышечного тонуса через гамма-мотонейроны спинного мозга. В меньшей степени страдают серотонинэргические и адренэргические системы.

Проявления паркинсонизма обусловлены тем, что имеется недостаток дофамина в хвостатом ядре, куда он поступает из черной субстанции. В результате усиливаются облегчающие влияния, идущие из коры и бледного шара к мотонейронам спинного мозга.

Клинические проявления акинетико-ригидного синдрома:

Характеризуется тремя основными признаками – гипокинезия, ригидность, тремор.

Норадренэргические пути из голубого пятна к коре страдают в меньшей степени. На поздних стадиях заболевания возникает деменция, что связывают с патологическими изменениями в ацетилхолиновых системах коры головного мозга.

Гипокинезия (олигокинезия) – малая двигательная активность, проявляющаяся следующими признаками:

- амимичное маскообразное лицо,
- взор неподвижен, как будто устремлен в одну точку,
- бедная жестикуляция,
- редкое мигание,
- туловище и голова несколько наклонены кпереди,
- руки слегка согнуты в локтевых суставах, прижаты к туловищу – поза «просителя»
- ноги согнуты в коленных суставах,
- имеется склонность застывать в одной позе,
- симптом воздушной подушки (больной может лежать в постели с согнутой вперед головой),
- активные движения совершаются медленно (брадикинезия),

- больной ходит мелкими шагами, при ходьбе отсутствуют содружественные движения рук,
- акинезия (неспособность больного самостоятельно начать движение), сами движения уменьшены по объему и замедлены, возникает ощущение сковывания,
- микрография (мелкий почерк),
- речь монотонная,
- ахейрокинез – отсутствие содружественных движений рук,
- парадоксальные кинезии (с трудом ходит, но вдруг быстро поднимается по лестнице, как бы догоняя свой центр тяжести),
- могут быть пропульсии (больной не может остановиться при ходьбе и падает),
- ретропульсия (если больного слегка подтолкнуть в грудь, он начинает двигаться назад,
- латеропульсия (вынужденное движение в сторону). Это связано с тем, что перемещение центра тяжести у больного не вызывает реактивного сокращения мышц спины.

Мышечная ригидность – своеобразное сопротивление пассивным движениям. Мышечная ригидность отличается от пирамидной спастичности тем, что держится не только в первый момент, но сохраняется во всех фазах растяжения мышцы. Конечность как бы застывает в той позе, которую придают ей пассивным движением. Такое изменение тонуса называют пластический тонус - восковая ригидность. При исследовании пассивных движений обнаруживается прерывистость, ступенчатость сопротивления мышц - *симптом «зубчатого колеса»*.

Гипокинезия и ригидность могут наблюдаться изолированно, но часто к ним присоединяется **дрожание (тремор покоя)** пальцев рук, кистей, нижней челюсти. Этот ритмичный тремор в пальцах напоминает *счет монет*.

Паркинсоновское дрожание: тремор покоя при движении исчезает. Чаще страдают пальцы рук, нижняя челюсть, язык, губы, ноги.

Проявления паркинсонизма обусловлены тем, что имеется недостаток дофамина в хвостатом ядре, куда он поступает из черной субстанции. В результате усиливаются облегчающие влияния, идущие из коры и бледного шара к мотонейронам спинного мозга.

Другие симптомы паркинсонизма:

Вегетативные расстройства: сухость лица, шелушение кожи, гиперсаливация,

Нарушения психики: склонность к приставанию (акайрия), навязчивое стремление задавать одни и те же вопросы, повторно обращаться по незначительным поводам, навязчивость, слабодушие, депрессия.

Паркинсонизм – неуклонно прогрессирующее заболевание.

Критерии степени тяжести паркинсонизма по 3-степенной шкале:

- I- двигательные нарушения очевидны, но больной не утратил способности выполнять профессиональные или повседневные бытовые навыки;
- II- больной частично утрачивает профессиональные и бытовые навыки;
- III- больной нуждается в посторонней помощи.

Согласно шкале Хен и Яра выделяют 5 степеней тяжести (стадий):

- 1- односторонняя симптоматика;
- 2- двусторонняя симптоматика;
- 3- присоединяется постуральная неустойчивость;
- 4- указанные нарушения резко ограничивают двигательную активность;
- 5- больной прикован к постели.

«Нулевая» степень (0) применяется в тех случаях, когда на фоне действия противопаркинсонических средств симптомы паркинсонизма исчезают полностью.

Лечение: имеет характер заместительной терапии

Основными в лечении являются препараты, воздействующие на основной биохимический дефект – дефицит дофамина.

- 1) предшественники дофамина (L-ДОПА (L - диоксифенилаланин), проникающий через гематоэнцефалический барьер. В настоящее время чаще используют комбинированные препараты, содержащие L-ДОПА + добавки, предохраняющие ее от разрушения в крови) – наком, синемет, мадопар.
- 2) агонисты дофаминовых рецепторов (бромкриптин, парлодел, мирапекс, пергонид). Эти препараты могут стимулировать допаминовые рецепторы, повышать их чувствительность к допамину.

Первыми препаратами, применяемыми с успехом при паркинсонизме, были центральные холинолитики, атропиноподобные препараты, сначала белладонна (предложена Шарко). Затем стали использовать синтетические препараты с центральным холинолитическим действием: циклодол, паркопан, допакин. В настоящее время они используются при начальных проявлениях заболевания или как вспомогательные.

Усиливают функцию дофаминэргических систем и тормозят холинэргические – мидантан, юмекс, селегелин.

Мидантан стимулирует выделение дофамина из пресинаптических окончаний.

Юмекс способствует эффективному взаимодействию дофамина с постсинаптическими рецепторами, улучшает дофаминэргическую передачу. Можно начинать лечение с парлодела (агонист дофаминовых рецепторов). Лучше эффект при лечении акинетико-ригидной формы. Труднее добиться улучшения у больных дрожательной формой. Препарат – проноран – влияет на тремор.

Трициклические антидепрессанты – амитриптилин – уменьшают обратный захват дофамина из синаптической щели и обладает холинолитической активностью.

Хирургическое лечение: стереотаксическая деструкция вентролатерального ядра зрительного бугра (воздействие на афферентные системы применяется редко).

Определение и классификация экстрапирамидных гиперкинезов

Экстрапирамидные гиперкинезы относятся к числу расстройств, которые не столько угрожают жизни, сколько «разрушают» ее, значительно ограничивая функциональные возможности пациентов, приводя их к психологической и социальной изоляции. Длительное время результаты лечения экстрапирамидных гиперкинезов вызывали лишь разочарование как у самих пациентов, так и у врачей. Но в последние десятилетия ситуация начала меняться. Появились более четкие

критерии диагностики различных вариантов экстрапирамидных гиперкинезов, существенно расширились возможности лечения, как за счет появления новых методов, так и за счет более рационального применения ранее существовавших. И если мы до сих пор в подавляющем большинстве случаев не можем кардинально излечить гиперкинез, то, по крайней мере, способны существенно улучшить качество жизни многих пациентов.

Экстрапирамидные гиперкинезы (или дискинезии) — это непроизвольные (насильственные) избыточные движения, обусловленные поражением базальных ганглиев и связанных с ними структур, условно объединяемых в экстрапирамидную систему. Экстрапирамидные гиперкинезы следует отличать от более редких периферических гиперкинезов, связанных с поражением или дисфункцией периферических нервов (например, лицевого гемиспазма, синдрома «болезненных ног (рук) — движущихся пальцев», тетания и др.), а также от психогенных гиперкинезов, являющихся соматическим выражением того или иного психического заболевания.

К основным экстрапирамидным гиперкинезам относят тремор, дистонию, хорею, атетоз, баллизм, тики, миоклонию, акатизию. Традиционно считается, что каждый гиперкинез имеет свой неповторимый двигательный рисунок, в основе которого лежит уникальный патофизиологический механизм. Отчасти это действительно так. Тем не менее накопленный нами опыт позволяет говорить не столько об отдельных, дискретных синдромах, сколько о едином спектре (континууме) синдромов, в котором наряду с изолированными формами широко представлены переходные или комбинированные формы, что существенно затрудняет их синдромальную диагностику и выбор правильного лечения.

Справедливо мнение, что гиперкинезы «сопротивляются» жесткой вербальной категоризации, и их значительно проще узнать, чем описать. Ситуация усложняется еще и тем обстоятельством, что один и тот же гиперкинез в разных частях тела может выглядеть по-разному. В связи с этим распознавание гиперкинезов, особенно в сложных или переходных случаях, невозможно без выделения ограниченного числа ключевых признаков. По нашему мнению, особенно важное значение имеют три признака: двигательный рисунок, временной рисунок, характер возникновения.

По *двигательному рисунку* гиперкинезы могут быть разделены на три основные группы:

- ритмические гиперкинезы, вызываемые регулярным попеременным или синхронным сокращением мышц-агонистов и антагонистов (пример - дрожание, или тремор);
- преимущественно тонические (медленные) гиперкинезы, вызываемые одновременным сокращением мышц-антагонистов с развитием патологических поз (пример - дистония, а также феноменологически и патофизиологически близкий к ней атетоз);

- преимущественно фазические (быстрые, мобильные) гиперкинезы, приближающиеся по структуре к нормальному двигательному акту (пример - хорea, тики).

По *временному рисунку* гиперкинезы могут быть разделены на две группы:

- постоянные (большинство форм дистонии, хорea, тремор);
- пароксизмальные (тики, миоклония, а также отдельный вид гиперкинезов, проявляющийся повторяющимися кратковременными приступами - пароксизмальные дискинезии).

По *характеру возникновения* непроизвольные гиперкинезы могут быть разделены на четыре основные группы:

- спонтанные гиперкинезы (пример - хорea, баллизм, некоторые виды миоклонии);
- акционные (от лат. action - действие) гиперкинезы, возникновение которых провоцируется произвольным движением (кинезигенные гиперкинезы, например кинетический тремор, дистония, пароксизмальные дискинезии) либо определенной позой (постуральные гиперкинезы, например тремор);
- рефлекторные гиперкинезы, провоцируемые внешними раздражителями (пример - рефлекторная миоклония);
- индуцированные ("полупроизвольные", или "псевдопроизвольные") гиперкинезы, которые формально совершаются по воле больного, но в силу непреодолимой внутренней потребности (пример - тики или акатизия); усилием воли индуцированные гиперкинезы могут быть временно задержаны, но обычно ценой неумолимо нарастающего внутреннего напряжения, в конечном итоге заставляющего больного сдаться.

Дифференциальная диагностика основных форм экстрапирамидных и психогенных гиперкинезов

Гиперкинез	Произвольность движения*	Предшествующий императивный позыв	Влияние отвлечения внимания	Возможность волевого подавления	Влияние произвольного движения
Тремор	Непроизвольное	-	Не влияет или усиливает	-	Усиливает или ослабляет
Дистония	Непроизвольное	-	Не влияет или усиливает	±	Усиливает
Хорea	Непроизвольное	-	Не влияет или усиливает	±	Вариабельно
Тики	Непроизвольное или произвольное	+	Ослабляет	+	Обычно ослабляет
Миоклония	Непроизвольное	-	Не влияет или усиливает	-	Усиливает
Акатизия	Произвольное	+	Ослабляет	+	Ослабляет
Психогенный гиперкинез	Непроизвольное	±	Ослабляет	-	Ослабляет

Общие принципы диагностики экстрапирамидных гиперкинезов

Распознавание того или иного экстрапирамидного синдрома — только отправная точка сложной диагностической работы, итогом которой может быть установление нозологического диагноза.

Диагностика экстрапирамидного синдрома включает три последовательных этапа.

1. Распознавание экстрапирамидного синдрома.
2. Уточнение анамнестических данных, выявление сопутствующих синдромов, лабораторных и нейровизуализационных маркеров.
3. Установление нозологического диагноза.

С нозологической точки зрения в рамках любого экстрапирамидного гиперкинеза могут быть выделены три основные формы.

- Первичные (идиопатические) формы гиперкинеза представляют собой проявление дегенеративных заболеваний, избирательно поражающих базальные ганглии, при которых данный гиперкинез является облигатным и доминирующим (хотя иногда и не единственным) признаком (пример - эссенциальный тремор).
- Вторичные формы гиперкинеза являются осложнением заболеваний известной этиологии (сосудистые поражения мозга, травмы, опухоли, инфекции, рассеянный склероз, метаболические энцефалопатии и т. д.), интоксикаций, побочным действием лекарственных средств.
- Гиперкинезы при мультисистемных дегенерациях ЦНС обычно сопровождаются другими неврологическими синдромами, при этом патологический процесс может быть системным (например, гепатолентикулярная дегенерация) или ограничен пределами ЦНС (например, мультисистемная атрофия или некоторые формы спиноцереbellарных дегенераций).

Большинство случаев экстрапирамидных гиперкинезов имеют первичный (идиопатический) характер, однако их диагностика требует исключения других, прежде всего вторичных, форм гиперкинезов, особенно связанных с курабельными заболеваниями (такими, как опухоли или эндокринопатии), а также курабельных форм мультисистемных дегенераций, в первую очередь гепатолентикулярной дегенерации (болезни Вильсона–Коновалова). Подобные случаи в клинической практике встречаются редко, но именно они должны быть исключены в первую очередь.

Исключение вторичной природы гиперкинеза может потребовать дополнительного инструментального (КТ или МРТ головного мозга, ЭЭГ) либо лабораторного исследования. Следует помнить, что любой экстрапирамидный синдром, впервые

проявившийся в возрасте до 50 лет, служит основанием для исключения гепатолентикулярной дегенерации (для этого требуется как минимум анализ крови на церулоплазмин и исследование роговицы с помощью щелевой лампы с целью обнаружения пигментного кольца Кайзера–Флейшера) .

Наконец, в каждом случае гиперкинеза следует подумать и о том, что он может иметь психогенную природу. В прошлом большинство случаев гиперкинезов нередко рассматривались как психогенные расстройства. Этому способствовали вариабельность и динамичность проявлений экстрапирамидных гиперкинезов, их зависимость от движений, позы, эмоционального состояния пациента, нередкое присутствие у пациентов с первичными формами гиперкинезов аффективных расстройств. В настоящее время очевидно, что психогенные гиперкинезы встречаются редко, но тем более важным представляется их своевременное выявление, позволяющее проводить целенаправленное лечение и как минимум избавляющее пациента от ненужной, а иногда и опасной для него терапии.

В пользу психогенной природы гиперкинеза могут свидетельствовать: острое начало, последующее волнообразное течение с периодами длительных спонтанных ремиссий, непостоянство гиперкинеза, причудливость его рисунка, обычно не соответствующего характерным формам экстрапирамидных гиперкинезов, ослабление при отвлечении внимания, стойкая реакция на плацебо, полная резистентность к стандартной терапии, наличие других псевдоневрологических симптомов с феноменом селективной несостоятельности, выраженных аффективных расстройств, сопровождающихся множественными соматоформными жалобами, наличие рентной ситуации (в которой больной извлекает моральную или, реже, материальную выгоду из своего заболевания) и т. д.

Ниже более подробно рассмотрены подходы к диагностике и лечению четырех наиболее часто встречающихся форм экстрапирамидных гиперкинезов: тремора, дистонии, хорей и тиков.

Гиперкинетически-гипотонический синдром:

Дрожание - тремор – самый частый вид гиперкинеза, различный по амплитуде, темпу, локализации. Патогенез: повышение активности адренэргической системы и снижение активности холинэргической системы. Дифференциальный диагноз: тремор может быть при неврозах, экзо- и эндогенных интоксикациях, наблюдается в пальцах рук, имеет небольшую амплитуду, меняющийся ритм. При паркинсонизме – возникает в покое. При поражении мозжечковых систем – интенционное дрожание при выполнении активных движений. Экстрапирамидное дрожание держится постоянно, исчезает во сне. Эссенциальный тремор наследуется по аутосомно-доминантному типу, семейный характер. Но может быть спорадический. У пожилых людей – «сенильный тремор». Тремор усиливается при эмоциях, движениях. Чаще отмечается тремор головы, рук, реже – ног. Эссенциальный тремор у молодых. Тремор может быть и при других заболеваниях: рассеянном склерозе, наследственных мозжечковых дегенерациях.

Классификация.

Тремор

Тремор (дрожание) — самый частый экстрапирамидный гиперкинез, характеризующийся произвольными ритмичными колебательными движениями части тела (чаще всего конечностей и головы) или всего тела, которые упорядочены во времени и пространстве. Феноменологически выделяют два основных типа тремора: тремор покоя и тремор действия (акционный тремор). Тремор покоя характерен для синдрома паркинсонизма, и прежде всего болезни Паркинсона.

Феноменологически выделяют 2 основных типа тремора:

1. Тремор покоя, возникающий в отсутствии какой-либо активности, в том числе необходимой для противодействия силе тяжести при удержании позы (например, в руках, покоящихся на коленях) и исчезающий или уменьшающийся при активном движении. Тремор покоя часто усиливается при активных движениях другой части тела.

2. Тремор действия, или акционный тремор (от лат. *actio* действие), возникающий при произвольном сокращении мышц. Тремор действия в свою очередь подразделяют на постуральный, кинетический, изометрический.

2.1. Постуральный тремор возникает при удержании определенной позы (например, вытянутых рук), часто он не только сохраняется, но и усиливается при движении (*постурально-кинетический*, или статодинамический тремор)

2.2. Кинетический тремор — дрожание, возникающее при движении.

Разновидностями кинетического тремора являются простой *кинетический тремор*, возникающий при любом, в том числе нецеленаправленном движении и *интенционный тремор*, возникающий только при целенаправленном движении и усиливающийся по мере приближения к цели.

2.3. Изометрический тремор — дрожание, возникающее при изометрическом мышечном сокращении (например, при сжатии кисти в кулак или при обхватывании и удержании кистью какого-либо предмета).

К особым формам тремора относятся ортостатический тремор, развивающийся при переходе в вертикальное положение и стоянии.

Основной формой первичного тремора является эссенциальный тремор (ЭТ), представляющий собой самостоятельное заболевание, преимущественно проявляющееся постурально-кинетическим тремором рук, реже головы, голосовых связок, ног, туловища. Более чем в половине случаев заболевание носит семейный характер. Анализ семейных случаев указывает на аутосомно-доминантный тип наследования, однако установить генетический дефект удалось лишь в отдельных случаях. Не исключено, что спорадические случаи, как правило, проявляющиеся в более позднем возрасте (часто после 60 лет), носят мультифакторный характер и связаны как с генетическим дефектом, так и с воздействием неидентифицированных внешних факторов. ЭТ начинается постепенно, обычно с постурального дрожания в руках, которое может быть как симметричным, так и асимметричным. Со временем амплитуда и распространенность тремора нарастают, тогда как его частота снижается (от 6–8 до 4 Гц). Резко выраженный постуральный тремор может сохраняться и в покое. Помимо косметического дефекта, тремор может нарушать

функцию верхних конечностей: больным становится все труднее принимать пищу, писать, играть на музыкальных инструментах, выполнять другие тонкие действия. Однако в некоторых случаях, несмотря на существование заболевания в течение нескольких десятилетий, инвалидизации не наступает.

Другие неврологические проявления обычно отсутствуют, но примерно у трети больных выявляются минимальные проявления мозжечковой атаксии (например, нарушения тандемной ходьбы), минимальная гипомимия, иногда миоклония и фокальная дистония. У больных ЭТ чаще, чем в среднем в популяции, наблюдаются артериальная гипертензия, нейросенсорная тугоухость, когнитивные нарушения.

Как особые варианты ЭТ рассматривают первичный ортостатический тремор, изолированный тремор головы, а также тремор, возникающий при письме (писчий тремор). Последний занимает промежуточное положение между тремором и дистонией. Изолированный тремор головы, возникающий на фоне ее дистонической позы, как правило, представляет собой дистонический тремор, являясь вариантом фокальной дистонии.

ЭТ необходимо также дифференцировать с усиленным физиологическим тремором, возникающим при волнении, утомлении, под действием холода и некоторых лекарственных средств, при абстинентном синдроме, тиреотоксикозе, гипогликемии, интоксикациях; мозжечковым (преимущественно интенционным) тремором, тремором Холмса (асимметричным крупноразмашистым дрожанием, которое представляет собой комбинацию постурального и кинетического тремора с тремором покоя и возникает при очаговых поражениях среднего мозга или таламуса), тремором при полиневропатиях.

До сих пор в клинической практике возникают большие сложности при дифференциальной диагностике ЭТ с болезнью Паркинсона. Для последней, в отличие от ЭТ, характерны присутствие других симптомов паркинсонизма, прежде всего выраженной гипокинезии, более быстрое прогрессирование, выраженная асимметрия проявлений, преобладание тремора покоя, отсутствие тремора головы, иная последовательность вовлечения конечностей (рука–ипсилатеральная нога–контралатеральные конечности; при ЭТ: рука–контралатеральная рука–ноги), лечебный эффект противопаркинсонических средств.

К сожалению, в настоящее время возможности предупредить или хотя бы замедлить прогрессирование заболевания не существует. Тем не менее значительная часть пациентов с ЭТ не нуждается ни в каком ином лечении, кроме как в рациональной психотерапии, заключающейся в разъяснении доброкачественной природы заболевания. Если тремор существенно нарушает функцию рук, его можно частично уменьшить почти у 2/3 больных с помощью средств первого ряда — β -блокаторов (пропранолол, 60–360 мг/сут) и примидона (гексамидин, 125–500 мг/сут). Выбор препарата производят исходя из риска побочного действия, сопутствующих заболеваний и индивидуальных особенностей пациентов. У молодых больных, а также пациентов с артериальной гипертензией чаще применяют β -блокаторы, тогда как у пожилых пациентов, особенно чувствительных к побочному действию пропранолола на сердечно-сосудистую систему, более целесообразен прием примидона, который к тому же в большинстве случаев достаточно применять всего

1 раз в сутки — перед сном. Чтобы улучшить переносимость примидона, его терапевтическая доза подбирается путем медленного титрования. После достижения эффективной дозы побочные эффекты наблюдаются редко. В резистентных случаях возможна комбинация двух препаратов первого ряда либо их назначение в сочетании с препаратами второго ряда, к которым относятся клоназепам и алпрозолам (особенно эффективны при кинетическом треморе и треморе головы), фенобарбитал, антагонисты кальция (флунаризин, нимодипин), габапентин, топирамат и теofilлин. При треморе головы и голосовых связок единственный метод, дающий гарантированный эффект, — регулярные инъекции ботулотоксина. В наиболее резистентных случаях прибегают к клозапину или проводят стереотаксическое нейрохирургическое вмешательство на таламусе.

Коррекция усиленного физиологического тремора включает прекращение действия провоцирующего фактора, применение β -блокаторов (например, пропранолола). При мозжечковом треморе, обычно плохо поддающемся лечению, обычно назначают ГАМКергические препараты (клоназепам, вальпроевую кислоту, баклофен, габапентин), карбамазепин, пропранолол, примидон, амантадин, практикуется также утяжеление конечности с помощью браслета. В наиболее тяжелых случаях возможно применение изониазида. При треморе Холмса иногда эффективны холинолитики, препараты леводопы, агонисты дофаминовых рецепторов, клоназепам, клозапин, комбинация вальпроевой кислоты и пропранолола, введение ботулотоксина.

Лечение: часто бывает эффективным. Бета-адреноблокаторы (анаприлин, атенолол, обзидан, пропранолол). Побочные эффекты — брадикардия, гипотония, бронхоспазм. При противопоказаниях (бронхиальная астма) назначают противосудорожные препараты (клоназепам) и транквилизаторы бензодиазепинового ряда.

Хореический гиперкинез, хорей характеризуется беспорядочными произвольными движениями, часто напоминает гримасы, может возникать в различных частях тела, как в покое, так и при выполнении произвольных движений. Больной то зажмурит глаза, высунет язык, закинет руку, то передернется. Характерно снижение мышечного тонуса. Поражается полосатое тело. Насильственные движения напоминают гримасничанье, кривляние, нарочитые ужимки, танцевальные движения (греч. choreia — пляска).

Патогенез: биохимические нарушения обратны паркинсонизму — усиливается дофаминэргическая и подавляется холинэргическая система базальных ганглиев.

Классификация

По *этиологическому* признаку выделяют следующие формы хорей:

1. **Первичная** хорей (болезнь Гентингтона и наследственная доброкачественная хорей);
2. **Вторичная (симптоматическая) хорей** (при ревматизме, энцефалите, цереброваскулярных заболеваниях и др.);
3. **Хорей при других дегенеративных заболеваниях ЦНС:**
 - 3.1 Наследственных (нейроакантоцитоз, спиноцереbellарные дегенерации);

3.2. Спорадических (мультисистемная атрофия, болезнь Альцгеймера, болезнь Пика)

4. Пароксизмальный хореоатетоз.

По распределению гиперкинеза выделяют генерализованную хорею и гемихорею. К наиболее частым формам хореи относится болезнь Гентингтона (БГ) — наследственное заболевание, передающееся по аутосомно-доминантному типу, связанное с прогрессирующей дегенерацией нейронов подкорковых ядер и коры и проявляющееся главным образом сочетанием хореи с деменцией и **симптоматическим проявлением** при других заболеваниях нервной системы:

- малая хорея у детей при ревматизме,
- хорея при тонзиллогенной интоксикации,
- синильная хорея у пожилых при сосудистых заболеваниях,
- хорея при отравлении угарным газом,
- хорея после энцефалита.

Тем не менее хорея — не единственное, а в ряде случаев и не основное проявление заболевания, поэтому термин «болезнь Гентингтона» предпочтительнее, чем термин «хорея Гентингтона». Генетический дефект при БГ выявлен на 4-й хромосоме и заключается в увеличении количества повторов («экспансии») одного из тринуклеотидных фрагментов в зоне ДНК, кодирующей белок гентингтин. В конечном итоге это предопределяет особую уязвимость и преждевременную гибель определенных популяций нейронов полосатого тела, прежде всего хвостатого ядра.

БГ обычно проявляется на 4–5-м десятилетии жизни и в дальнейшем неуклонно прогрессирует. Хорея обычно начинается с дистальных отделов конечностей, затем постепенно генерализуется и нарушает произвольные движения. Больные не могут долго держать высунутым язык или сжимать кисть в кулак, походка становится неустойчивой, «танцующей», иногда замедленной, напряженной. Со временем непроизвольные движения все более приобретают дистонический характер, присоединяются гипокинезия и ригидность, оживление рефлексов, грубая постуральная неустойчивость, приводящая к частым падениям. Уже на ранней стадии часто наблюдается выраженная дизартрия с замедленной аритмичной речью; дисфагия появляется на более поздней стадии и бывает причиной аспирации, ведущей к асфиксии или пневмонии. Психические расстройства многообразны и бывают представлены нарастающим когнитивным дефицитом, депрессией с нередкими суицидальными попытками, навязчивыми и фобическими расстройствами, психотическими нарушениями.

Малая хорея, являющаяся осложнением ревматизма и в прошлом составляющая значительную часть случаев вторичной хореи, в последние годы возникает исключительно редко. В связи с этим при возникновении хореи в детском или юношеском возрасте важно исключать иные причины синдрома: сосудистую хорею, системную красную волчанку, антифосфолипидный синдром и др. У пожилых людей хорея чаще бывает вызвана полицитемией, заболеваниями печени, последствиями инсульта.

Независимо от происхождения гиперкинеза, препаратами выбора при его лечении являются нейролептики, блокирующие дофаминовые рецепторы на стриарных

нейронах. Часто применяются галоперидол, пимозид, фторфеназин. Несколько менее эффективны сульпирид и тиаприд, но поскольку они оказывают меньше побочных действий, то часто используются как препараты первого выбора. В последние годы все шире применяют атипичные нейролептики, в первую очередь рисперидон, клозапин и оланзапин.

При умеренном гиперкинезе с нейролептиками могут конкурировать средства, блокирующие глутаматергические рецепторы (например, амантадин или мемантин), некоторые антиконвульсанты (например, топирамат), а также симпатолитики (например, резерпин), истощающие запасы катехоламинов (в том числе дофамина) в депо пресинаптических терминалей. В некоторых случаях возможна комбинация лечебных средств, в частности нейролептика с антиглутаматергическими средствами, антиконвульсантами и симпатолитиками. Согласно некоторым данным длительный прием коэнзима Q10 и мемантина может несколько замедлять прогрессирование БГ. Важно с помощью нейролептиков и антидепрессантов корректировать сопутствующие психические расстройства, прежде всего депрессию, вспышки агрессии и неконтролируемого поведения .

При малой хоре с средством выбора являются препараты вальпроевой кислоты и карбамазепины; только в том случае, если с их помощью не удастся контролировать гиперкинез, назначают нейролептики в минимальной эффективной дозе. Кроме того, во избежание повторяющихся приступов ревматической лихорадки и развития порока сердца показана длительная пенициллинотерапия .

3. Атетоз характеризуется медленными червеобразными движениями, преимущественно в дистальных отделах рук, связан с периодически наступающими мышечными спазмами. Могут захватывать лицо, язык, вызывать неприятные гримасы. Возникает в покое и при произвольных движениях. Атетоз может зависеть от очагов в разных участках экстрапирамидной системы, чаще вследствие перинатального повреждения полосатого тела. Может быть одно- или двусторонним. Встречается при детском церебральном параличе. Как самостоятельная клиническая форма описан так называемый двойной атетоз, который принято считать одним из проявлений детского церебрального паралича (ДЦП). Атетоз как симптом может наблюдаться при наследственных заболеваниях с поражением экстрапирамидной системы (идиопатическая торсионная дистония, болезнь Гентингтона, гепатолентикулярная дегенерация), а также поражение базальных узлов различной этиологии (травмы, инфекции, интоксикации).

Лечение:

- галоперидол малыми дозами,
- миорелаксанты,
- лечение основного заболевания.

Дистония: пассивные вращательные движения туловища и проксимальных отделов конечностей, усиливающиеся при активных движениях. Происходит неправильное распределение тонуса мышц туловища и конечностей, при ходьбе и движениях в туловище и конечностях появляются штопорообразные насильственные движения, поворот вокруг оси, во сне исчезают. Торсионно-дистонические явления могут ограничиваться частью мышечной системы, проявляются локально – например, *спастическая кривошея* – спастическое сокращение мышц шейной области, приводящее к непроизвольному повороту и наклону головы. Чаще вовлекается грудино-ключично-сосцевидная и трапецевидная мышца. Характерная особенность дистонического гиперкинеза — возникновение или усиление при произвольных движениях. Дистоническая поза первоначально имеет преходящий характер, возникает лишь при определенном движении, но постепенно становится постоянной, сохраняясь и в покое. Эта эволюция дистонии весьма характерна, наряду с другими проявлениями динамичности гиперкинезов: улучшение после сна, влияние корригирующих жестов и изменений позы (дистония часто усиливается в вертикальном положении и уменьшается в горизонтальном), наличие парадоксальной кинезии (уменьшение гиперкинеза при изменении привычного двигательного стереотипа), колебания симптоматики, влияние эмоционального состояния. Признаки динамичности гиперкинезов, включая возможность кратковременной произвольной коррекции патологической позы, позволяют отличить дистонию от заболеваний скелетно-мышечной системы, вызывающих более фиксированные изменения позы (псевдодистонии).

Может быть самостоятельным заболеванием или синдромом при воспалительных заболеваниях, инфекционной, сосудистой патологии (это вторичные, симптоматические), так же могут быть при энцефалите, последствием родовой травмы, при токсических поражениях, нейролептическом синдроме.

Классификация

По распространенности гиперкинеза выделяют:

1. Фокальную дистонию, захватывающую небольшую часть тела, голову и мышцы лица (краниальная дистония), шею (цервикальная дистония), голосовые связки (ларингеальная дистония), рук или ногу (дистония конечности), туловище (туловищная дистония);
2. Сегментарную дистонию, вовлекающую две и более смежных частей тела, например, голову и шею или голосовые связки, шею и руку либо шею и туловище (аксиальная дистония);
3. Мультифокальную дистонию, вовлекающую две и более смежных частей тела (например, лицо и ногу); вариантом мультифокальной дистонии является гемидистония.
4. Генерализованную дистонию, вовлекающую обе ноги (или одну ногу и туловище) и по меньшей мере одну часть тела.
5. Гемидистонию, вовлекающую ипсилатеральные конечности.

По этиологии выделяют:

1. Первичная (идиопатическая) дистония;
2. Вторичная (симптоматическая) дистония;
3. Дистония при других наследственных или спорадических дегенеративных заболеваниях ЦНС.
4. Пароксизмальная дистония.

Почти 90% случаев составляет первичная (идиопатическая) дистония, которая проявляется только дистоническим гиперкинезом и имеет наследственный характер, но бывает представлена как семейными, так и спорадическими случаями. При раннем дебюте (до 15 лет) дистония обычно имеет четко наследственный характер, часто начинается с одной ноги, а затем генерализуется, вовлекая туловище. При более позднем начале (после 21 года) дистония чаще оказывается представлена спорадическими случаями, первично вовлекает мышцы верхней части тела, а в дальнейшем чаще остается фокальной. В классическом варианте она наследуется по аутосомно-доминантному типу и связана с мутацией в локусе DYT1 на 9-й хромосоме, кодирующем белок торсин А. Реже встречаются другие варианты генерализованной дистонии с наследованием по аутосомно-рецессивному или рецессивному, сцепленному с X-хромосомой типу.

Фокальные формы встречаются примерно в 10 раз чаще, чем генерализованные. К числу частых фокальных вариантов относятся краниальная дистония, включающая блефароспазм и оромандибулярную (орофациальную) дистонию, и цервикальная дистония. Сочетание орофациальной дистонии с гиперкинезом других мышц лица, в том числе с блефароспазмом и дистонией мышц шеи (сегментарная краниоцервикальная дистония), обозначают как синдром Мейжа.

В некоторых семейных случаях сегментарной краниоцервикальной дистонии, при которой имеется сочетание спастической кривошеи с блефароспазмом и орофациальной дистонией, выявляется генетический дефект (ген DYT6 на 8-й хромосоме). В семейных случаях чисто цервикальной дистонии выявлен патологический ген DYT7 на 18-й хромосоме. Однако причина большинства случаев цервикальной дистонии остается неясной (идиопатическая цервикальная дистония).

В последние годы выделена группа заболеваний, условно обозначаемых как дистония-плюс, при которых дистонический гиперкинез сопровождается другими экстрапирамидными расстройствами, в частности симптомами паркинсонизма (дистония/дистония-паркинсонизм, чувствительная к L-ДОФА, или ДОФА-зависимая, дистония, или болезнь Сегавы) или миоклонией (миоклоническая дистония).

Вторичная (симптоматическая) дистония составляет не более 5–10% случаев дистонии. Чаще всего она возникает после очагового повреждения базальных ганглиев или таламуса (например, при инсульте), развиваясь спустя несколько месяцев, иногда на фоне регресса гемипареза («отставленная» дистония). Дистония конечности изредка возникает на фоне тяжелой рефлекторной симпатической дистрофии, развившейся после периферической травмы. Важнейшей причиной вторичной дистонии служит воздействие лекарственных средств, прежде всего нейролептиков, метоклопрамида, препаратов леводопы.

Наиболее курабельны ДОФА-зависимые формы дистонии (например, болезнь Сегавы), при которых эффективны малые дозы препаратов леводопы (суточную дозу — от 0,25 до 1,5 табл. накома или мадопара 250 — назначают в один или два приема). Поскольку ДОФА-зависимую дистонию не всегда удастся дифференцировать клинически, препараты леводопы целесообразно испытывать во

всех случаях генерализованной дистонии, развившейся в детском и юношеском возрасте.

В целом при генерализованной дистонии можно рекомендовать назначение препаратов в следующей последовательности: препараты леводопы (в детском и юношеском возрасте); холинолитики (обычно в высокой дозе, например до 100 мг циклодола в сутки); баклофен; клоназепам и другие бензодиазепины; карбамазепин (финлепсин); препараты, истощающие запасы дофамина в пресинаптических депо (резерпин); нейролептики — блокаторы дофаминовых рецепторов (галоперидол, пимозид, сульпирид, фторфеназин); комбинация из перечисленных средств (например, холинолитика с резерпином и нейролептиком).

Следует отметить, что во многих случаях эффекта удастся добиться лишь при применении высоких доз лекарственных средств. В резистентных случаях прибегают к стереотаксическим операциям на бледном шаре или таламусе.

Наиболее эффективный метод лечения фокальных дистоний — инъекции ботулотоксина (ботокса или диспорта) в мышцы, вовлеченные в гиперкинез. Ботулотоксин вызывает частичный парез этих мышц и тем самым устраняет дистонию на 3–6 мес, после чего инъекцию приходится повторять. Возможности лекарственных средств весьма ограничены. При цервикальной дистонии эффекта иногда удастся добиться с помощью клоназепама, баклофена или нейролептиков. При блефароспазме более эффективны клоназепам и холинолитики, при оромандибулярной дистонии — баклофен и холинолитики, при «писчем спазме» — холинолитики. В части случаев некоторого улучшения, которое носит скорее субъективный характер, можно добиться путем воздействия на мышцы, участвующие в гиперкинезе, с помощью различных физиотерапевтических процедур, а также применяя метод биологической обратной связи или специальную гимнастику. В резистентных случаях прибегают к периферической денервации мышц.

Степень тяжести дистонии определяют по ее отношению произвольной двигательной активности. Вначале дистония проявляется при какой-либо определенной форме произвольной двигательной активности, например, при письме, печатании на машинке или тому подобных двигательных актах (I степень). По мере прогрессирования заболевания гиперкинез начинает появляться при любых целенаправленных двигательных актах, в том числе при вставании с постели и ходьбе (II степень). И, наконец, дистония становится постоянной, возникая в покое, даже в положении лежа (III степень). На этом этапе формируется фиксированная поза и возникают условия для развития контрактур (деформирующая мышечная дистония).

Лечение:

- 1) при ригидной форме — L-ДОПА, холинолитики,
- 2) при гиперкинетической форме — галоперидол, нейролептики, холинолитики.

Другие локальные формы дистонии: писчий спазм, лицевой параспазм (блефароспазм) и гемиспазм, оромандибулярная дистония (тризм, гримасы, открывание рта), сенильная орофациальная дискинезия (чмоканье, высовывание языка, облизывание губ).

Лечение локальных форм: клоназепам (бензодиазепины), введение ботокса (ботулотоксин) в спазмированные мышцы. На 4-6 мес., затем повторяют.

5. Миоклонии: беспорядочные сокращения различных мышц в быстром темпе. В области конечностей, туловища, лица. Могут быть физиологическими (вздрагивание при засыпании) и эпилептического происхождения (при детской и подростковой эпилепсии, миоклонические абсансы, миоклонус-эпилепсия). Миоклонии семейные и спорадические). Ночные миоклонии у лиц с бессонницей; симптоматические миоклонии – при дисметаболических энцефалопатиях.

Патогенез: связаны с дефицитом серотонинэргических систем ядер шва мозгового ствола или поражением оливо-рубро-дентальной системы (красное ядро, нижняя олива, зубчатое ядро мозжечка).

Классификация.

По распределению гиперкинеза выделяют: генерализованную, мультифокальную, сегментарную и фокальную миоклонию.

По механизму возникновения различают:

- спонтанные миоклонии
- рефлекторные миоклонии, возникающие при внезапном звуке, вспышке света, прикосновении.
- Кинетические (акционные) миоклонии, возникающие только при произвольном движении.

По локализации генерирующего очага выделяют:

- Корковую,
- подкорковую,
- стволую,
- сегментарную (спинальную)
- периферическую миоклонию.

Отличительной чертой *корковой миоклонии* являются ее рефлекторный и кинетический характер, фокальное или мультифокальное распределение гиперкинеза, преимущественное вовлечение дистальных отделов конечностей.

Подкорковая миоклония обычно проявляется только при движении (кинетическая миоклония), чаще всего вовлекает мышцы лица, шеи, верхних конечностей и нередко сочетается с дистонией.

Стволовая миоклония обычно бывает генерализованной и имеет преимущественно рефлекторный характер.

Сегментарная миоклония вовлекает мышцы, иннервируемые одним или несколькими смежными уровнями мозгового ствола или сегментами спинного мозга. Обычно она характеризуется спонтанными ритмичными мышечными сокращениями частотой 1-3 сек, которые сохраняются во сне и не подвержены изменениям позы или сенсорными стимулами.

По временному рисунку выделяют неритмичную миоклонию и ритмичную миоклонию (миоритмию). Последняя напоминает тремор, но при треморе мышечные сокращения следуют друг за другом без перерыва, тогда как при миоритмии между отдельными мышечными сокращениями отмечаются определенные интервалы.

По этиологии выделяют:

1. первичную миоклонию;
2. вторичную миоклонию;
3. миоклонию при дегенеративных заболеваниях ЦНС;
4. эпилептическую миоклонию.

Отдельно рассматривают физиологическую миоклонию, к которой относят: внезапные вздрагивания всего тела или его частей (чаще ног) при засыпании (гипнические подергивания), икоту, а также миоклонию, вызванную тревогой или физическим усилием.

Лечение: при любой форме – клоназепам, вальпроаты (депакин, конвулекс, антелепсин).

6. Баллизм характеризуется быстрыми размашистыми движениями (баллистическими) произвольными движениями конечностей, преимущественно вовлекающими их проксимальные отделы и нередко имеющими ротаторный характер.

В большинстве случаев данный вид экстрапирамидного гиперкинеза бывает односторонним (гемибаллизм). При вовлечении обеих сторон, что бывает гораздо реже, говорят о парабаллизме. Возможно вовлечение в гиперкинез одной конечности (монобаллизм), а также генерализованная форма гиперкинеза (бибаллизм).

Симптомы Баллизма:

Баллизм характеризуется резкими размашистыми движениями, происходящими, главным образом, в плечевом и (реже) тазобедренном суставах. Несколько чаще в гиперкинез вовлекается левая сторона тела. Иногда мощные бросковые движения приводят к нарушению равновесия и падению больного, повреждению кожи и подкожных тканей. Больные не в состоянии самопроизвольно удержать гиперкинез даже на короткое время. Как и при классической хорее, эмоциональное напряжение способствует усилению выраженности баллизма. Гиперкинез полностью исчезает во сне.

Более чем у половины больных наряду с баллистическими толчками конечностей наблюдаются гиперкинезы лицевой мускулатуры, часто сопровождающиеся расстройством речи и глотания; может отмечаться также вовлечение аксиальной мускулатуры туловища и шеи. Наличие или отсутствие других неврологических симптомов (гемипарез, гемигипестезия, изменения мышечного тонуса, когнитивные расстройства и т.д.) зависит от конкретной локализации и величины полушарного очага.

Динамика гиперкинеза определяется его этиологией. В типичных случаях, обусловленных ишемическим или геморрагическим инсультом, наблюдается острое начало гемибаллизма, с последующим постепенным регрессом симптоматики

(вплоть до исчезновения) в течение 3—6 месяцев; несколько реже у таких больных гемибаллизм остается в качестве стойкого резидуального симптома. Для баллизма инфекционной и опухолевой природы характерно более постепенное начало и медленное нарастание выраженности гиперкинеза. В абсолютном большинстве случаев баллизма при проведении МР-томографии (особенно с использованием высокой мощности магнитного поля) оказывается возможным визуализировать очаг поражения в контралатеральной области базальных ганглиев (субталамическое ядро, скорлупа, хвостатое ядро, бледный шар).

Причины Баллизма:

Наиболее частой причиной гемибаллизма является ишемический, реже геморрагический инсульт в контралатеральном полушарии мозга, затрагивающий область субталамического ядра. По данным ряда авторов, полученным при обследовании обширных выборок больных с гемибаллизмом, в 50—100% случаев данного синдрома в основе его развития лежал инсульт. Транзиторные ишемические атаки в соответствующих отделах полушария мозга могут приводить к появлению кратковременных и преходящих эпизодов гемибаллизма. Среди дополнительных этиологических факторов гемибаллизма сосудистой природы следует назвать венозную ангиому и артерио-венозную мальформацию.

При инсульте гиперкинез в большинстве случаев спонтанно регрессирует в течение нескольких недель или месяцев. Пока это не произошло, состояние можно облегчить с помощью нейролептиков (галоперидола, тиаприда) или симпатолитиков (резерпина). Для уменьшения гиперкинеза часто требуются малые дозы препаратов. Но в некоторых случаях гемибаллизм приобретает стойкий характер. При тяжелом гиперкинезе, не поддающемся медикаментозному лечению, прибегают к оперативному (стереотаксическому) вмешательству на таламусе или бледном шаре.

Лечение

Фармакотерапия баллизма основывается на использовании блокаторов дофаминовых рецепторов из группы нейролептиков (галоперидол, пимозид, , тиаприд, , и др.), а также резерпина, механизм действия которого связывают с уменьшением высвобождения дофамина из пресинаптических терминалей. Весьма часто назначение антидофаминовых препаратов имеет «драматический» эффект и приводит к заметному регрессу баллизма уже через 2—7 дней после начала лечения. У некоторых больных описано уменьшение выраженности гиперкинеза при назначении ГАМКергических препаратов — вальпроата натрия и прогабида.

В наиболее тяжелых и резистентных случаях с успехом применяется хирургическое лечение, при этом методом выбора является стереотаксическая деструкция вентролатерального ядра таламуса. В последние годы с целью хирургического лечения гемибаллизма предложена высокочастотная электрическая стимуляция таламических ядер вентральной группы.

7. Тики – быстрые произвольные сокращения мышц (чаще круговой мышцы глаза, мышц лица). В отличие от тиков при неврозах, тики экстрапирамидного генеза постоянные, стереотипные (подмигивание, нахмуривание бровей,

наморщивание лба, вокальные феномены. Идиопатические тики у детей (психогенные). Генерализованный идиопатический тик у детей (наследуется по аутосомно-доминантному типу): болезнь Жиля – де ля Туретта – к тикам присоединяются вокализация, неприличные жесты, звуки.

Классификация

Выделяют моторные, вокальные (фонические) и сенсорные тики, каждые из которых делятся на простые и сложные. К простым моторным тикам относят моргание, зажмуривание, подергивания головой, пожимание плечами, втягивание живота и др., к сложным моторным тикам- подпрыгивание, биеение себя в грудь, эхопраксия (повторение жестов), копропраксию (воспроизведение неприличных жестов) и др. Простые моторные тики могут быть быстрыми, внезапными (клоническими) или более медленными и стойкими (дистоническими), например, к клоническим типам относят моргание, а дистоническим- зажмуривание (блефароспазм), окулогирные кризы, дистонические подергивания в области шеи, плеча, брюшных мышц. Простые вокальные тики включают покашливание, фырканье, похрюкивание, свист, сложные вокальные-эхолалию (повторение чужих слов), копролалию (произнесение непристойных слов), палилалию (повторение произнесенных самим больным слов или звуков). Сенсорные тики представляют собой кратковременные весьма неприятные ощущения, императивно вынуждающие больного совершить движение.

По распространенности тики могут быть локальными (чаще в области лица, шеи, плечевого пояса), множественными или генерализованными.

По этиологическому признаку выделяют:

1. *Первичные тики*, которые в подавляющем большинстве случаев проявляются в детском или подростковом возрасте в отсутствие признаков другого заболевания.
2. *Вторичные тики* могут быть результатом побочного действия лекарственных препаратов, ЧМТ, энцефалита, цереброваскулярного заболевания отравления угарным газом, перинатальной церебральной патологии и других заболеваний;
3. *Тики при других дегенеративных заболеваниях ЦНС* обычно возникают на фоне других неврологических синдромов.

Основные клинические формы.

1. *Первичные тики* подразделяются на:

- транзиторные моторные и/или вокальные тики (продолжающиеся менее 1 года),
- хронические моторные или вокальные тики (сохраняющиеся без длительных ремиссий более 1 года),
- синдром Туретта, представляющий собой сочетание хронических моторных и вокальных тиков (не обязательно в одно и то же время).

Для синдрома Туретта характерно волнообразное течение с периодами усиления и ослабления гиперкинеза, иногда с длительными спонтанными ремиссиями. Как

правило, тики возникают у каждого больного в строго определенных частях тела. Каждый пациент имеет свой индивидуальный «репертуар» тиков, который меняется во времени. Обычно тики максимально выражены в подростковом периоде, а затем становятся слабее в юношеском и молодом возрасте. С наступлением зрелости примерно в трети случаев тики исчезают, у трети больных они значительно уменьшаются, а у оставшейся трети сохраняются в течение всей жизни, хотя и в этом случае редко приводят к инвалидизации. С возрастом уменьшается не только интенсивность тиков, но и их дезадаптирующее влияние. У большинства взрослых больных тики обычно не усиливаются, возможно лишь кратковременное ухудшение в период стрессовых ситуаций.

Более чем у половины больных с синдром Туретта выявляются сопутствующие психические расстройства (синдром навязчивых состояний, обсессивно-компульсивный синдром, синдром дефицита внимания с гиперактивностью), роль которых в социальной дезадаптации больного бывает подчас значительно выше, чем роль гиперкинеза.

Первичные тики обычно начинаются в детском и подростковом возрасте, исключительно редко – у взрослых или пожилых (сенильные тики).

2. Симптоматические тики.

Причиной вторичных тиков, которые встречаются реже, могут быть: повреждение головного мозга в перинатальном периоде, прием лекарственных препаратов (антиконвульсантов, нейролептиков, психостимуляторов и др.), черепно-мозговая травма, энцефалиты, сосудистые заболевания мозга, отравление угарным газом и т. д. При вторичных тиках гиперкинез обычно бывает менее динамичным (реже меняет локализацию, частоту, интенсивность), в меньшей степени оказываются выражены императивные позывы к движению и способность к подавлению гиперкинеза, могут присутствовать сопутствующие неврологические синдромы или такие психопатологические синдромы, как задержка психомоторного развития и умственная отсталость. Тиком иногда ошибочно называют доброкачественную миокимию век — преходящие подергивания круговой мышцы глаз, возникающие у вполне здоровых лиц при переутомлении, волнении, повышенном употреблении кофе или курении и не требующие лечения.

Во многих случаях при тиках медикаментозного лечения не требуется и достаточно успокоить больного и его родственников, рассказав о природе заболевания и указав на его доброкачественность. Важно отметить, что больному не угрожают снижение интеллекта, тяжелое психическое или неврологическое заболевание, и в подавляющем большинстве случаев такие пациенты хорошо социально адаптируются.

В легких случаях показано нефармакологическое воздействие в виде психопедагогической коррекции, обучения методам самоконтроля и саморегуляции. При умеренно выраженных тиках применяют бензодиазепины (клоназепам, 0,5–6 мг/сут) и другие ГАМКергические средства (баклофен, 20–75 мг/сут; фенибут, 250–1000 мг/сут). За рубежом для лечения умеренно выраженных тиков используют также клонидин и тетрабеназин. В более тяжелых случаях назначают «мягкие»

нейролептики (сульпирид, 100–400 мг/сут; тиаприд, 200–400 мг/сут) либо атипичные нейролептики (например, рисперидон, 0,5–4 мг/сут или оланзапин, 2,5–5 мг/сут).

Нейролептики (галоперидол, пимозид, фторфеназин) назначаются при наиболее тяжелых случаях. Наиболее часто применяется галоперидол, который в дозе 1,5–3 мг/сут оказывает положительный эффект у 70% пациентов. Пимозид и фторфеназин не менее эффективны, чем галоперидол, но в меньшей степени оказывают седативное воздействие и лучше переносятся больными, особенно при длительной терапии. Лечение проводится длительно, реже прерывистыми курсами (в период обострения заболевания).

При резистентности к указанной терапии применяют большие дозы высокопотенциальных нейролептиков, комбинации двух нейролептиков с разным механизмом действия (например, рисперидона и тиаприда), комбинации нейролептика с антиконвульсантами (например, клоназепамом или топираматом) либо баклофеном. При тяжелых болезненных дистонических тиках, вовлекающих мышцы лица и шеи, возможно лечение ботулотоксином, который вводят в мышцы, участвующие в тике. Показан положительный эффект инъекций ботулотоксина в голосовые связки при вокальных тиках, в том числе при копrolалии.

Для лечения сопутствующего синдрома нарушенного внимания и гиперактивности назначают ноотропные средства (пирацетам, пиридитол, глиатилин и др.), агонисты пресинаптических α_2 -адренорецепторов — клонидин и гуанфацин, малые дозы психостимуляторов, селегилин, трициклические антидепрессанты. Для лечения синдрома навязчивых состояний — антидепрессанты, ингибирующие обратный захват серотонина (кломипрамин, сертралин, флувоксамин и др.).

В лечении больных с тиками важное место принадлежит методам психотерапии. Они не способствуют уменьшению тиков, но, изменяя в благоприятную сторону отношение больных к тикам и корригируя сопутствующие психические нарушения, прежде всего синдром навязчивых состояний, улучшают социальную адаптацию больных. Обучение приемам релаксации позволяет больным снимать накапливающееся внутреннее напряжение. Разработаны специальные методики, тренирующие возможности больного произвольно контролировать тики (например, путем совершения конкурирующего движения при появлении ощущения, предваряющего тик).

Лекарственные экстрапирамидные расстройства часто встречаются в клинической практике. Они обычно обусловлены побочным действием лекарственных средств, нарушающих баланс нейромедиаторов, главным образом, изменяющих активность дофаминергических систем и функциональное состояние дофаминовых рецепторов. С применением лекарственных средств могут быть связаны различные экстрапирамидные синдромы: паркинсонизм, дистония, тремор, хорей, акатизия, тики, миоклония.

Лекарственный паркинсонизм

Чаще всего он развивается вследствие приема нейролептиков (нейролептический паркинсонизм), особенно сильнодействующих блокаторов дофаминовых рецепторов

с низкой холинолитической активностью (галоперидол, флуфеназин, трифтазин). Значительно реже паркинсонизм могут вызывать другие антагонисты (блокаторы) дофаминовых рецепторов (метоклопрамид, флунаризин), препараты, снижающие кругооборот дофамина в синапсах (альфа-метилдофа), снижающие чувствительность постсинаптической мембраны к дофамину (препараты лития), центральные симпатолитики, истощающие запасы дофамина в нервных терминалях (например, препараты раувольфии), серотонинергические средства (например, флуоксетин), тормозящие активность дофаминергических нейронов черной субстанции, особенно если их применяют в комбинации с нейролептиками.

Признаки нейролептического паркинсонизма чаще всего появляются через 2-12 недель после начала лечения нейролептиком, резкого увеличения его дозы или отмены применявшегося ранее холинолитического корректора. Нейролептический паркинсонизм чаще возникает у лиц старше 40 лет и у мужчин отмечается реже, чем у женщин. Особенности нейролептического паркинсонизма - подострое развитие, симметричность проявлений, сочетание с лекарственными дискинезиями (дистонией или акатизией), эндокринными нарушениями (гиперпролактинемией), непрогрессирующее течение, отсутствие постуральной неустойчивости. Типичный тремор покоя (типа "скатывания пилуль") при лекарственном паркинсонизме отмечается редко, но зато часто встречается грубый генерализованный тремор, выявляющийся как в покое, так и при движении. Иногда встречается тремор, вовлекающий только перiorальную область ("синдром кролика"). В тяжелых случаях развиваются мутизм и дисфагия.

Помимо нейролептиков, паркинсонизм может быть связан с применением дипразина (пипольфен), амоксапина, антагонистов кальция (циннаризин, флунаризин, дилтиазем, амлодипин). Описаны казуистические случаи возникновения этого синдрома при приеме амиодарона, индометацина, циклоспорина, амфотерицина В, каптоприла, циметидина, клопамида, цитозин-арабинозида, диазепама, дисульфирама, альфа-интерферона, вальпроата натрия, дифенина, препаратов лития, трициклических антидепрессантов, trazодона и др..

Лечение. После отмены препарата паркинсонизм регрессирует в течение 2-12 недель (более медленно - у пожилых). Если отменить нейролептик невозможно, то следует рассмотреть вопрос о снижении дозы препарата, вызвавшего паркинсонизм, либо о замене его другим, в меньшей степени вызывающим экстрапирамидные осложнения, например, тиоридазином (сонапаксом) или клозапином (лепонексом). Одновременно следует назначить холинолитики на срок как минимум 2-3 месяца. В течение этого времени у значительной части больных развивается толерантность к экстрапирамидному действию нейролептика, и поэтому можно попытаться постепенно отменить холинолитики. Если на фоне отмены холинолитика симптомы паркинсонизма вновь появляются, то следует продолжить его прием в течение длительного времени. Амантадин при лекарственном паркинсонизме оказывает менее постоянное действие, чем холинолитические средства. Препараты леводопы обычно не назначают, так как они могут вызвать ухудшение первичного заболевания, по поводу которого назначались нейролептики.

У части больных симптоматика асимметрична и обнаруживается тенденция к прогрессированию. В этих случаях, вероятно, лекарственные средства выявляют

уже существовавший, но остававшийся латентным дегенеративный процесс в черной субстанции.

Лекарственная дистония

Чаще всего развивается как побочное действие блокаторов дофаминовых рецепторов (нейролептиков и метоклопрамида) в виде острой дистонии (острой дистонической реакции) и поздней дистонии. Причиной лекарственной дистонии бывают также препараты леводопы, реже трициклические антидепрессанты, селективные ингибиторы обратного захвата серотонина, дифенин, карбамазепин, пропранолол, циннаризин, флунаризин, кокаин.

Острая дистония (острая дистоническая реакция) возникает у 5% больных в первые дни (иногда часы) после начала приема нейролептиков или метоклопрамида, обычно в средней терапевтической дозе. Если лечение начинают с малой или, наоборот, очень высокой дозы, дистония возникает реже. Нейролептики чаще вызывают дистонию у юношей и молодых мужчин, а метоклопрамид - у женщин. Дистония обычно возникает в период падения концентрации нейролептика к концу действия очередной дозы и связана с усилением синтеза и высвобождения дофамина и/или повышением чувствительности дофаминовых рецепторов, которая развивается как реакция на блокаду рецепторов нейролептиком. Дистония может также появиться при резком повышении дозы нейролептика или внезапной отмене корректоров (холинолитиков).

Дистония обычно вовлекает мышцы головы и шеи, вызывая гримасничанье, тризм или открывание рта, высовывание языка, форсированное отведение глазных яблок (окулогирный криз), кривошею с поворотом или запрокидыванием головы назад, стридор. При вовлечении аксиальной туловищной мускулатуры развиваются опистотонус, поясничный гиперлордоз, торзионная установка таза. Конечности вовлекаются редко. При вовлечении мышц гортани возможны дыхательные нарушения. Генерализованная лекарственная дистония чаще встречается у детей.

Внезапность, драматичность и причудливость гиперкинеза часто ведет к ошибочному диагнозу истерии, столбняка или эпилепсии. Патогенез острой дистонии неизвестен, по-видимому, существует наследственная предрасположенность к развитию этого синдрома. Острая дистония имеет доброкачественный характер и самостоятельно регрессирует в течение нескольких часов после отмены препарата. Но в тяжелых случаях приходится прибегать к внутривенному введению диазепама, антигистаминных средств (димедрола), кофеин-натрия бензоата, введению внутрь или внутримышечно холинолитиков - тригексифенидила (циклодола), биперидена (акинетона). В дальнейшем дозу нейролептика целесообразно снизить и дополнительно назначить холинолитик, как минимум на 4-6 недель. Дистония, возникшая при внезапной отмене нейролептика, обычно требует повторного назначения этого препарата. После уменьшения или полного регресса гиперкинеза отмену нейролептика следует проводить более постепенно.

Чтобы предупредить развитие паркинсонизма или острой дистонии, следует использовать нейролептики строго по показаниям, применять их в минимальных эффективных дозах, профилактически назначать в качестве корректора холинолитики, как минимум на 4-6 недель - после этого вероятность экстрапирамидных осложнений снижается, и можно сделать попытку постепенно

отменить холинолитики (особенно у пожилых лиц, более чувствительных к их побочному действию).

Поздняя дистония возникает спустя несколько месяцев от начала лечения нейролептиками. Это относительно редкий вариант поздней дискинезии (см. ниже), чаще встречающийся у молодых лиц (средний возраст начала - 40 лет). При приеме стабильной дозы нейролептика признаки дистонии обычно возникают и нарастают постепенно. Чаще она проявляется в форме фокальной дистонии (спастической кривошеи, орофациальной дистонии, блефароспазма, спастической дисфонии), значительно реже бывает сегментарной или генерализованной. В ряде случаев возникает туловищная дистония, в частности вызывающая боковой наклон туловища - синдром "Пизанской башни". Последний может быть проявлением и острой дистонической реакции. Возможны окулогирные кризы. Поздняя дистония часто сопровождается стереотипиями и акатизией. Течение варьируемо, в молодом возрасте возможны спонтанные ремиссии.

Поздняя дистония плохо поддается лечению. Иногда помогают холинолитики (обычно высокие дозы), резерпин, клоназепам, баклофен. Наиболее эффективный способ лечения - повторные инъекции ботулотоксина.

Лекарственный тремор

Тремор может возникать как побочный эффект целого ряда лекарственных средств. Чаще всего дрожание вызывают бета-адреномиметики (изопротеренол, тербуталин), препараты лития, антиконвульсанты (вальпроевая кислота, дифенин, нейролептики), трициклические антидепрессанты и ингибиторы МАО, дофаминергические средства, психостимуляторы, метилксантины (кофеин, эуфиллин, теofilлин), кортикостероиды, антигистаминные и антидиабетические средства, пиндолол, новокаинамид, циметидин, холинолитики, циклоспорин А, антагонисты кальция (нифедипин, флунаризин). Лекарственные средства чаще всего вызывают усиленный физиологический тремор. Однако резерпин, нейролептики, препараты лития, антагонисты кальция (флунаризин, циннаризин), амиодарон могут вызывать тремор покоя или грубый постурально-кинетический тремор.

Иногда тремор возникает с началом приема препарата, но нередко становится заметен лишь через несколько недель лечения. После отмены препарата или уменьшения его дозы тремор обычно уменьшается или проходит. Но иногда (например, при приеме препаратов лития) стойкий тремор сохраняется длительное время после отмены препарата.

Лекарственная акатизия

Это неусидчивость, непреодолимая потребность двигаться, чтобы уменьшить чувство внутреннего напряжения и дискомфорта. Акатизия может возникать в течение нескольких дней после назначения или увеличения дозы нейролептиков, значительно реже - резерпина, трициклических антидепрессантов, флуоксетина (прозака), леводопы и агонистов дофаминовых рецепторов, ингибиторов МАО, антагонистов кальция или отмены бензодиазепинов (*острая акатизия*), иногда на фоне длительного лечения нейролептиками (*поздняя акатизия*). Иногда, при экстрапирамидных или психиатрических заболеваниях, акатизия возникает спонтанно, в отсутствие приема лекарственных средств.

Патогенез акатизии неизвестен, но предположительно он связан с нарушением функционирования дофаминергической (мезокортикальной), возможно, опиоидной или норадренергической систем. Акатизия чаще развивается у женщин среднего возраста. Двигательная активность, сопровождающая акатизию, бывает разнообразной, но нередко имеет стереотипный характер - от постукивания пальцами и раскачивания ногами до непрерывных и бесцельных "шатаний" из угла в угол.

При появлении акатизии препарат, вызвавший ее, следует отменить - в этом случае акатизия, как правило, регрессирует в течение нескольких дней или недель, но иногда ее продолжительность достигает нескольких месяцев. Если препарат нельзя отменить полностью, необходимо уменьшить его дозу или заменить другим, более безопасным средством. Уменьшению акатизии способствуют холинолитики, бензодиазепины (клоназепам), бета-блокаторы (пропранолол), амантадин. В резистентных случаях иногда прибегают к назначению пирацетама, амитриптилина, симпатолитиков (резерпин), клонидина (клофелин). Иногда акатизия возникает при продолжительном лечении нейролептиками и длительно сохраняется после их отмены (*поздняя акатизия*).

Лекарственная хорея

Она бывает результатом побочного действия разных лекарственных средств. Может быть вызвана приемом нейролептиков, противопаркинсонических препаратов (леводопа, агонисты дофамина, амантадин, холинолитики), метоклопрамида, антиконвульсантов (дифенин, фенобарбитал, карбамазепин, этосуксимид, вальпроат натрия), психостимуляторов (метамфетамин, метилфенидат, кокаин, кофеин), ксантинов (теофиллин, эуфиллин), трициклических антидепрессантов, резерпина и метилдофы, опиатов, триазолама, изониазида, диазоксида, анаболических стероидов, антагонистов кальция (циннаризин, флунаризин, верапамил), циклоспорина, ципрогептадина (перитол) и некоторых других антигистаминных средств, дигоксина, препаратов лития, циметидина и ранитидина, баклофена, циклизина. Преходящая хорея может возникнуть при внезапной отмене бензодиазепинов, особенно клоназепама, или нейролептиков. Но самым распространенным вариантом лекарственной хорей является поздняя дискинезия, обычно возникающая вследствие длительного приема нейролептиков (см. ниже).

Хорея, вызванная оральными контрацептивами, обычно возникает у женщин, перенесших в детстве малую хорей. Часто это происходит в первые три месяца после начала приема препарата. Гиперкинез развивается подостро, может быть асимметричным или односторонним и регрессирует при отмене гормональных средств.

Лекарственные тики

Лекарственный туреттизм бывает результатом побочного действия антиконвульсантов, нейролептиков, препаратов леводопы, психостимуляторов, в том числе амфетамина, кокаина, пемолина, метилфенидата. Отмена препарата обычно приводит к регрессу гиперкинеза, но при длительном приеме нейролептиков может развиваться более стойкий гиперкинез, рассматриваемый в рамках поздней дискинезии (поздние тики).

Поздняя дискинезия. Под поздней дискинезией в широком смысле понимают любой гиперкинез, который развивается на фоне длительного приема лекарственных препаратов, блокирующих дофаминовые рецепторы (нейролептики, метоклопрамид), и стойко сохраняется после отмены препарата, по крайней мере, в течение одного месяца. Поздняя дискинезия может проявляться гиперкинезом различного характера: хореiformным или хореоатетонидным гиперкинезом, дистонией, тиком, акатизией, миоклонией или их сочетанием. В узком смысле термином "поздняя дискинезия" обозначают самый распространенный ее вариант - хореiformный гиперкинез, преимущественно вовлекающий орофациальную область и язык (букко-лингвомастикаторный синдром) .

Поздняя дискинезия возникает примерно у 20% больных, длительное время принимающих нейролептики. Обычно она развивается после многомесячного лечения, но вероятность ее не зависит ни от общей длительности терапии, ни от суммарной дозы нейролептиков. В ряде случаев дискинезия возникает уже после 1-3 месяцев лечения, иногда даже после отмены препарата, способного до определенного момента "маскировать" ее проявления. Патогенез поздней дискинезии остается неясным. Развитие гиперкинеза связывают с гиперчувствительностью дофаминовых (D1) рецепторов в стриатуме, что приводит к усилению активности так называемого "*прямого пути*", который следует от стриатума непосредственно к выходным структурам базальных ганглиев (медиальному сегменту бледного шара и ретикулярной части черной субстанции) и далее через таламус к коре, и в норме облегчает адекватные в данный момент движения, инициированные в премоторной коре. Альтернативное или дополняющее объяснение - дисфункция ГАМК-ергических стриарных нейронов и снижение активности берущего от них начало "*непрямого пути*", который следует от стриатума к выходным структурам базальных ганглиев через латеральный сегмент бледного шара и субталамическое ядро, в норме приводит к торможению неадекватных движений. Важную патогенетическую роль, возможно, играет окислительный стресс, индуцируемый нейролептическими препаратами.

Поздняя дискинезия чаще развивается у больных пожилого возраста, страдающих аффективными расстройствами и сахарным диабетом. Кроме того, она чаще возникает у женщин, а также у лиц, у которых ранее отмечались нейролептические экстрапирамидные синдромы. При применении тиоридазина (сонапакса) и так называемых атипичных нейролептиков (таких как клозапин, сульпирид, тиаприд), в меньшей степени влияющих на стриарные дофаминовые рецепторы, риск поздней дискинезии ниже. Добавление к нейролептикам холинолитических корректоров не только не предупреждает развитие поздней дискинезии, но и, по видимому, приближает момент ее клинического дебюта.

Чаще всего поздняя дискинезия проявляется в виде хореiformной оро-букко-лингвальной (букко-лингво-мастикаторной) дискинезии с высыванием языка, облизыванием губ, сосательными и жевательными движениями, открыванием рта, гримасничаньем. Иногда этот гиперкинез сопровождается также блефароспазмом, движением бровей, отведением глазных яблок. При вовлечении дыхательных мышц возникают эпизоды тахипноэ, неритмичное прерывистое дыхание или необычные вокализации (респираторная дискинезия). В тяжелых случаях вовлекаются мышцы гортани и глотки с нарушением речи и глотания. Хореiformный характер гиперкинеза становится очевидным, когда он генерализуется и вовлекает мышцы

конечностей и туловища. Больной может совершать туловищем раскачивающиеся или закручивающиеся движения, иногда это сопровождается характерными движениями таза (копуляторная дискинезия). В отличие от истинной хореи, хореоформные движения имеют более стереотипный, регулярный характер. Изредка поздняя дискинезия протекает без вовлечения мышц лица.

Поздняя дискинезия может проявляться и в форме дистонии (поздняя дистония - см. выше), миоклонии (поздняя миоклония), моторных и вокальных тиков (поздний тик), акатизии (поздняя акатизия). Нередко различные варианты гиперкинезов сочетаются друг с другом, а также со стереотипиями (относительно сложными двигательными актами, напоминающими целенаправленные действия, например, потирание рук или головы, застегивание и расстегивание пуговиц на одежде) или тремором (тремором покоя или постуральным - поздним тремором). Поздняя дистония и поздняя акатизия - два наиболее инвалидизирующих варианта поздней дискинезии.

Лечение. Поздняя дискинезия плохо поддается лечению. Отмена нейролептика, снижение его дозы либо замена его клозапином (лепонексом) или другим атипичным нейролептиком (рисперидон, оланзапин, сероквел) может вызвать медленный спонтанный регресс гиперкинеза в течение нескольких недель, месяцев или лет. Но у значительной части больных дискинезия после отмены препарата остается без изменений. Чем моложе больной и чем короче был курс лечения нейролептиками, тем выше вероятность спонтанной ремиссии.

Иногда отмена препарата провоцирует усиление гиперкинеза. При этом возникает искушение вновь назначить то же средство. Однако ухудшение при отмене нейролептика носит временный характер, тогда как при продолжении его приема в той же дозе шансы на спонтанное улучшение значительно снижаются, хотя оно все же возможно. Симптоматическая терапия определяется ведущим типом гиперкинеза. При наиболее часто встречающемся хореоформном гиперкинезе в первую очередь следует назначить средства, улучшающие ГАМК-ергическую передачу (клоназепам, диазепам, баклофен, вальпроат натрия, габапентин), в ряде случаев эффективны центральные симпатолитики (резерпин), сульпирид (эглонил) или оланзапин (зипрекса). В резистентных случаях можно рекомендовать прием карбамазепина, антагонистов кальция (верапамил, дилтиазем, нифедипин), малых доз агонистов дофаминовых рецепторов (бромокриптин), препаратов магния, клонидина. У отдельных больных удается также добиться улучшения с помощью средств, усиливающих холинергическую передачу: предшественников ацетилхолина (холин), антихолинэстеразных препаратов (такрин), меклофеноксата (ацефен). В то же время холинолитики при хореоформном гиперкинезе вызывают усиление дискинезии и должны быть отменены, но могут быть полезны при поздней дистонии (наряду с симпатолитиками, клоназепамом и клозапином). При поздней акатизии наиболее эффективны бета-блокаторы или резерпин. Учитывая возможную патогенетическую роль окислительного стресса в повреждении нейронов базальных ганглиев, в комплекс лечения следует включать витамин Е или другие антиоксиданты.

Злокачественный нейролептический синдром

Это редкое осложнение нейролептической терапии. Генез остается невыясненным, предполагается, что в его механизме играет роль блокада дофаминовых рецепторов

в полосатом теле и гипоталамусе. Это косвенно подтверждается случаями возникновения аналогичного синдрома после внезапной отмены препаратов леводопы. Не исключается врожденная предрасположенность. Синдром обычно развивается в первые дни лечения нейролептиком либо после резкого увеличения его дозы. Развитию синдрома могут способствовать интеркуррентная инфекция, нарушения водно-электролитного баланса (в частности, дегидратация или гипонатриемия), одновременное назначение препарата лития. Чаще всего синдром возникает у молодых мужчин при применении нейролептиков пролонгированного действия.

Клинически синдром проявляется триадой симптомов: гипертермия (до 40-42°C), генерализованная мышечная ригидность, угнетение сознания (ступор, кома). Картину дополняют вегетативные расстройства: бледность, потливость, тахикардия. В ряде случаев отмечаются тремор, дистония, хореоформный гиперкинез, изредка - эпилептические припадки. Симптоматика нарастает в течение 1-3 суток. Постоянное напряжение мышц может приводить к их некрозу, который проявляется увеличением уровня креатинфосфокиназы в крови и миоглобинурией с последующей почечной недостаточностью. В 15-25% случаев наступает летальный исход вследствие тромбоэмболии легочной артерии, почечной недостаточности, острой сердечной недостаточности, пневмонии. У остальных в течение нескольких дней или недель наступает регресс симптомов.

Лечение состоит в немедленном прекращении приема нейролептика или другого антидофаминергического средства, лития, коррекции водно-электролитных нарушений. При нарушении дыхания и глотания необходимы интубация и ИВЛ, введение назогастрального зонда для кормления и введения лекарств. Для уменьшения ригидности назначают амантадин (внутрь или внутривенно), бензодиазепины, иногда бромкриптин и препараты леводопы, но эффект последних непостоянен. Для предупреждения тромбоза глубоких вен голени назначают малые дозы гепарина. Для снижения температуры используют антипиретики и методы внешнего охлаждения. При острой почечной недостаточности показан гемодиализ. Возобновить лечение нейролептиком (желательно другим) можно лишь после регресса всех симптомов осложнения, начиная с малых доз.

Серотониновый синдром

Возникает при применении серотониномиметических препаратов (трициклические и тетрациклические антидепрессанты, ингибиторы обратного захвата серотонина и др.), особенно в комбинации с препаратами, усиливающими действие серотонина (ингибиторы МАО, препараты лития, бромкриптин, пентазоцин). Как правило, серотониновый синдром развивается в течение нескольких часов или дней после начала лечения серотониномиметическим средством или увеличения его дозы. Клиническая картина включает миоклонии, тремор, ригидность, оживление рефлексов, особенно в ногах, клонус стоп, атаксию, которые обычно сопровождаются возбуждением, спутанностью сознания и вегетативными нарушениями (субфебрильной температурой, тошнотой, диареей, головной болью, гиперемией лица, ознобом, профузным потоотделением, учащением дыхания и пульса, колебаниями АД, расширением зрачков). В тяжелых случаях возможны высокая лихорадка, эпилептические припадки, опистотонус, ДВС-синдром,

миоглобинурия, почечная недостаточность, кома. Симптоматика тяжелого серотонинового синдрома напоминает злокачественный нейролептический синдром (повышение активности серотонинергической системы приводит к торможению дофаминергических нейронов).

Лечение. Серотониновый синдром обычно проходит самостоятельно в течение нескольких часов или дней после отмены серотониномиметического препарата. Однако описаны случаи с летальным исходом. Лечение включает главным образом симптоматические меры. Антагонисты серотонина (метисергид, ципрогептадин) и бета-адреноблокаторы (пропранолол) способствуют более быстрому восстановлению.

ДРУГИЕ ГИПЕРКИНЕЗЫ

1. *Лицевой гемиспазм* характеризуется пароксизмами непроизвольных клонических сокращений мышц, иннервируемых лицевым нервом.

Симптомы Лицевого гемиспазма:

Традиционно выделяли первичный (эссенциальный, или идиопатический) лицевой гемиспазм, возникающий в силу неясных причин, и вторичный (симптоматический) гемиспазм, обусловленный сдавлением сосудистой мальформацией, опухолью и т.д. Но в последние десятилетия удалось выяснить, что большинство случаев так называемого «идиопатического» гемиспазма обусловлено сдавлением лицевого нерва в месте его выхода из ствола мозга небольшой артерией или веной. Симптоматический гемиспазм может быть также вызван сдавлением лицевого нерва петлей базилярной артерии (при ее долинхоэктазии), расширенной позвоночной артерией, значительно реже — опухолью задней черепной ямки, аневризмой, арахноидальной кистой, артериовенозной мальформацией. Изредка гемиспазм обусловлен поражением вну-тристволовой части нерва (например, при рассеянном склерозе или инфаркте ствола). Иногда он возникает в исходе острой невропатии или травмы лицевого нерва, при опухоли околоушной железы, болезни Педжета. Двусторонний гемиспазм может быть обусловлен нейроборрелиозом, иногда идиопатической невропатией лицевого нерва.

Гемиспазм обычно возникает в результате легкого сдавления лицевого нерва, а иногда и просто вследствие соприкосновения нерва и сосуда. Для его развития необходимо лишь частичное повреждение нерва, обычно недостаточное для появления признаков паралича мимических мышц. Следует отметить, что нейроваскулярный конфликт нередко выявляется у больных гемиспазмом и на непораженной стороне, а также у здоровых лиц, поэтому сдавление нерва — необходимое, но не достаточное условие для развития гемиспазма.

Этот короткий участок нерва (длиной всего 5 мм) наиболее чувствителен к сдавлению в силу того, что представляет собой место контакта центрального миелина, образованного олигодендроцитами, и периферического миелина,

формируемого шванновскими клетками. В этой переходной зоне слой миелина более тонкий, чем в других участках нерва. Кроме того, гемиспазм чаще развивается при сдавлении передней поверхности корешка нерва, тогда как сдавление задней поверхности корешка нередко оказывается асимптомным. В зоне контакта сосуда и нерва создаются условия для эктопической генерации импульсов, которые могут распространяться орто- и антидромно. Непрерывно следующие антидромные импульсы постепенно изменяют функциональное состояние нейронов двигательного ядра лицевого нерва, вызывая их гипервозбудимость и спонтанные разряды (киндлинг- эффект).

Эта повышенная возбудимость нейронов ядра лицевого нерва уменьшается после декомпрессии лицевого нерва. По мнению Я.Б.Юдельсона (1980), пароксизмальность проявлений и изменения ЭЭГ у больных с гемиспазмом, могут свидетельствовать о вторичном вовлечении супрануклеарных структур — повышении активности ретикулярной активирующей системы, дисфункции лимбических структур. По мнению ВЛ.Голубева (1986), повреждение нерва, которое может иметь форму фокальной демиелинизации и приводить к формированию очагов эктопической активности и эфпатической трансмиссии импульсов, играет роль пускового фактора, тогда как в реализации гиперкинеза и его «созревании» основное значение имеют нейродинамические процессы, в которые вовлекаются как периферические, так и центральные уровни иннервации лица.

Более чем у 60% больных с лицевым гемиспазмом выявляется артериальная гипертензия, которая, с одной стороны, может быть причиной расширения, удлинения и извитости сосуда, а, с другой стороны, следствием сдавления аномальным сосудом бокового отдела продолговатого мозга, который содержит центры, контролирующие функцию сердечно-сосудистой системы.

Лечение основано на применении антиконвульсантов (резерпина, дифенина, клоназепама), баклофена. Однако они приносят эффект лишь у небольшой части больных. При выявлении причины компрессии лицевого нерва у больных молодого и среднего возраста показано оперативное лечение (микроваскулярная декомпрессия лицевого нерва). Эффективно введение в мышцы ботулотоксина, но его действие сохраняется не более 3-6 мес, поэтому необходимы повторные инъекции.

2. *Синдром «ригидного человека»* (синдром Вольтмана-Мерша) характеризуется постепенно развивающимся симметричным повышением тонуса мышц (ригидностью), которое сопровождается болезненными мышечными спазмами. Вначале обычно вовлекаются аксиальные мышцы, чаще поясничного отдела, реже шейного отдела, а затем и мышцы проксимальных отделов конечностей.

Синдром ригидного человека чаще всего проявляется на 4—5-ом десятилетиях жизни, но описаны случаи с началом заболевания в старческом и детском возрасте. Сообщалось и о врожденной форме синдрома. Мужчины и женщины страдают примерно в одинаковой степени.

Симптомы развиваются исподволь. Поначалу больных беспокоят лишь эпизодические боли и напряжение мышц спины, живота или шеи. Но постепенно

мышечное напряжение (ригидность) нарастает, становится постоянной, присоединяются мышечные спазмы.

Начавшись с туловищной мускулатуры, процесс через несколько месяцев вовлекает (более или менее симметрично) мышцы проксимальных отделов всех четырех конечностей.

Для синдрома ригидного человека характерно преобладание тонуса в разгибателях. Постоянное напряжение паравертебральных мышц приводит к формированию фиксированного поясничного лордоза, который может сохраняться при наклоне туловища вперед или в положении лежа. Верхняя часть спины обычно выпрямлена, голова иногда несколько отклонена кзади. Плечи часто подтянуты вверх. Но у некоторых больных в шейно-грудном отделе отмечается кифоз.

На фоне постоянной ригидности возникают мышечные спазмы, продолжающиеся несколько секунд или минут, реже дольше. Они могут быть спонтанными, рефлекторными или акционными. Рефлекторные спазмы провоцируются внезапным шумом, прикосновением, пассивным растяжением мышц, натуживанием (например, при опорожнении мочевого пузыря), внезапной эмоциональной реакцией, испугом, холодом. При повторном действии того же раздражителя выраженность спазмов обычно уменьшается.

Чаще всего спазмы вовлекают мышцы-разгибатели спины и нижних конечностей. Но они могут также развиваться в диафрагме и других дыхательных мышцах, нарушая ритм дыхания. Затруднение дыхания способен вызвать и спазм мышц гортани, а спазм крикофарингеальной мышцы бывает причиной обструкции пищевода и преходящей дисфагии. Интенсивность и регулярность спазмов переменчивы. Иногда они бывают столь сильными, что приводят к перелому или вывиху.

В результате неожиданного генерализованного спазма больной может внезапно упасть.

Нередко спазмы вызывают интенсивную боль, заставляющую больного вскрикивать, а после себя оставляют длительную тупую мозжащую боль в мышцах. Спазмы часто сопровождаются тревогой, дисфорией и резкими вегетативными сдвигами (профузным потоотделением, тахикардией, повышением артериального давления).

Дистальные отделы конечностей и черепные мышцы, как правило, остаются интактными. Но примерно у четверти больных отмечаются вовлечение краниальных мышц (например, напряжение мимических мышц, вызывающее гипомимию или насильственное вытягивание губ) или спазмы в мышцах голени. В результате постоянного мышечного напряжения резко ограничена подвижность в поясничном отделе и тазобедренных суставах. Затруднено любое изменение позы, прежде всего вставание с постели или кресла. В тяжелых случаях больные не в состоянии самостоятельно одеваться, наклониться вперед, чтобы надеть носки или завязать шнурки на обуви, сесть на стул. Туловище и конечности двигаются единым блоком. При вовлечении шейного отдела больной не может повернуть голову, чтобы посмотреть по сторонам. При поражении мышц грудной клетки возможна дыхательная недостаточность, проявляющаяся одышкой при малейшей физической нагрузке.

Больной передвигается медленно мелкими шажками, с большим усилием

преодолевая тугоподвижность туловища и нижних конечностей. Любое неосторожное движение может спровоцировать спазм и падение. Ходьбу больных иногда сравнивают с походкой заводной игрушки.

Иногда этот страх (астазобазофобия) может инвалидизировать больного в большей степени, чем собственно двигательное расстройство и нередко служит поводом для ошибочной диагностики психогенного заболевания, поскольку на этом этапе заболевания при неврологическом осмотре каких-либо существенных объективных симптомов может не выявляться. Ошибочной диагностике способствует и аффективная лабильность, характерная для многих больных.

Выраженность ригидности и спазмов может существенно колебаться в течение суток и ото дня ко дню. Во сне ригидность и спазмы обычно проходят, но в тяжелых случаях выраженная деформация позвоночника иногда сохраняется даже во сне.

При осмотре обычно обращает внимание необычная поза больных (выраженный поясничный гиперлордоз, подтянутые вверх плечи и т.д.), резкая гипертрофия паравerteбральных мышц, замедленность произвольных движений, ограничение их объема. В типичных случаях снижения мышечной силы, нарушений чувствительности и координации, патологических стопных знаков не выявляется. Возможно лишь оживление сухожильных рефлексов.

У некоторых больных, наряду со спазмами, наблюдаются более быстрые миоклонические подергивания в аксиальных и проксимальных мышцах, иногда генерализованные, которые чаще всего имеют рефлекторный характер (миоклонический вариант СРЧ). Обычно они появляются через несколько лет после начала заболевания и, в отличие от ригидности и спазмов, могут быть резистентными к диазепаму. Иногда миоклонические подергивания возникают лишь во время сна (ночная миоклония). У 10% больных отмечаются эпилептические припадки, однако остается неясным, связаны ли они патогенетически с СРЧ.

Описана также комбинация синдрома ригидного человека с прогрессирующей мозжечковой атаксией — оба синдрома могут быть связаны с антителами к ДГК.

Вегетативные симптомы (мидриаз, артериальная гипертензия, профузное потоотделение и др.) выявляются в 75% случаев, но чаще имеют транзиторный характер, возникая лишь во время спазмов. Однако у части больных наблюдаются более стойкие вегетативные расстройства (например, артериальная гипертензия). Иногда наблюдаются тахипноэ и лихорадка. На фоне частых интенсивных спазмов (status spasmoticus) может возникать резкое усиление вегетативных расстройств с развитием вегетативного криза, нарушением проводимости сердца, сердечной и дыхательной недостаточностью, шоком, комой, ДВС-синдромом. Иногда в подобных случаях ошибочно диагностируется инфаркт миокарда, поскольку вследствие интенсивных сокращений мышц в крови происходит повышение уровня мышечных ферментов.

Лечение. Эффективны ГАМКергические средства, в том числе бензодиазепины (диазепам, клоназепам), баклофен, вальпроат натрия, а также тизанидин (сирдалуд).

В ряде случаев стойкий эффект можно получить с помощью плазмафереза, кортикостероидов, в/в иммуноглобулина, иммуносупрессоров (азатиоприна).

3.Нейромиотония (синдром «броненосца»- болезнь Исаакса) проявляется постоянным напряжением, спазмами или замедленной релаксацией мышц, обусловленными постоянными разрядами дистальных отделов двигательных волокон. Редкое спорадическое заболевание, обычно проявляющееся на втором-третьем десятилетии жизни. При вовлечении мышц глотки и гортани возможны затруднения речи, глотания, дыхания. Нейромиотония связана не с мышечной патологией, а с повышенной возбудимостью нервных окончаний в мышцах и предположительно имеет аутоиммунное происхождение.

Наблюдается патологическая установка кистей и стоп, часто с постоянным сгибанием или разгибанием пальцев. Поза конечностей напоминает карпопедальный спазм при тетании.

Постоянное мышечное напряжение может вызывать генерализованную гипертрофию мышц. На поздних стадиях формируются контрактуры. В отличие от экстрапирамидных гиперкинезов, мышечные спазмы и миокимия сохраняются во сне.

Сухожильные рефлексy отсутствуют, обычно вследствие того, что постоянная мышечная активность тормозит спинальные моносинаптические рефлексy. Ее подавление с помощью карбамазепина или дифенина приводит к восстановлению рефлексов. Нарушения чувствительности и другие неврологические симптомы при идиопатической нейромиотонии не выявляются.

У части больных отмечаются вегетативные признаки гиперметаболического состояния — непереносимость высокой температуры, гипергидроз, тахикардия. Течение идиопатической нейромиотонии относительно доброкачественное и нередко характеризуется длительными периодами стабилизации и неполной ремиссии.

Этиология и патогенез нейромиотонии. Выделяют идиопатическую нейромиотонию, часто обозначаемую также как синдром Исаакса (в честь английского невролога H.Isaacs, описавшего ее в 1961 г.) и вторичную (симптоматическую) нейромиотонию. В основе идиопатической формы заболевания предположительно лежит аутоиммунный процесс. У больных с синдромом Исаакса выявляются антитела, направленные против антигенов калиевых каналов пресинаптической мембраны, которые могут вызывать гипервозбудимость нервных терминалей в мышцах и делают возможными их частые спонтанные разряды. Вторичная нейромиотония обычно возникает вследствие полиневропатии (например, хронической воспалительной демиелинизирующей полирадикуло-невропатии, синдрома Гийена—Барре, токсических полиневропатий, наследственных сенсомоторных невропатий). Описаны паранеопластические случаи, связанные с раком легких.

Течение доброкачественное непрогрессирующее с периодами стабилизации и неполной ремиссии. Карбамазепин и дифенин уменьшают мышечное напряжение. Диазепам и другие бензодиазепины неэффективны. В резистентных случаях применяют плазмаферез, кортикостероиды и другие иммуносупрессоры.

4. *Синдром беспокойных ног* проявляется крайне неприятными, тягостными, но чаще неболевыми ощущениями (зудящими, скребущими, колющими, тупой распирающей тяжестью) в глубине голеней, стоп, бедер (а иногда и в руках), которые появляются обычно по вечерам или ночью в покое (чаще в положении лежа) и вынуждают больного совершать движения конечностями, растирать ноги, вставать и ходить. Симптомы усиливаются в покое.

Наиболее характерным и необычным проявлением СБН является усиление сенсорных или моторных симптомов в покое. Пациенты обычно отмечают ухудшение в положении сидя или лежа и особенно при засыпании. Симптомы ослабевают при движении.

Симптомы значительно ослабевают или исчезают при движении. Наилучший эффект чаще всего оказывает простая ходьба. В ряде случаев помогает потягивание, наклоны, упражнения на велотренажере или просто стояние. Вся эта активность находится под произвольным контролем пациента и может быть подавлена в случае необходимости. Однако это приводит к значительному усилению симптомов. Симптомы носят циркадный ритм.

Симптоматика значительно усиливается в вечернее время и в первую половину ночи (между 18 часами вечера и 4 часами утра). Перед рассветом симптомы ослабевают и могут исчезнуть вообще в первую половину дня.

Лечение. Состояние можно облегчить с помощью препаратов леводопы, особенно пролонгированного действия (синемет CR, мадопар HBS), и агонистов дофамина (бромкриптина, перголида, алмирида), назначаемых на ночь. При непереносимости дофаминергических средств применяют бензодиазепины (клоназепам, триазолам, темазепам), ГАМКергические средства (баклофен, оксibuтират натрия, вальпроевая кислота). В ряде случаев эффективны клофелин (особенно при уремии), амантадин, карбамазепин. Антидепрессанты, которые нередко назначают больным, вызывают ухудшение состояния-при необходимости можно использовать лишь тразодон и ингибиторы МАО. Иногда эффективны препараты железа и фолиевой кислоты (даже в отсутствие их явного дефицита).

5. *«Болезненные ноги (руки)- движущиеся пальцы»*, состояние, возникающее при поражении корешков, периферических нервов, плексопатии или полиневропатии и характеризующееся сочетанием болевого синдрома, часто имеющего черты каузалгии, со своеобразными медленными (частотой 1-2 Гц), атетонидными движениями пальцев в виде сложной последовательности сгибания-разгибания, отведения-приведения.

Электромиографические данные показывают, что в патогенез синдрома вовлечены не только периферические, но и центральные механизмы. Улучшение достигается при лечении первичного поражения периферических нервов и купирования болевого синдрома.

Глава 2

КООРДИНАЦИЯ ДВИЖЕНИЙ И ЕЕ РАССТРОЙСТВА.

Сенситивная атаксия, симптомы поражения путей глубокой чувствительности на разных уровнях.

Сенситивная атаксия характеризуется отсутствием информации о положении тела в пространстве, и связана с нарушением глубокого мышечно-суставного чувства. В зависимости от места повреждения путей глубокой чувствительности сенситивная атаксия может иметь различную распространенность.

Поражение периферических нервных волокон, несущих глубокую чувствительность к спинному мозгу (по этиологии может быть дифтерийное, алкогольное, диабетическое). Характеризуется ухудшением ходьбы в темноте, необходимостью контроля зрения, нарушение выполнения координаторных проб при отсутствии контроля зрения.

При поражении задних столбов спинного мозга, где проходят волокна глубокой чувствительности на уровне грудных и пояснично-крестцовых сегментов страдают только координация нижних конечностей, если очаг поражения локализуется выше шейного утолщения или на уровне шейного утолщения нарушается координация верхних и нижних конечностей. К изолированному поражению задних столбов чаще всего приводят такие заболевания как нейросифилис, фуникулярный миелоз.

Одностороннее поражение ядер Голля и Бурдаха, расположенных в продолговатом мозге приводит к гомолатеральной гемиатаксии на стороне очага поражения.

При поражении медиальной петли, зрительного бугра появляется гемиатаксия на противоположной стороне.

При выраженной сенситивной атаксии в руках затруднено выполнение даже самых простых бытовых действий: больной не может застегнуть пуговицы на одежде, не расплескивая поднести стакан воды ко рту, нарушена пальценосовая проба (точное попадание указательным пальцем в кончик носа).

При нарушении координации движений в нижних конечностях больной не может попасть пяткой одной ноги в колено другой, голень описывает зигзаги, а при выполнении второй фазы пяточно-коленной пробы нога проводится по гребню большеберцовой кости не плавно, а толчкообразно.

Мышечный тонус в пострадавших конечностях понижен (и в сгибателях и в разгибателях), в положении стоя отмечается пошатывание, особенно в пробе Ромберга. Ходьба становится беспорядочной, стопы прерывисто поднимаются, а потом со стуком опускаются на землю – *штампующая походка*.

Таким образом, основные отличительные особенности сенситивной атаксии:

- 1) сенситивная атаксия всегда сочетается с расстройством глубокой чувствительности;
- 2) сенситивная атаксия усиливается при закрытых глазах;
- 3) сенситивная атаксия при поражении задних канатиков спинного мозга может сопровождаться снижением или исчезновением сухожильных рефлексов, это объясняется дегенерацией волокон глубокой чувствительности, являющихся афферентной частью рефлекторной дуги глубоких рефлексов;
- 4) сенситивная атаксия при поражении периферических нервов сопровождается также нарушением поверхностной чувствительности и периферическими парезами.

Заболевания, при которых может быть сенситивная атаксия:

- ❖ спинная сухотка (нейросифилис);
- ❖ В₁₂-фолиеводефицитная анемия (фуникулярный миелоз);
- ❖ полинейропатия (алкогольная, дифтерийная, диабетическая);
- ❖ сосудистые поражения головного мозга (при очаге поражения в стволе, зрительном бугре).

Вестибулярная (лабиринтная) атаксия

Возникает при нарушении функций вестибулярного анализатора, в частности его проприорецепторов в лабиринте. Возникает при поражении вестибулярного аппарата (полукружных каналов, ампул), при вестибулопатиях, при синдроме Меньера, болезни Меньера, при невриноме слуховой порции VIII пары, при сосудистых заболеваниях, сопровождающихся возникновением очага поражения в области вестибулярных ядер ствола, при вертебробазилярной недостаточности, СПА.

При вестибулярной атаксии расстраивается равновесие тела, больной отклоняется при ходьбе и в позе Ромберга в сторону пораженного лабиринта. Выраженность атаксии увеличивается при изменении положения тела, головы.

Характерно:

- системное головокружение;
- горизонтально-ротаторный нистагм;
- тошнота, рвота;
- на стороне пораженного лабиринта может снижаться слух (при вовлечении в процесс слуховой порции VIII пары).

Купирование вестибулярного криза:

- церукал - 2,0
- диазепам - 2,0
- атропин - 0,1-0,5%

При нарушении кровотока в лабиринтной артерии используют препарат, избирательно улучшающий кровоток в данной артерии – бетасерк. Так же при лечении хронического нарушения мозгового кровообращения, или ОНМК, сопровождающихся вестибулярными нарушениями используют антидепрессанты, диуретики; при эмоциональных расстройствах используют эглонил. При хронических головокружениях лабиринтного происхождения большое значение имеет ЛФК.

Мозжечок и вестибулярная система (анатомия и физиология).

Мозжечковая атаксия развивается не только при поражении самого мозжечка, но и его проводников; как афферентных, так и эфферентных. На мозжечковую атаксию закрывание глаз не влияет, глубокая чувствительность остается сохранной.

Мозжечок расположен в задней черепной ямке над продолговатым мозгом и варолиевым мостом. Кверху от него находятся затылочные доли, между ними и мозжечком натянут мозжечковый намет – tentorium. Мозжечок состоит из среднего отдела или червя и двух полушарий. Поверхностным слоем мозжечка является кора – серое вещество. Кроме того, в белом веществе имеются еще скопления серого вещества – ядра мозжечка. Наиболее важными из них являются nucl. dentatus (зубчатое ядро), nucl. fastigi – ядро шатра.

С другими отделами центральной нервной системы мозжечок связан тремя парами ножек:

- 1) нижние ножки – corpora restiformia (веревчатые тела) (соединяют мозжечок с продолговатым мозгом);
- 2) средние ножки – brachia pontis (соединяют мозжечок с варолиевым мостом);
- 3) верхние ножки – brachia conjunctiva (соединяют мозжечок со средним мозгом на уровне четверохолмия).

Ножки мозжечка состоят из волокон, которые приносят импульсы к мозжечку или отводят от него.

Червь мозжечка является филогенетически более древним отделом связан с вестибулярным аппаратом.

Полушария мозжечка являются более новым образованием, развиваются параллельно с развитием коры головного мозга.

Мозжечок выполняет следующие **функции**:

- ✓ автоматическая координация движений;
- ✓ регуляция мышечного тонуса;
- ✓ обеспечение равновесия тела.

В осуществлении произвольных движений главная роль мозжечка состоит в согласовании быстрых (фазических) и медленных (тонических) компонентов двигательного акта. Это возможно благодаря связям мозжечка с мышцами и корой головного мозга.

Мозжечок получает афферентные импульсы от всех рецепторов, раздражающихся во время движения – это проприорецепторы, вестибулярные, зрительные, слуховые, т.е. получает информацию о состоянии двигательного аппарата.

Сам мозжечок оказывает влияние на красное ядро и ретикулярную формацию ствола, которые посылают импульсы к γ -мотонейронам спинного мозга, регулирующим мышечный тонус. Импульсы от мозжечка поступают в кору двигательной зоны. Основная функция мозжечка осуществляется на подкорковом уровне: мозговой ствол, спинной мозг.

Эфферентные импульсы от ядер мозжечка регулируют проприоцептивные рефлекс на растяжение. При мышечном сокращении происходит возбуждение проприорецепторов (мышечных веретен) в мышцах агонистах и антагонистах, но рефлекс не возникает, так как мозжечок оказывает тормозное влияние. При поражении мозжечка это влияние утрачивается, и в конечностях при выполнении движений появляются колебательные движения (особенно при выполнении целенаправленных действий за счет возбуждения агонистов и антагонистов).

Многие мозжечковые расстройства связаны с нарушением реципрокной иннервации антагонистов: при выполнении любого движения мышцы агонисты и антагонисты находятся в противоположном состоянии. Если нейроны сгибателей возбуждаются, то нейроны разгибателей тормозятся. Механизм состоит в реципрокном торможении спинномозговых двигательных центров. Этот механизм осуществляется сегментарным аппаратом спинного мозга при участии мозжечковых систем.

Афферентные, эфферентные связи мозжечка роль, в организации движений

I. Пути к мозжечку от спинного и продолговатого мозга.

Задний спиноцеребеллярный путь (Флексига). I-ый нейрон заложен в спинальном ганглии, дендриты его связаны с проприорецепторами мышц, сухожилий, связок, надкостницы. Аксон в составе заднего корешка подходит к клеткам колонки Кларка в основании заднего рога. Это II нейрон, волокна которого направляются в боковые столбы спинного мозга своей стороны, поднимаются вдоль всего спинного мозга и на уровне продолговатого мозга в составе нижней мозжечковой ножки входят в червь мозжечка. В коре червя мозжечка заложен III нейрон, волокна которого контактируют с клетками коры полушария мозжечка (IV нейрон). Аксоны этих клеток идут к зубчатому ядру (V нейрон). Волокна V нейрона входят в состав верхней ножки мозжечка перекрещиваются и заканчиваются у клеток красного ядра противоположной стороны – перекрест Вернекинга. Аксоны клеток красного ядра направляются на противоположную сторону среднего мозга совершают перекрест Фореля, проходят варолиев мост, продолговатый мозг и в составе бокового канатика спинного мозга достигают клеток передних рогов (α , γ -мотонейроны). Путь от красного ядра до спинного мозга – tractus rubrospinalis (пучок Монакова).

Передний спиноцеребеллярный путь (Говерса).

Импульсы к червю мозжечка идут и по другому пути – переднему спиноцеребеллярному пучку Говерса. I-ый нейрон расположен в спинальном ганглии, II-ой нейрон является клеткой заднего рога, аксоны II нейрона переходят сразу же на противоположную сторону и направляются вверх по спинному мозгу в составе боковых столбов, проходят продолговатый мозг, варолиев мост, на уровне переднего мозгового паруса переходят на противоположную сторону и в составе верхней ножки мозжечка достигают ядер мозжечка, затем следует так же, как и путь Флексига.

Вестибуло-мозжечково-мышечный путь

К мозжечку в составе нижней ножки идут аксоны клеток от вестибулярных ядер Дейтерса и заканчиваются в ядре шатра червя мозжечка. Волокна от клеток этого ядра идут в составе верхней ножки к ретикулярной формации ствола, к ядру Дейтерса, от которых образуются нисходящие тракты вестибулоспинальный, ретикулоспинальный, заканчивающиеся у клеток передних рогов спинного мозга. По этому вестибуло-мозжечково-мышечному пути осуществляется регуляция равновесия тела. Через вестибулярное ядро Дейтерса мозжечок устанавливает связи с ядрами глазодвигательных нервов.

Афферентные импульсы к мозжечку поступают также по аксонам от ядер Голля и Бурдаха.

Функция мозжечка контролируется различными отделами коры головного мозга.

II. Пути к мозжечку от коры головного мозга.

1. Лобно-мосто-мозжечковый путь (tractus fronto-ponto-cerebellaris).

От клеток I нейрона передних отделов верхней и средней лобных извилин, в виде пучка аксоны проходят через переднее бедро внутренней капсулы, затем проходят ножки мозга и заканчиваются у клеток варолиевого моста (II нейрон). Аксоны II нейрона переходят на противоположную сторону в составе средней ножки мозжечка, входят в полушарие мозжечка и контактируют с корой (III нейрон). Затем аксоны III нейрона идут к зубчатому ядру, которое является IV нейроном, аксоны которого в составе верхней ножки идут к красному ядру противоположной стороны. Затем в составе ретикулоспинального тракта идут импульсы к спинному мозгу, регулирующие стояние, ходьбу.

2. Затылочно-височно-мосто-мозжечковый путь (tractus occipito-temporale-ponto-cerebellaris).

I-ый нейрон расположен в коре височной, затылочной долей. Аксоны I – ого нейрона в составе заднего бедра внутренней капсулы идут к ядрам варолиевого моста, которые являются II нейроном. Аксоны II нейрона переходят на противоположную сторону и по средней ножке идут к коре мозжечка, где расположен III нейрон. Затем импульсы переключаются на зубчатое ядро, от которого информация поступает в ствол головного мозга к подкорковым центрам зрения и слуха. С помощью этого тракта осуществляется координация работы мозжечка со зрением и слухом.

Существующие перекресты мозжечковых путей в конечном итоге приводят к гомолатеральной связи одного полушария мозжечка и конечностей – поэтому при поражении полушария мозжечка расстройства функции возникают на одноименной половине тела.

При очаге поражения в боковом канатике спинного мозга – мозжечковые нарушения возникают на своей стороне.

При поражении корково-мозжечковых связей атаксия возникает на противоположной стороне.

Симптомы и синдромы поражения мозжечка: атаксия, диссинергия, нистагм, дизартрия, мышечная гипотония.

Клинические методы исследования координации движений.

Червь мозжечка принимает участие в регуляции координации мускулатуры туловища, кора полушарий – дистальных отделов конечностей. Соответственно выделяют две формы атаксий.

а) Статико-локомоторная атаксия характеризуется нарушениями стояния и ходьбы, возникающих при поражении средних отделов мозжечка. При ходьбе больной отклоняется в сторону мозжечкового поражения.

Устойчивость проверяется в *пробе Ромберга*: больной должен стоять, плотно сдвинув стопы, руки вытянуты вперед до горизонтального уровня. Проба проводится сначала с открытыми глазами, затем с закрытыми. При поражении передних отделов червя мозжечка больной отклоняется в позу Ромберга вперед, задних отделов – назад. При поражении мозжечковых систем больной в этой позе

покачивается либо вообще не может стоять как с открытыми, так и с закрытыми глазами.

При исследовании ходьбы больному предлагают пройти по прямой линии с открытыми, затем с закрытыми глазами, чтобы носок одной стопы прикасался к пятке другой (тандемная походка или лисий шаг).

Проверяется также фланговая походка – шаговые движения в сторону. Обращают внимание на четкость шага и возможность быстрой остановки по команде. При поражении мозжечка возникает «атаксическая» или «мозжечковая» походка. Ноги чрезмерно разгибаются вперед, туловище от них отстает, при попытке больного стоя отклониться назад, отсутствует сгибание в коленных суставах и в поясничном отделе позвоночника.

При поражении мозжечковых систем нарушается сочетание простых движений, составляющих последовательную цепь сложных двигательных актов. Это обозначается термином «асинергия» осуществляется с помощью пробы Бабинского: больной лежит на спине без подушки, руки скрещены на груди, из такого положения больной должен сесть. При выполнении этой пробы у больного поднимаются ноги, а не туловище. При одностороннем поражении соответствующая нога поднимается выше другой.

Симптом Ожеховского: больной опирается ладонями вытянутых рук на ладони врача. При отнимании рук врача больной резко наклоняется вперед. Здоровый человек или останется неподвижным или отклоняется назад.

Симптом отсутствия «обратного толчка» Стюарта-Холмса: больной отводит руку до горизонтального уровня и сгибает её в локтевом суставе, кисть сложена в кулак, врач пытается разогнуть руку. Если внезапно прекратить разгибание – кулак больного с силой ударяет ему в грудь. У здорового человека включаются мышцы антагонисты и этого не происходит.

б) Динамическая атаксия характеризуется нарушением выполнения различных произвольных движений в конечностях. Этот вид атаксии зависит от поражения полушарий мозжечка.

Тесты на динамическую атаксию:

- *пальценосовая проба* – больной сначала с открытыми, затем закрытыми глазами указательным пальцем выпрямленной руки и отведенной в сторону пытается попасть в кончик носа. При поражении мозжечка – промахивание и появление дрожания руки при приближении к цели – *интенционное дрожание*. Промахивание с закрытыми глазами характерно для сенситивной атаксии.
- *пяточно-коленная проба* – больной лежа на спине сгибает ногу в тазобедренном и коленном суставе и пытается поставить пятку согнутой ноги на колено другой ноги, затем, слегка прикасаясь пяткой, проводит по гребню большеберцовой кости вниз до стопы и обратно. Выполняется с закрытыми и открытыми глазами. При мозжечковой атаксии – промахивание и интенционное дрожание.
- *проба на адиадохокинез*: рука согнута в локтевом суставе до прямого угла, пальцы разведены и слегка согнуты. В таком положении совершается супинация и пронация (имитация вкручивания лампочки). При поражении мозжечка движения неловкие, размашистые и несинхронные – адиадохокинез (может быть замедленный темп – брадикинезия).

- *проба на соразмерность движений*: руки больного вытянуты вперед ладонями кверху. По команде врача больной должен быстро повернуть ладони вниз. При поражении мозжечка на соответствующей стороне наблюдается избыточная ротация кисти – *дисметрия (гиперметрия)*.
- *проба с молоточком* – больной удерживает молоточек за рукоятку, а I и II пальцами другой руки поочередно сжимает то узкую, то широкую часть молоточка. При поражении – изменение движения.

Расстройство речи – в результате нарушения координации речедвигательной мускулатуры, речь больного становится замедленной (*брадилалия*), теряет плавность, ударения больной ставит не на нужных слогах – *скандированная речь*.

Изменение почерка: становится неровным, крупным (*мегалография*). Больной не может нарисовать круг, правильную фигуру.

Нистагм – ритмичное подергивание глазных яблок при взгляде в сторону или вверх (своего рода интенционное дрожание глазодвигательных мышц).

При страдании мозжечковых систем плоскость нистагма совпадает с произвольными движениями глазных яблок – при взгляде в стороны нистагм горизонтальный, вверх – вниз вертикальный. Иногда нистагм бывает врожденным, тогда он наблюдается не только при отведении глазных яблок в стороны, но и при взгляде прямо – спонтанный, при переводе взгляда вверх сохраняет свой характер – горизонтальный, ротаторный.

При поражении мозжечковых систем снижается мышечный тонус – возникает *мышечная гипотония*. Мышцы становятся дряблыми, вялыми, в суставах – избыточные движения.

Причина острой мозжечковой атаксии – мозжечковый инсульт, интоксикация препаратами лития, рассеянный энцефаломиелит, энцефалит, абсцесс мозга.

Причины подострой мозжечковой атаксии – энцефалопатия Вернике, отравление алкоголем, ртутью, цитостатиками, опухоли мозжечка, рассеянный склероз.

Причины хронической мозжечковой атаксии – злокачественные новообразования, гипотиреоз, алкогольная дегенерация мозжечка, прионовые болезни, опухоли задней черепной ямки, мостомозжечкового угла, краниовертебральные аномалии, рассеянный склероз, наследственные атаксии Фридрейха, Пьера-Мари.

Лобная атаксия – туловищная *астазия–абазия*. Нарушается ходьба стояние, туловище отклоняется кзади и в сторону, противоположному очагу поражения. Характерно промахивание при выполнении координаторных проб конечностями – контралатеральная гемиатаксия. Кроме того, присоединяются другие признаки поражения лобных долей.

Лобная атаксия возникает при обширных поражениях лобных долей: сосудистые поражения мозга, гидроцефалия, прогрессирующий надъядерный паралич, синильная дисбазия у пожилых. Лобной атаксии сопутствуют псевдобульбарный синдром, симптомы орального автоматизма, деменция.

Височная атаксия наблюдается при поражении височных долей и их связей с мозжечком. Для височной атаксии характерно возникновение контралатеральной гемиатаксии конечностей, покачивание в позе Ромберга в сторону

противоположную очагу поражения. Сопровождается другими признаками поражения височных долей.

Классификация атаксий

Врожденные (непрогрессирующие) мозжечковые атаксии (синдром Жубера, различные варианты аплазии и гипоплазии полушарий и червя мозжечка, гипоплазия гранулярного слоя коры мозжечка и др.)

Аутосомно-рецессивные атаксии раннего возраста

- Атаксия Фридрейха
- Атаксии с нарушенной репарацией ДНК (атаксия телеангиэктазия, синдром Коккейна, пигментная ксеродерма и др.)
- Атаксии с окулоmotorной апраксией (1го и 2го типов)
- Другие формы аутосомно-рецессивных атаксий раннего возраста (спастическая атаксия Шарлевуа–Сагенэ, синдром Маринеско–Шегрена и др.)

X-сцепленные рецессивные атаксии (синдром FXTAS и др.)

Аутосомно-доминантные атаксии позднего возраста

- Прогрессирующие аутосомно-доминантные спиноцеребеллярные атаксии (спиноцеребеллярные атаксии типов 1–28)
- Эпизодические атаксии (1го, 2го, 3го типов и др.)
- Другие редкие формы аутосомнодоминантных атактических синдромов (синдром Герстманна–Штреуслера–Шейнкера и др.)

Метаболические атаксии

- Митохондриальные атаксии (синдромы NARP, MERRF и др.)
- Атаксии при липидозах (абеталипопротеинемия, болезнь Ниманна–Пика и др.)
- Атаксии при лизосомных болезнях (болезнь Тея–Сакса, дефицит нейраминидазы и др.)
- Атаксии при наследственных аминокислотуриях и органических ацидуриях
- Другие формы наследственных метаболических атаксий

К **спиноцеребеллярным атаксиям (дегенерациям)** относятся прогрессирующие наследственные заболевания с преимущественным нарушением аппарата координации. Основные изменения отмечаются в мозжечке, стволе головного мозга и спинном мозге.

Среди наследственных заболеваний спиноцеребеллярные атаксии стоят по частоте на втором месте после нервно-мышечных заболеваний.

Они отличаются значительным клиническим полиморфизмом, имеется широкая градация между преимущественно мозжечковыми и смешанными формами. Существует большое количество разнообразных классификаций, построенных как по клинко-анатомическому принципу так и по типам наследственной передачи патологических признаков.

Следует признать, что все имеющиеся классификации спиноцеребеллярных дегенераций не могут полностью удовлетворить требованиям клиники.

1) перонеальная мышечная атрофия (Шарко - Мари);

2) периферическая нейропатия спинального типа (атаксия Фридрейха);

- 3) наследственная спастическая параплегия (Штрюмпеля);
- 4) наследственная спастическая атрофия;
- 5) оливопонтocerebellарная атрофия;
- 6) церебеллооливарная атрофия.

В этой схеме можно проследить как бы последовательное включение вышележащих структур и наличие переходных форм. Большинство авторов подчеркивает, что клиническая дифференциация многих спиноцереbellарных атаксий практически невозможна, нозологическая принадлежность может быть установлена только при патоморфологическом исследовании всех структур ствола головного мозга, мозжечка, спинного мозга. Среди описанных форм заболевания имеется большое количество таких, которые наблюдались лишь в одной или нескольких семьях. Симптоматика их существенно отличается от классических форм и обусловлена, скорее всего, оригинальными мутациями.

Самой частой формой в группе спиноцереbellарных атаксий является спинальная атаксия Фридрейха, менее частыми-мозжечковая наследственная атаксия Мари, оливопонтocerebellарная атрофия, поздняя мозжечковая атрофия Мари - Фуа - Алажуанина, мозжечковая миоклоническая диссинергия Ханта. Значительно более редкими являются наследственная спастическая атаксия, спинопонтинная дегенерация, врожденная мозжечковая атрофия, синдром Маринеску-Шегрена. Имеются отдельные описания таких заболеваний, как наследственная периодическая атаксия, мозжечковая атаксия с гипогонадизмом.

Болезнь Фридрейха

Болезнь Фридрейха описана в 1861 г. Фридрейхом у 3 sibсов молодого возраста. Относится к наследственным страданиям с аутосомно-рецессивным типом передачи, с неполной пенетрантностью и вариабельной экспрессивностью. Нередко встречаются спорадические случаи. В отдельных семьях имеются больные как с развернутой клинической картиной, так и с abortивными симптомами поражения нервной системы или лишь с более или менее выраженными характерными костными аномалиями.

Мужчины и женщины страдают приблизительно одинаково часто.

Патологическая анатомия болезни Фридрейха

Патологоанатомически при болезни Фридрейха отмечается истончение спинного мозга, особенно задних канатиков и задних корешков, клеток столбов Кларка, а также дорсальных и вентральных спиноцереbellарных путей. Уменьшены спинномозговые ганглии. Нередко описывают изменения в стволе, в частности в продолговатом мозге, а также в подкорковых узлах. Почти постоянно находят изменения в мозжечке в виде уменьшения клеток Пуркинье, зубчатых ядер и

истончения верхних ножек. Отмечается дегенерация пирамидных путей, преимущественно в спинном мозге, найдены изменения в коре больших полушарий.

Клиника болезни Фридрейха

Начало заболевания в большинстве случаев относится к возрасту до 20 лет (в половине случаев до 10 лет). Течение болезни может быть быстрым или сравнительно медленным. В отдельных случаях через 5-6 лет от начала клинических проявлений больные из-за атаксии становятся прикованными к постели, нуждаются в постоянном уходе. В других случаях прогрессирование очень мягкое, и через 15 лет больные сохраняют способность передвигаться. Клиническая картина вначале представлена легкой утомляемостью и неустойчивой походкой. Больные не могут бегать, часто падают. Атаксия носит смешанный (спиноцеребеллярный) характер, выражена преимущественно в ногах. По мере прогрессирования процесса присоединяется дискоординация в руках, затруднены также движения пальцев, изменяется почерк. В далеко зашедших стадиях появляются дизартрия, элементы скандирования или эксплозивный (взрывчатый) характер речи. Иногда отмечается тремор головы. В большинстве случаев в развитой стадии процесса наблюдаются умеренно выраженные гипотрофии мышц голеней и стоп с дистальными парезами. В результате перерыва в чувствительной части рефлекторной дуги рано снижаются и затем выпадают сухожильные рефлексы на ногах, затем на руках. Типичны различные субъективные расстройства чувствительности, утрачивается мышечно-суставное чувство и вибрационная чувствительность в ногах, а в далеко зашедших стадиях - и в руках. Как правило, имеется мышечная гипотония. Характерным симптомом при атаксии Фридрейха является нистагм (горизонтальный, иногда ротаторный). Калорическая проба выявляет потерю вестибулярной возбудимости. Иногда наблюдается поражение II пары черепных нервов, изредка развивается кохлеарный неврит. В некоторых случаях выявляется достаточно четкая клиническая симптоматика поражения пирамидных путей - оживление сухожильных рефлексов с расширением рефлексогенных зон, патологические стопные знаки, легкое повышение мышечного тонуса. Как правило, грубых парезов пирамидного типа не имеется. В отдельных случаях, особенно в поздних стадиях процесса, может быть нарушение функции мочевого пузыря по типу императивных позывов и снижение половой потенции. Описаны экстрапирамидные симптомы - изменения мышечного тонуса, гиперкинезы, главным образом атетоидного типа. Нередко выявляется снижение интеллекта в степени дебилности.

Для болезни Фридрейха характерны так называемые экстраневральные симптомы. В первую очередь следует отметить различные скелетные аномалии. К ним относятся изменение формы стопы (стопа Фридрейха) по типу «полой» с высоким сводом, «грифом пальцев», разнообразные деформации позвоночника и грудной клетки, чаще всего кифосколиоз. Следует отметить, что эти нарушения прогрессируют наряду с углублением остальных симптомов, хотя полного параллелизма с выраженностью неврологических симптомов не имеется. Некоторые авторы считают, что деформация скелета обусловлена в первую очередь изменением мышечного тонуса и снижением силы мышц, однако большинство связывают

костные изменения с генетическими факторами - плеiotропным действием гена.

Очень часто (по некоторым сообщениям всегда) при спинальной атаксии Фридрейха поражается мышца сердца. Ряд исследователей придают выявлению кардиопатии диагностическое значение, особенно в спорадических случаях. Отмечают расширение границ сердца, систолический и диастолический шум на верхушке, изменение ЭКГ с картиной полной или частичной блокады, тахикардию. Возможна внезапная смерть, при этом на вскрытии отмечают изменения по типу миокардиофиброза, сужение коронарных артерий. У некоторых больных наблюдаются различные эндокринные расстройства, из них на первом месте стоит диабет, затем инфантилизм, аномалии развития половых органов, ожирение. Описаны случаи сочетания болезни Фридрейха с эпилепсией или только с изменениями ЭЭГ по типу диффузно-пароксизмальной дизритмии, увеличивающейся при гипервентиляции. При электромиографическом исследовании находят нерезко выраженное замедление скорости распространения возбуждения по нерву, степень которого не всегда коррелирует с мышечной слабостью. Исследование спинномозговой жидкости не выявляет существенных изменений. Описано лишь снижение альбуминов и увеличение глобулинов при нормальном общем белке.

Патогенез болезни Фридрейха

Патогенез спинальной атаксии Фридрейха не выяснен, первичный биохимический дефект неизвестен.

Robinson (1966) обнаружил снижение ферментов углеводного обмена (лактатдегидрогеназы, альдолазы, глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы, фосфоглюкозоизомеразы, 6-фосфоглюконатдегидрогеназы) в клетках столбов Кларка и клетках Пуркинье. В то же время активность гидролитических ферментов (бутирилхолинэстеразы и щелочной фосфатазы) была увеличена.

Диагноз болезни Фридрейха

Диагноз заболевания в типичных случаях не представляет больших трудностей. Дифференциальный диагноз проводится с мозжечковыми атаксиями, а у взрослых также со спинной сухоткой, гиперхромной анемией Аддисона - Бирмера и синдромом фуникулярного миелоза.

Лечение болезни Фридрейха

Рациональной терапии не имеется. Показаны общеукрепляющие средства, препараты, улучшающие мозговой метаболизм. Ведущее место должна занимать лечебная физкультура, при показаниях проводится ортопедическое лечение (операции по коррекции деформаций стопы, ортопедическая обувь).

Наследственная спастическая атаксия

Это заболевание является как бы промежуточным между спастической параплегией Штрюмпеля и спиноцеребеллярной атаксией. В описанных семьях, как правило, с аутосомно-доминантным наследованием наблюдались больные, у которых в различном возрасте (от 11 до 45 лет) выявлялось нарушение походки с пошатыванием, затем выраженная дизартрия мозжечкового типа, атаксия в руках. Одновременно с атаксией в неврологическом статусе выявлялись четкие признаки поражения пирамидного пути: повышение сухожильных рефлексов, мышечного

тонуса, парезы, вплоть до плегии. У некоторых больных возникали контрактуры в нижних конечностях в результате выраженной спастичности. Изредка имела место дисфагия. У ряда членов семьи развивалось прогрессирующее снижение зрения как результат атрофии зрительных нервов.

Наблюдались больные с вялой реакцией зрачков, нарушением движений глазных яблок.

Патоморфологическое исследование выявляет уменьшение в объеме спинного мозга, мозгового ствола и мозжечка с преимущественным поражением задних столбов и спинномозжечковых путей. Относительно умеренными были изменения в зубчатых ядрах и нижних оливах, а также в пирамидном пути. В случае сочетания поражения спинномозжечковых и пирамидных систем труден дифференциальный диагноз с рассеянным склерозом, протекающим без ремиссий. Нужно учитывать, что в большинстве случаев спастическая атаксия развивается в возрасте старше 30 лет. Редко или почти не страдают тазовые функции. Как правило, не изменяется интеллект.

Наследственная мозжечковая атаксия Пьера Мари

В 1893 г. Р. Marie выделил в самостоятельную форму атаксию преимущественно мозжечкового типа. В отличие от атаксии Фридрейха при этой форме имелся аутосомно-доминантный тип наследственной передачи, начиналось заболевание в возрасте 20-30 лет. Патоморфологические изменения касались мозжечка, который был уменьшен в размерах, отмечались дегенеративные изменения в клетках Пуркинье коры и ядер мозжечка. Изменения выявлялись и в стволе мозга, в нижних оливах, а также, в спинномозжечковых путях.

Клиника наследственной мозжечковой атаксии Пьера Мари

Клиническая картина характеризовалась выраженным нарушением координации преимущественно локомоторного типа (резкое нарушение ходьбы, атаксия при выполнении пяточно-коленной и пальценосовой проб). Как правило, резко нарушалась речь по типу скандированной. Отмечался грубый интенционный тремор головы, нередко туловища с крупными осцилляциями. В отличие от атаксии Фридрейха сухожильные рефлексы были нормальными или повышены, выявлялись патологические стопные знаки, клonusы стопы. Нередко отмечались глазодвигательные нарушения - сходящееся или расходящееся косоглазие, ограничение взора, а также нистагм, расстройство зрачковых реакций, атрофия зрительных нервов. Отсутствовали скелетные аномалии, в том числе деформации грудной клетки. Было характерно нарушение интеллекта. Последующее накопление данных, особенно при патоморфологических исследованиях, привело к тому, что в настоящее время большинство авторов считают мозжечковую атаксию Пьера Мари не нозологической формой, а синдромом. Этим синдромом объединяется группа заболеваний, куда включают оливопонтocerebellарную атрофию наследственного характера (тип Менцеля), оливопонтocerebellарную атрофию sporadicкую (Дежерина - Тома), оливоцереbellарную атрофию (тип Холмса), позднюю кортикальную мозжечковую атрофию Мари - Фуа - Алажуанина, оливоруброцереbellарную атрофию Лежонна - Лермитта.

Следует отметить, что клиническая симптоматика при всех этих страданиях довольно близка, параклинические методы исследования малоинформативны. Различить мозжечковые атрофии с достоверностью можно только с помощью гистологических исследований.

Оливоцеребеллярная атрофия (тип Холмса)

Первое описание принадлежит G. Holms (1907), который наблюдал семью из 4 sibсов, у которых развивались нарастающие мозжечковые расстройства. Оливоцеребеллярная дегенерация - наследственное прогрессирующее заболевание с преимущественным поражением коры мозжечка, которое часто сопровождается ретроградным перерождением нижних олив, а иногда и эфферентных систем мозжечка. Тип наследования - аутосомно-доминантный, но описан и аутосомно-рецессивный. Оба пола страдают почти в равной степени. Начало заболевания в среднем возрасте (40-45 лет), течение относительно медленное. По клиническим симптомам эта форма наиболее близко напоминает классическую мозжечковую атаксию Пьера Мари. Первым симптомом является изменение походки, которая становится атактичной, пошатывающейся, «пьяной», а затем появляется атаксия в руках, интенционный тремор. Во всех случаях наблюдаются тремор головы, расстройство речи, которая становится дизартричной, скандированной. В далеко зашедших случаях речь невнятная, разобрать ее почти невозможно. Наблюдается нистагм. Нарушений психики, глазодвигательных расстройств не отмечается, так же, как изменений зрения, хотя на глазном дне иногда отмечается побледнение височных половин дисков зрительных нервов. Функция тазовых органов, чувствительность полностью сохранены, пирамидных знаков, скелетных аномалий нет. При патоморфологическом исследовании находят уменьшение в размерах мозжечка, особенно грубые поражения червя и коры верхней половины полушарий. Почти полностью исчезают клетки Пуркинье, имеется склероз молекулярного слоя. Выявляются значительная дегенерация клеток нижних олив, атрофия оливомозжечковых волокон. В зубчатых ядрах изменений почти нет, ствол мозга и спинной мозг сохранены.

Дифференциальный диагноз на ранних стадиях проводят с другими формами мозжечковых дегенерации. Присоединение экстрапирамидных расстройств будет свидетельствовать в пользу оливопонтocereбеллярной атрофии. В спорадических случаях следует дифференцировать с мозжечковой формой рассеянного склероза, против которого говорит позднее начало заболевания, отсутствие ремиссий. Свидетельством против опухоли мозжечка будет отсутствие общемозговых симптомов, как субъективных, так и выявляемых при дополнительных исследованиях.

Поздняя кортикальная мозжечковая атрофия Мари - Фуа - Алажуанина

Описана в 1922 г. При этой форме страдает главным образом paleocerebellum. Проявляется в виде спорадических случаев. В настоящее время многие авторы связывают это заболевание с хроническим злоупотреблением алкоголем. Средний возраст начала заболевания около 55 лет. Первым симптомом является

нарушение походки-она становится неустойчивой, больные пошатываются в стороны, особенно при поворотах. При пробах на динамическую атаксию выявляются грубейшие нарушения в ногах по мозжечковому типу, атаксия при пальценосовой пробе отсутствует. Вместе с тем отчетливо выявляется адиадохокinez. Речь страдает мало, нистагм почти всегда отсутствует. Тонус мышц значительно снижен, особенно в нижних конечностях. Сухожильные рефлексy на руках, как правило, сохранены, коленные - снижены, ахилловы обычно отсутствуют, но иногда рефлексy несколько повышены. Мышечно-суставное чувство может быть снижено.

Патоморфологическое исследование выявляет симметричную атрофию мозжечка, особенно верхней его поверхности и передних отделов, причем грубее страдает червь. Отсутствуют клетки Пуркинье, уменьшены зернистые клетки. В зубчатых ядрах, мосту мозга изменений не находят. Оливы, как правило, атрофичны. Некоторые изменения отмечаются в пирамидных и спинаомозжечковых путях при окраске на миелин. Пневмоэнцефалография выявляет четкое уменьшение в объеме мозжечка, резкую выраженность его борозд.

Лечение. В связи с предполагаемой этиологической ролью алкоголя необходимо полностью исключить его прием. Показаны большие дозы витамина B1 (до 10 мл 5% раствора), аденил, дезинтоксикационные средства. Могут быть рекомендованы препараты, улучшающие метаболизм мозга (аминалон и др.). Как и при других мозжечковых атрофиях назначают ЛФК типа френкелевской гимнастики

Спиноцеребеллярная дегенерация типа 1

Оливопонтocereбеллярную атрофию и спиноцеребеллярную дегенерацию типа 1 раньше считали одним заболеванием, однако последние исследования показали, что спиноцеребеллярная дегенерация типа 1 — это группа заболеваний, сходных по клинической картине, но обусловленных разными генетическими изменениями.

Клиническая картина. Заболевание начинается в среднем возрасте и характеризуется прогрессирующей статической атаксией и локомоторной атаксией, нарушением равновесия и нарушением походки, замедленностью произвольных движений, скандированной речью, нистагмом, тремором головы и тремором туловища. Иногда развивается дизартрия, дисфагия, парез глазодвигательного и лицевого нервов. Наблюдаются экстрапирамидные расстройства: ригидность, амимия, паркинсонический тремор. Рефлексy обычно не изменены, но в некоторых случаях исчезают коленные и ахилловы рефлексy, появляются патологические разгибательные рефлексy. У некоторых больных развивается легкая деменция. Часто возникает недержание мочи, реже — недержание кала.

При аутопсии находят уменьшение размеров вентральной части варолиева моста, исчезновение оливы, атрофию мозжечка. Гистологическое исследование выявляет уменьшение числа клеток Пуркинье, молекулярного и зернистого слоев коры мозжечка, демиелинизацию волокон средних ножек мозжечка и его полушарий, гибель клеток ядер варолиева моста и оливы. Экстрапирамидные расстройства сопровождаются дегенеративными изменениями стриатума, в первую очередь скорлупы, и исчезновением пигментных клеток черной субстанции. Часто

наблюдается распространенная дегенерация образований ЦНС, в том числе задних канатиков и спинocereбеллярных путей.

Генетика. Ген, обуславливающий спинocereбеллярную дегенерацию типа 1, располагается на 6-й хромосоме (сегмент 6p23). Мутантный аллель содержит более 43 тринуклеотидных повторов ЦАТ, тогда как у здоровых лиц таких повторов не больше 36. Чем их больше, тем раньше начинается заболевание. Из поколения в поколение число тринуклеотидных повторов возрастает. Длина гена составляет 450000 нуклеотидов. Ген содержит девять экзонов. Первые семь кодируют 5'-концевую нетранслируемую область, а последние два — транслируемую и 3'-концевую нетранслируемую области. Транскрипт состоит из 10660 нуклеотидов. Экспрессия мутантного аллеля не нарушена. Тринуклеотидные повторы ЦАГ кодируют полиглутаминовые участки белка атаксина-1, роль которого в патогенезе заболевания неизвестна. Чрезвычайно важно было бы выяснить, каким образом от числа тринуклеотидных повторов ЦАГ (а следовательно, и от длины полиглутаминового участка) зависит тяжесть и локализация поражения нейронов .

Спинocereбеллярная дегенерация типа 2

Клиническая картина. Спинocereбеллярной дегенерацией типа 2 болеют кубинцы. Полагают, что все больные имеют общего родственника и представляют собой самую большую группу лиц, страдающих одной и той же наследственной атаксией; в таком случае распространенность заболевания объясняется эффектом основателя. Возраст начала колеблется от 2 до 65 лет. Клиническая картина в разных семьях существенно отличается. По клиническим и морфологическим признакам (ригидность, спастичность, побледнение диска зрительного нерва, дегенерация сетчатки) спинocereбеллярные дегенерации типов 1 и 2 сходны.

Генетика. Ген, обуславливающий спинocereбеллярную дегенерацию типа 2, находится в сегменте 12q24. Таким образом, спинocereбеллярные дегенерации типов 1 и 2 сходны по фенотипу, но не по генотипу. Ген также содержит длинный участок из тринуклеотидных повторов ЦАГ.

Спинocereбеллярная дегенерация типа 3 (болезнь Мачадо-Джозефа)

Заболевание впервые описано у португальцев, а также выходцев из Португалии в Новой Англии и Калифорнии. В дальнейшем это заболевание было выявлено в Австралии, Бразилии, Канаде, Китае, Великобритании, во Франции, в Индии, Израиле, Италии, Японии, Испании, на Тайване и в США.

Клиническая картина. Различают три типа болезни Мачадо-Джозефа.

Болезнь Мачадо-Джозефа I типа (боковой амиотрофический склероз-паркинсонизм-дистония) начинается на первом или втором десятилетии жизни. Заболевание проявляется спастическим парезом конечностей, в первую очередь ног, а также дистонией мускулатуры лица, дистонией мускулатуры шеи, дистонией мускулатуры туловища и дистонией мускулатуры конечностей. Нередко отмечаются

клонус надколенника и стопы, патологические разгибательные рефлексy. Походка становится замедленной и скованной; при ходьбе больной шире, чем обычно, расставляет ноги и пошатывается из стороны в сторону. Такая походка обусловлена спастичностью, а не атаксией. Тремор туловища отсутствует. Парез глоточной мускулатуры и спастичность глоточной мускулатуры приводят к дизартрии и дисфагии. Отмечается горизонтальный и вертикальный нистагм, гипо- и гиперметрические саккады, развивается парез взора вверх. Нередко ранними симптомами бывают фасцикуляции мышц лица и мышц языка без атрофии последнего, миокимия, офтальмоплегия и экзофтальм.

Болезнь Мачадо-Джозефа II типа (атаксический тип) характеризуется поражением мозжечка, сопровождающимся дизартрией, атаксией и абазией. Заболевание начинается в 20-40 лет. Помимо мозжечковых нарушений развиваются симптомы поражения кортикоспинальных путей и экстрапирамидной системы — спастичность, ригидность и дистония. Это самая частая форма болезни. Иногда отмечаются офтальмоплегия, парез взора вверх, фасцикуляции мышц лица и фасцикуляции мышц языка. Дифференциальную диагностику проводят со спиноцеребеллярной дегенерацией типа 1 и спиноцеребеллярной дегенерацией типа 2.

Болезнь Мачадо-Джозефа III типа (атактико-амиотрофический тип) начинается на пятом-седьмом десятилетии жизни и характеризуется поражением всех отделов мозжечка. Проявляется дизартрией, абазией и атаксией. Характерная особенность — нарушение болевой чувствительности, нарушение тактильной чувствительности, нарушение вибрационной чувствительности и нарушение проприоцептивной чувствительности по дистальному типу, что свидетельствует о полинейропатии. Сухожильные рефлексy снижены или отсутствуют. Кортикоспинальные пути и экстрапирамидная система не поражаются.

Средний возраст начала болезни Мачадо-Джозефа — 25 лет. Неврологические нарушения прогрессируют и приводят к смерти от истощения в течение 15 лет с начала заболевания. Особенно неблагоприятен прогноз при I и II типах заболевания.

Патологоанатомическая картина — разрастание глиальной ткани на месте погибших нейронов стриатума и выраженное поражение компактной зоны черной субстанции. В меньшей степени страдают нейроны зубчатого ядра мозжечка и красного ядра. В коре мозжечка погибают клетки Пуркинье и нейроны зернистого слоя коры мозжечка. Страдают также клетки двигательных ядер черепных нервов. В отличие от других спиноцеребеллярных дегенераций оливы не повреждаются.

Генетика. Ген, обуславливающий болезнь Мачадо-Джозефа, находится в сегменте 14q24.3-q31 как у больных в Японии, так и в Северной и Южной Америке. В гене имеется участок из различного числа тринуклеотидных повторов ЦАГ (в норме их 12-37; при болезни Мачадо-Джозефа 62-84). Чем больше число этих повторов, тем раньше начинается заболевание.

Симптомы паркинсонизма при болезни Мачадо-Джозефа выражены умеренно; преобладают спастичность, гиперрефлексия, мозжечковые нарушения, наружная

офтальмоплегия, иногда нейропатия; выявляются патологические разгибательные рефлексy. Интеллект не страдает. Патологоанатомические нарушения соответствуют таковым при стрионигральной дегенерации, однако в отличие от последней выявляются изменения зубчатого ядра мозжечка. Лечения нет.

Спиноцеребеллярная дегенерация типа 4

Заболевание описано в единственной семье и проявляется прогрессирующей атаксией, поражением кортикоспинальных путей и выраженной сенсорной нейропатией (аксонопатией). Ген находится в сегменте 16q22.1.

Спиноцеребеллярная дегенерация типа 5

Описана одна семья с этим заболеванием. В семье имеются две основные ветви, восходящие к предкам по отцовской линии президента США Авраама Линкольна. Ген располагается на 11-й хромосоме.

Спиноцеребеллярная дегенерация типа 6

Так называют аутосомно-доминантную спиноцеребеллярную дегенерацию, вызванную мутацией гена *CACNA1A*, кодирующего альфа1A-субъединицу потенциалзависимых кальциевых каналов.

Спиноцеребеллярная дегенерация типа 7

Спиноцеребеллярная дегенерация типа 7 (спиноцеребеллярная дегенерация с дегенерацией сетчатки).

Заболевание сопровождается поражением кортикоспинальных путей и дегенерацией сетчатки. Последняя проявляется нарушением цветового зрения и признаками дегенерации желтого пятна. Для заболевания характерна антиципация, что объясняют нарастанием числа тринуклеотидных повторов. Ген локализован в сегменте 3p21.1-p12, но не идентифицирован.

Экстрапирамидная система.

Координация движений и ее расстройства

1. Какие образования относят к striatum?

- А) хвостатое ядро
- Б) бледный шар
- В) черная субстанция
- Г) субталамическое ядро Льюиса
- Д) скорлупа
- Е) красные ядра

2. Какие образования экстрапирамидной системы относят к pallidum?

- А) хвостатое ядро
- Б) бледный шар
- В) черная субстанция
- Г) субталамическое ядро Льюиса
- Д) скорлупа
- Е) красные ядра

3. Через какой отдел внутренней капсулы проходит путь, соединяющий кору головного мозга с экстрапирамидной системой?

- А) переднее бедро
- Б) колено
- В) передние 2/3 заднего бедра
- Г) задняя треть заднего бедра

4. Посредством каких путей экстрапирамидная система связана с нижележащими структурами ЦНС?

- А) ретикулоспинальный
- Б) пирамидный путь
- В) руброспинальный
- Г) путь Флексига
- Д) спиноталамический путь

5. Назовите синонимы синдрома паркинсонизма.

- А) гипокинетически-гипертонический
- Б) гиперкинетически-гипотонический
- В) акинетико-ригидный
- Г) амиостатический

6. В каких структурах экстрапирамидной системы синтезируется дофамин?

- А) красные ядра
- Б) черная субстанция
- В) ретикулярная формация
- Г) бледный шар
- Д) полосатое тело

7. Каков основной механизм болезни Паркинсона?

- А) увеличение количества дофамина в черной субстанции
- Б) уменьшение количества дофамина в черной субстанции
- В) уменьшение количества ацетилхолина в полосатом теле
- Г) увеличение количества ацетилхолина в полосатом теле

8. Из каких признаков складывается синдром паркинсонизма?

- А) гипокинезия
- Б) гиперкинезы
- В) ригидность
- Г) гипотония

Д) тремор покоя

9. Какая поза характерна для больного с синдромом паркинсонизма?

- А) поза «сгибателей»
- Б) поза Вернике-Манна
- В) поза курка
- Г) поза мыслителя

10. Какие изменения мышечного тонуса возникают у больных болезнью Паркинсона?

- А) синдром «зубчатого колеса»
- Б) синдром «складного ножа»
- В) гипотония мышц

11. Какие клинические проявления наблюдаются у больных с синдромом паркинсонизма?

- А) пропульсия
- Б) микрография
- В) мегалография
- Г) гиперсаливация
- Д) атаксия

12. Основные группы препаратов, используемые при лечении болезни Паркинсона

- А) агонисты дофаминовых рецепторов
- Б) антагонисты дофаминовых рецепторов
- В) центральные холинолитики
- Г) холиномиметики
- Д) ДОФА-содержащие препараты

13. Препараты – агонисты дофаминовых рецепторов:

- А) атропин
- Б) бромкриптин
- В) парлодел
- Г) мирапекс
- Д) анаприлин

14. Препараты из группы центральных холинолитиков:

- А) циклодол
- Б) L-ДОПА
- В) паркопан
- Г) юмекс

15. При лечении болезни Паркинсона применяют все нижеперечисленное, кроме:

- А) L-ДОПА
- Б) аминазина
- В) мидантана
- Г) бромкриптина

16. Основные клинические проявления гиперкинетически-гипотонического синдрома:

- А) ригидность
- Б) гиперкинезы
- В) гипотония
- Д) гипокинезия

17. Основной механизм возникновения гиперкинетически-гипотонического синдрома

- А) повышение активности холинергической системы
- Б) повышение активности адренергической системы

- В) снижение активности холинергической системы
- Г) снижение активности адренергической системы

18. Каковы особенности тремора у больных паркинсонизмом?

- А) возникает при движениях
- Б) возникает в покое
- В) держится постоянно
- Г) появляется при эмоциональных нагрузках

19. Препараты, используемые для лечения эссенциального тремора:

- А) анаприлин
- Б) бромкриптин
- В) клоназепам
- Г) атропин

20. Чем характеризуется хореоформный гиперкинез?

- А) беспорядочные произвольные движения, возникающие в различных частях тела
- Б) повышение мышечного тонуса
- В) червеобразные движения в дистальных отделах рук
- Г) снижение мышечного тонуса

21. Какие группы препаратов используются для лечения хореических гиперкинезов?

- А) холинолитики
- Б) бета-адреноблокаторы
- В) нейролептики
- Г) транквилизаторы

22. Что лежит в основе патогенеза возникновения хореических гиперкинезов?

- А) снижение активности холинергической системы
- Б) повышение активности холинергической системы
- В) снижение активности дофаминергической системы
- Г) повышение активности дофаминергической системы

23. Чем характеризуется атетоз?

- А) беспорядочные произвольные движения, возникающие в различных частях тела
- Б) червеобразные вычурные движения в дистальных отделах конечностей
- В) насильственные вращательные движения туловища

24. Какие клинические проявления характерны для торсионной дистонии?

- А) беспорядочные произвольные движения, возникающие в различных частях тела
- Б) червеобразные вычурные движения в дистальных отделах конечностей
- В) насильственные вращательные движения туловища

25. Какие проявления относят к локальным формам торсионной дистонии?

- А) спастическая кривошея
- Б) атетоз
- В) писчий спазм
- Г) миоклонии

26. Какой препарат наиболее эффективен при лечении локальных форм торсионной дистонии?

- А) холинолитики
- Б) анаприлин
- В) ботокс

27. Какие клинические проявления характерны для миоклоний?

- А) медленные червеобразные движения в пальцах рук
- Б) насильственные вращательные движения туловища
- В) беспорядочные сокращения различных мышц
- Г) тремор в покое

28. Каковы проявления гемибаллизма?

- А) медленные червеобразные движения в пальцах рук
- Б) насильственные вращательные движения туловища
- В) беспорядочные сокращения различных мышц
- Г) тремор в покое
- Д) быстрое сокращение проксимальных мышц конечностей с элементами вращения туловища

29. Основные препараты, применяемые для лечения тиков

- А) бета-адреноблокаторы
- Б) L-ДОФА
- В) транквилизаторы
- Г) нейролептики

30. При поражении каких структур возникает хореический гиперкинез?

- А) палеостриатума
- Б) неостриатума
- В) медиального бледного шара
- Г) латерального бледного шара

31. К ДОФА-содержащим препаратам для лечения болезни Паркинсона относятся

- А) мидантан
- Б) наком
- В) парлодел
- Г) юмекс
- Д) мадопар

32. При наследственном эссенциальном дрожании следует назначить

- А) бензодиазепины (клоназепам)
- Б) бета-адреноблокаторы (обзидан)
- В) дофасодержащие средства (наком)
- Г) агонисты дофамина (мидантан)
- Д) все перечисленное

33. Назовите основные признаки, характерные для сенситивной атаксии.

- А) интенционное дрожание при координационных пробах
- Б) расстройство мышечно-суставного чувства
- В) усиливается при закрытых глазах
- Г) расстройство поверхностной чувствительности
- Д) не зависит от контроля зрения

34. При поражении каких структур возникает сенситивная атаксия?

- А) периферических нервных волокон
- Б) задних рогов спинного мозга
- В) задних столбов спинного мозга
- Г) ядер Голля и Бурдаха в продолговатом мозге
- Д) боковых столбов спинного мозга

35. Чем характеризуется полиневритический синдром?

- А) снижение поверхностной чувствительности по типу «перчаток» и «носов»
- Б) снижение глубоких рефлексов
- В) расстройство мышечно-суставного чувства
- Г) все перечисленное верно

36. Какие заболевания наиболее часто приводят к развитию полиневритического синдрома?
 А) алкоголизм
 Б) нейросифилис
 В) В-12 дефицитная анемия
 Г) дифтерия
 Д) сахарный диабет
 Е) все перечисленное верно
37. Какие заболевания наиболее часто ведут к поражению задних столбов спинного мозга?
 А) алкоголизм
 Б) нейросифилис
 В) В-12 дефицитная анемия
 Г) дифтерия
 Д) сахарный диабет
 Е) все перечисленное верно
38. Назовите основные признаки, характерные для вестибулярной атаксии.
 А) падение в пробе Ромберга в сторону пораженного лабиринта
 Б) системное головокружение
 В) несистемное головокружение
 Г) нистагм в сторону пораженного лабиринта
 Д) нистагм в сторону непораженного лабиринта
39. Назовите причины, наиболее часто приводящие к возникновению вестибулярной атаксии:
 А) опухоль мозжечка
 Б) болезнь Меньера
 В) сахарный диабет
 Г) невринома слуховой порции VIII пары
 Д) алкоголизм
 Е) все перечисленное верно
40. При поражении каких структур возникает вестибулярная атаксия?
 А) ампул и полукружных каналов вестибулярного аппарата
 Б) червя мозжечка
 В) вестибулярных ядер ствола мозга
 Г) задних столбов спинного мозга
 Д) медиальной петли
 Е) все перечисленное верно
41. Назовите основные функции мозжечка
 А) автоматическая координация движений
 Б) регуляция мышечного тонуса
 В) равновесие тела
 Г) все перечисленное неверно
 Д) все перечисленное верно
42. Назовите афферентные пути, соединяющие спинной мозг с мозжечком
 А) путь Флексига
 Б) лобно-мосто-мозжечковый путь
 В) путь Говерса
 Г) вестибулоспинальный путь
43. Назовите эфферентные пути, соединяющие мозжечок со спинным мозгом
 А) путь Флексига
 Б) лобно-мосто-мозжечковый путь
 В) путь Говерса
 Г) вестибулоспинальный путь
 Д) зубчато-красноядерно-спинальный путь
 Е) все перечисленное верно
44. Назовите пути, соединяющие кору головного мозга с мозжечком
 А) ретикулоспинальный путь
 Б) лобно-мосто-мозжечковый путь
 В) затылочно-височно-мосто-мозжечковый путь
 Г) путь Флексига
 Д) путь Говерса
 Е) все перечисленное верно
45. Какая атаксия возникает при поражении червя мозжечка?
 А) сенситивная
 Б) статико-локомоторная
 В) вестибулярная
 Г) динамическая
46. Назовите основные признаки статико-локомоторной атаксии
 А) нарушение ходьбы и стояния
 Б) отклонение в сторону поражения
 В) отклонение в противоположную очагу сторону
 Г) «пьяная» походка
 Д) усиление атаксии при закрытых глазах
 Е) все перечисленное верно
47. Назовите основные тесты, используемые для определения статико-локомоторной атаксии
 А) проба Ромберга
 Б) фланговая походка
 В) тандемная походка
 Г) проба Бабинского для определения асинергии
 Д) все перечисленное верно
48. Какая атаксия возникает при поражении полушарий мозжечка?
 А) сенситивная
 Б) статико-локомоторная
 В) вестибулярная
 Г) динамическая
49. Назовите основные тесты, используемые для определения динамической атаксии
 А) проба Ромберга
 Б) пальце-носовая проба
 В) пяточно-коленная проба
 Г) проба на диадохокinez
50. Назовите основные признаки, характерные для мозжечковой атаксии
 А) интенционное дрожание при координационных пробах
 Б) расстройство мышечно-суставного чувства
 В) усиление при закрытых глазах
 Г) снижение мышечного тонуса
 Д) повышение мышечного тонуса
51. Какая походка возникает при мозжечковой атаксии?
 А) штампующая походка
 Б) «пьяная» походка
 В) «степаж»
52. Какое расстройство почерка возникает у больных с поражением мозжечка?

- А) микрография
- Б) мегалография
- В) писчий спазм

53. Какое расстройство речи возникает у больных с поражением мозжечка?

- А) моторная афазия
- Б) назолалия
- В) скандированная речь
- Г) сенсорная афазия

54. Назовите основные признаки лобной атаксии

- А) астазия-абазия
- Б) падение в пробе Ромберга в сторону очага
- В) падение в пробе Ромберга в сторону противоположную очагу
- Г) сопровождается признаками поражения лобных долей
- Д) все перечисленное верно

55. Назовите основные причины мозжечковой атаксии

- А) мозжечковый инсульт
- Б) рассеянный склероз
- В) опухоли задней черепной ямки
- Г) отравление алкоголем
- Д) все перечисленное верно

56. Неустойчивость в позе Ромберга при закрывании глаз значительно усиливается, если имеет место атаксия

- А) мозжечковая
- Б) сенситивная
- В) вестибулярная
- Г) корковая

57. Для выявления асинергии с помощью пробы

Бабинского следует предложить больному

- А) коснуться пальцем кончика носа
- Б) осуществить быструю пронацию-супинацию вытянутых рук
- В) сесть из положения лежа на спине со скрещенными на груди руками
- Г) стоя, отклониться назад

58. Интенционное дрожание и промахивание при выполнении пальце-носовой пробы характерно для

- А) статико-локомоторной атаксии
- Б) динамической атаксии
- В) лобной атаксии
- Г) сенситивной атаксии

Экстрапирамидная система.
Координация движений и ее расстройства

1. АД
2. БВГЕ
3. А
4. АВ
5. АВГ
6. Б
7. Б
8. АДД
9. А
10. А
11. АВГ
12. АДД
13. БВГ
14. АВ
15. Б
16. БВ
17. БВ
18. БВ
19. АВ
20. АГ
21. ВГ
22. АГ
23. Б
24. В
25. АВ
26. В
27. В
28. Д
29. ВГ
30. Б
31. БД
32. АБ
33. БВ
34. АВГ
35. Г
36. АГД
37. БВ
38. АВГ
39. БГ
40. АВ
41. Д
42. АВ
43. ГД
44. БВ
45. Б
46. АВГ
47. Д
48. Г
49. БВГ
50. АГ
51. Б
52. Б
53. В
54. АВГ
55. Д
56. Б
57. В
58. Б

Литература:

1. Бадалян Л.О. Детская неврология: Учебн. пособие. – М.: МЕДпресс-информ, 2001. – 608 с., ил.
2. 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.
3. Болезни нервной системы: Руководство для врачей: В 2-х т. – Т. 2/Под ред. Н.Н. Яхно, Д.Р. Штульмана. – 3-е изд., перераб. и доп. – М.: Медицина, 2003. – 744 с.
4. Вегетативные расстройства: Клиника, диагностика, лечение./Под ред. А.М. Вейна. – М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2003. – 752 с.
5. Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Бурд Г.С. Неврология и нейрохирургия: Учебник. – М.: Медицина, 2000. – 656 с.: ил. – (Учеб. лит. для студ. медвузов).
6. Дуус
7. Зенков Л.Р., Ронкин М.А. Функциональная диагностика нервных болезней: (Руководство для врачей). – М.: Медицина, 1982, 432 с., ил.
8. Краткий справочник врача-невролога /Под ред. А.А. Скоромца. - СПб, 1999
9. Скоромец А.А., Скоромец Т.А. Топическая диагностика заболеваний нервной системы: Руководство для врачей. – 4-е изд., стереотип. – СПб.: Политехника, 2002. – 399 с.: ил.
10. Топическая диагностика заболеваний и травм нервной системы. Под ред. М.М. Одинака. – СПб. – ДЕАН, 1997. – 216 с.
11. Триумфов А.В. Топическая диагностика заболеваний нервной системы: Учебное пособие. – 12-е изд. – М.: МЕДпресс-информ, 2001. – 304 с.
12. Штульман Д.Р., Левин О.С. Справочник практического врача по неврологии. – М.: Советский спорт, 2001. – 720 с.