ЛЕКЦИЯ

**ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ НАРУШЕНИЯ ДВИЖЕНИЙ**

**ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ НАРУШЕНИЯ ДВИЖЕНИЙ**

Пирамидная система и периферические мотонейроны обеспечивают произвольные сокращения мышц. Каждый завершенный двигательный акт, каким бы простым он ни был, требует согласованного действия многих мышц. Качество движения зависит не только от вида и количества реализующих его мышц. Одни и те же мышцы участвуют в обеспечении различных движений. Вместе с тем одинаковое движение может производиться то медленнее, то быстрее, с меньшей или большей силой. Для выполнения движения необходимо подключение механизмов, регулирующих последовательность, силу и длительность мышечных сокращений и регламентирующих выбор необходимых мышц. Иными словами, двигательный акт формируется в результате последовательного, согласованного по силе и длительности включения отдельных нейронов корково-мышечного пути, отдающего распоряжения мышцам, и большого комплекса нервных структур вне пирамидной системы, которые объединяются в экстрапирамидную систему, действующую рефлекторно-автоматизированно.

Экстрапирамидная система включает клеточные группы коры больших полушарий (преимущественно лобных долей), подкорковые ганглии (хвостатое ядро - nucl, caudatus, скорлупа - putamen, латеральный и медиальный бледные шары - globus pallidus, субталамическое тело Льюиса), в стволе мозга черную субстанцию, красные ядра, пластинку крыши среднего мозга, ядра медиального продольного пучка (ядра Даркшевича), голубоватое место в мосту мозга, ретикулярную формацию с нисходящими и восходящими путями, мозжечок, γ-мотонейроны спинного мозга и др.

Между этими образованиями экстрапирамидной системы имеются многочисленные двухсторонние связи (замкнутые нейронные круги).

Произвольно выполняя любое действие, человек не задумывается о том, какую мышцу надо включить в нужный момент, не держит в сознательной памяти рабочую схему последовательности двигательного акта. Привычные движения производятся незаметно для внимания, смена одних мышечных сокращений другими автоматизирована. Эти двигательные автоматизмы способствуют наиболее экономному расходованию мышечной энергии в процессе выполнения движений. Новый, незнакомый двигательный акт энергетически всегда более расточителен, чем привычный, автоматизированный. Совершенствование качественной стороны движения с переводом их на автоматизированный наиболее экономичный режим обеспечивается деятельностью экстрапирамидной системы и в основном ее базальными ганглиями.

Морфологически и функционально стриопаллидарная система подразделяется на стриарную и паллидарную. Паллидарная система, филогенетически более старая, включает в себя латеральный и медиальный бледные шары, черное вещество, красное ядро, субталамическое ядро. В обоих бледных шарах содержится большое число нервных волокон, крупных нейронов в них относительно немного. Стриарная система филогенетически является “молодой” и включает хвостатое ядро и скорлупу с множеством мелких и крупных нейронов и сравнительно небольшим количеством нервных волокон. В стриарной системе имеется соматотопическое распределение: в передних отделах - голова, в средних - верхняя конечность и туловище, в задних отделах - нижняя конечность.

Паллидарная система у рыб и стриопаллидарная у птиц являются высшими двигательными центрами, определяющими поведение этих организмов. Стриопаллидарные аппараты обеспечивают диффузные движения тела, согласованную работу всей скелетной мускулатуры в процессе передвижения, плавания, полета и др. У высших животных и человека потребовалась более тонкая дифференцировка работы двигательных центров. В процессе эволюции возникла пирамидная система, которая подчинила себе стриопаллидарную систему.

В онтогенезе у человека миелинизация стриарных проводников заканчивается к 5-му месяцу жизни (раньше пирамидной системы), поэтому в первые месяцы жизни ребенка латеральный и медиальный бледные шары являются высшим двигательным центром. Моторика новорожденного носит явные “паллидарные” черты: излишество, своего рода щедрость движений, богатая мимика с улыбкой и др. С возрастом многие движения становятся все более привычными, автоматизированными, энергетически расчетливыми. Солидность и степенность взрослых являются своего рода торжеством стриопаллидарной системы над паллидарной.

При обучении целенаправленным движениям (включая и профессиональные, например игра на музыкальных инструментах, столярные, слесарные работы, вождение автомобиля и др.) можно выделить 2 фазы. Во время первой фазы (которую условно обозначают как паллидарную) движения чрезмерные, излишние по силе и длительности сокращения мышц. Вторая фаза (пирамидно-стриарная) заключается в постепенной оптимизации управления движениями. Они становятся энергетически рациональными и максимально эффективными и доводятся до автоматизма.

Экстрапирамидная система имеет многочисленные нейронные связи между своими образованиями, зрительным бугром и сегментарным двигательным аппаратом спинного мозга.

Все афферентные системы стриопаллидарной системы оканчиваются в полосатом теле. В эти системы входят пути от большинства областей коры мозга, от срединно расположенных ядер зрительного бугра (в частности, от медиального центрального и парафасцикулярного ядер таламуса), от компактной зоны черной субстанции и ядер срединного шва среднего мозга. От полосатого тела пути идут только в латеральный и медиальный бледные шары и ретикулярную зону черной субстанции, от которых, в свою очередь, начинаются основные эфферентные экстрапирамидные системы.

От медиального бледного шара аксоны идут к ядрам таламуса (медиальному центральному, вентролатеральному и переднему вентролатеральному ядрам). Отростки клеток этих ядер таламуса проецируются на двигательные и другие области коры лобной доли.

От черного вещества и бледного шара начинаются нисходящие системы, которые идут к ядрам покрышки среднего мозга и мозгового ствола, а отнихк двигательным нейронам спинного мозга в составе нигро-ретикулярно-спинномозгового и паллидо-ретикулярно-спинномозгового трактов.

От черного вещества имеются и восходящие пути к ядрам заднего таламуса и субталамическому ядру переднего таламуса. Нисходящие и восходящие эфферентные тракты черного вещества оказывают различное влияние на двигательную активность человека.

От клеток ядер ствола мозга начинаются аксоны, которые проходят в канатиках спинного мозга и заканчиваются синапсами с клетками передних рогов на разных уровнях. Ких числу относятся кроме упоминавшихся выше главных нигро- и паллидо-ретикулярно-спинномозговых путей преддверно-спинномозговой путь (tr. vestibulospinalis), оливо-спинномозговой (tr. olivospinalis), красноядерно-спинномозговой (tr. rubrospinalis, или путь Монакова), покрышечно-спинномозговой (tr. tectospinalis), медиальный продольный пучок (fasciculus longitudinalis medialis). Наиболее мощным оказывается ретикулярно-спинномозговой тракт. Он состоит из аксонов клеток ретикулярной формации и в спинном мозге проходит в переднем канатике (вентральная часть тракта) и в боковом канатике (медиальные и латеральные его отделы). Волокна покрышечно-спинномозгового пути на уровне продолговатого мозга образуют синапсы с клетками сетевидного образования, и этот пучок входит в состав ретикулярно-спинномозгового пути, вместе с которым спускается вниз в переднем канатике. То же надо сказать о проходящем в боковом канатике красноядерно-спинномозговом пучке. В пределах продолговатого мозга значительное число его волокон переходит в сетчатое вещество и спускается вниз в составе ретикулярно-спинномозгового тракта.

Волокна экстрапирамидной системы, как и пирамидной, также проходят вдоль всей цереброспинальной оси от коры до нижних отделов спинного мозга. Однако анатомо-гистологическое строение пирамидной и экстрапирамидной систем имеет существенное различие. Тела всех нейронов пирамидной системы сгруппированы в коре головного мозга. Схематически пирамидная система - это корковые нейроны с длинными аксонами, доходящими до разных сегментов спинного мозга. Экстрапирамидная система представляет собой длинную колонку клеток с большим количеством нервных волокон на протяжении всего головного и спинного мозга. Колонка эта местами резко увеличивается в объеме (подкорковые узлы), на некоторых уровнях образуется густое переплетение волокон с телами клеток (бледный шар, сетчатое вещество мозгового ствола и др.).

Открытию функционального значения экстрапирамидной системы способствовали клинические и особенно клинико-анатомические наблюдения; они выявили такие формы нарушения движения, которые нельзя объяснить ни поражением пирамидной системы, ни расстройством координации движений. Было описано много синдромов такого рода. При одном из них обращают на себя внимание замедленность и бедность движений, маскообразное лицо, вялая мимика, редкое мигание, общая скованность, отсутствие содружественных движений руками при ходьбе. Такая картина получила название гипокинеза (от греч. hypo - понижение, недостаточность; kinesis - движение). При другом типе заболевания развивается противоположное состояние. При осмотре больного бросаются в глаза автоматические насильственные движения. Их называют гиперкинезом (от греч. hyper - чрезмерное повышение и kinesis - движение). И при гипо- и при гиперкинезах наступает расстройство мышечного тонуса, заметно отличающееся от наблюдаемого при поражении пирамидной системы или периферического мотонейрона.

В 20-е годы текущего столетия была выдвинута концепция, что гипокинезы возникают вследствие поражения филогенетически более старого образования - бледного шара, а гиперкинезы возникают вследствие поражения хвостатого ядра и скорлупы. Полагали, что хвостатое ядро и скорлупа (новый стриатум) тормозят старый стриатум (бледный шар). Однако в последнее время такой механизм возникновения гипо- и гиперкинезов был отвергнут. Выяснено, что экстрапирамидные расстройства могут возникать при поражении и коры мозга, и его ствола.

В 40-60-х годах получены новые данные о функции той части экстрапирамидной системы, которую называют сетевидным образованием. Экспериментына животных показали, что раздражение этого образования электрическим током приводит к активации деятельности коры мозга. На электроэнцефалограмме видно, что медленная электрическая активность коры переходит в высокочастотную, низкоамплитудную (реакция десинхронизации). Кроме того, в сетевидном образовании имеются участки, раздражение которых активирует деятельность и спинного мозга, приводит к усилению двигательных спинальных рефлексов. Это облегчающее действие на спинной мозг передается по ретикулярно-спинномозговому тракту. В составе сетевидного образования находятся зоны, раздражение которых вызывает торможение коры полушарий и спинного мозга. Было установлено, что импульсы, следующие по ретикулярно-спинномозговому тракту, достигают не только *а-,* но и γ-мотонейронов.

Таким образом, был выяснен конечный отрезок пути, по которому импульсы из экстрапирамидной системы поступают в скелетную мускулатуру. Афферентная часть дуги этого тонического рефлекса представлена волокнами глубокой мышечной чувствительности. На уровне мозгового ствола от этих проводников отходят коллатеральные волокна к сетевидному образованию. Возникающие в ней эфферентные импульсы могут проводиться вниз по ретикулоспинальному тракту. Восходящие афферентные импульсы из рецепторов мышечных веретен образуют 2 потока. Один из них проходит по классическому пути глубокой чувствительности, другой - по проводникам сетевидного образования. В результате активируется деятельность коры головного мозга, в частности - лобной доли, которая посылает импульсы не только к различным ганглиям и ядрам экстрапирамидной системы, но и непрерывно получает от них ответные сигналы (обратная афферентация). Образуются кольцевые системы, импульсы по которым идут не только от лобной доли к ганглиям и дальше на периферию, но и возвращаются через таламус обратно.

Сетевидное образование (fonnatio reticularis) является не только частью экстрапирамидной системы, но и частью вегетативно-висцеральной системы (лимбико-гипоталамо-ретикуляриый комплекс) в лобную долю. Принцип нейронного кольца, замыкающегося при помощи канала обратной связи, признают в настоящее время основным в организации деятельности центральной нервной системы.

В значительной мере прояснилась функция базальных ядер в связи с открытием роли церебральных трансмиттеров. Доказано, что в осуществлении регуляции двигательной функции большое значение имеют дофаминергаческие системы мозга. В полосатом теле находится более 80% от общего количества дофамина, а образующийся из дофамина норадреналин, также имеющий большое биологическое значение, содержится преимущественно в стволе мозга. На этом основании впервые было высказано предположение, что дофамин в мозге имеет собственное функциональное значение, связанное с экстрапирамидными образованиями, и отличное от его роли предшественника норадреналина, как думали раньше. Введение резерпина экспериментальному животному приводит к резкому уменьшению содержания дофамина в полосатом теле и к развитию акинетико-ригидного (паркинсоноподобного) синдрома. Последующее введение предшественника дофамина левовращающего изомера 3,4-дигидроксифенилаланина (1-дофа) устраняет данный синдром. Оказалось, что у больных с синдромом паркинсонизма резко снижено содержание дофамина в полосатом теле, и для лечения применяют 1-дофа.

Важным достижением последних лет являются открытие и гистологическая идентификация в мозге основных дофаминергических нейрональных систем. Уже хорошо изучены 2 такие восходящие системы. Главную из них составляют аксоны меланинсодержащих нейронов компактной зоны черной субстанции, которые переходят в области покрышки и латеральном отделе гипоталамуса, затем входят в ножку мозга, далее идут через ретролентикулярный отдел внутренней капсулы, бледный шар и заканчиваются в полосатом теле характерными бусоподобными нервными терминалями. Эти терминали содержат большое количество дофамина, а также его метаболитов и синтезирующих ферментов. Дегенерация этого нигростриарного дофаминергического тракта с резким снижением синтеза и высвобождение дофамина из его терминалей в полосатом теле являются главными гистопатологическими и биохимическими признаками паркинсонизма. Это же лежит в основе характерного для такого заболевания клинического синдрома.

Второй восходящей дофаминергической системой является мезолимбический тракт. Он начинается от клеток интерпедункулярного ядра среднего мозга, расположенного медиально от черной субстанции, проходит сбоку от нигростриарного тракта и заканчивается в филогенетически более старых ядерных образованиях - nucl. accumbena, nucl. interstitialis striae tennmalis и tuberculum olfactorium, которые объединяются под названием лимбического полосатого тела, учитывая их связи с лимбической системой (гиппокамп, миндалина, обонятельная кора). Считается, что эта филогенетически древняя часть мозга связана со сложными поведенческими актами, обеспечивающими сохранность вида. От клеток лимбического полосатого тела аксоны идут в гипоталамус и кору лобной доли - структуры, которые участвуют в регуляции эмоциональных реакций и интеллектуальных функций; в частности, предполагается, что мезолимбический дофаминергический путь участвует в контроле за настроением и поведенческими реакциями. Кроме того, эта система нейронов контролирует начало двигательного акта и двигательные аффективные реакции (например, сопровождающие эмоции). Связывающим звеном между лимбической и экстрапирамидной двигательной системами является nucl. ассumbens. Это ядро расположено в вентромедиальной части передних отделов полосатого тела и имеет некоторые общие цитоархитектонические и биохимические характеристики. а также общие эфферентные проекции в черной субстанции и бледном шаре. У больных с паркинсонизмом, наряду с резким снижением содержания дофамина в полосатом теле, значительно уменьшается его содержание в nucl. accumbens и других лимбических образованиях. Очевидно, с этой биохимической патологией связаны акинезия и эмоциональные расстройства, характерные для паркинсонизма.

В полосатом теле выделено, кроме дофамина, еще 7 трансмиттеров: ацетилхолин, γ-аминомасляная кислота (ГАМК), норадреналин, серотонин, глютаминовая кислота и нейропептиды - субстанция Р и метэнкефалин. Предполагается участие в экстрапирамидной регуляции движений ангиотензина, который также находится и в стриопаллидонигральных системах. Однако функциональное значение нейропептидов в экстрапирамидной системе исследовано недостаточно. В развитии экстрапирамидной двигательной патологии существенное значение имеет, по-видимому, нарушение взаимодействия различных трансмиттеров с дофаминергическими системами мозга.

При электронной микроскопии в пределах полосатого тела выявлено 9 различных типов синапсов нейронов и определены их трансмиттеры. Более 90% клеток полосатого тела составляют шиловидные интернейроны. Именно с шипами дендритов интернейронов полосатого тела установлена синаптическая связь таких трактов, как нигростриарный дофаминергический, кортикостриарный глутаматергический и таламостриарный холинергический (трансмиттерацетилхолин). Основным трансмиттером между интернейронами является ацетилхолин, а в синапсах, образованных коллатералями аксонов проекционных клеток, разветвляющихся внутри полосатого тела, - ГАМК. Таким образом, на уровне интернейронального пула полосатого тела происходит конвергенция большинства афферентных трансмиттерных систем. Важным фактором является установление обратной связи между полосатым телом и черной субстанцией. Дофаминергический тракт меланинсодержащих клеток черной субстанции заканчивается на интернейронах полосатого тела, которые связаны посредством внутренних синаптических контактов с проекционными клетками. От этих последних аксоны идут обратно к черной субстанции. Трансмиттером этого стрионигрального тракта является ГАМК.

Большие клетки передней части хвостатого ядра продуцируют субстанцию Р, которая транспортируется и осуществляет передачу импульсов на нейроны передней трети черной субстанции. На уровне интернейронов полосатого тела эта замкнутая система имеет контакты с глутаматергическим кортикостриарным путем и холинергическими рецепторами от медиального центрального и парафасцикулярного ядер таламуса. Результаты происходящей на интернейронах сложной переработки всей поступающей информации передаются через синаптические контакты с проекционными клетками на основные эфферентные системы, контролирующие двигательные функции. В этих механизмах дофамин оказывает подавляющее, а глутамат - возбуждающее действие на интернейроны полосатого тела, в то время как действие ацетилхолина зависит от его концентрации и адаптирует поступающие импульсы к необходимой в данный момент двигательной ситуации. Эта система усложняется синапсами (около 20%), образованными тремя основными афферентными трактами полосатого тела на больших проекционных клетках, в которых те же трансмиттеры оказывают противоположное действие: дофамин - возбуждающее, а глутамат - подавляющее.

Связь между nucl. accumbens и черной субстанцией, а также бледным шаром осуществляется трансмиттером ГАМК. Тормозное воздействие этого тракта по своим электрофизиологическим характеристикам отличается от влияния стриопаллидонигральных проекций.

Эти данные раскрывают интегративные механизмы полосатого тела, определяющие его основное функциональное значение, которое заключается в сосредоточении внимания и эмоций на одном наиболее важном в данный момент двигательном акте. Достигается это путем одновременного торможения всех других процессов, которые могут помешать его осуществлению. В выполнении этой роли большое значение придается ингибиторному ГАМК-эргическому стриопаллидонигральному пути, который регулирует активность различных по своей функциональной значимости эфферентных систем черной субстанции и бледного шара и отвечает за сосредоточение внимания к контралатеральной стороне. Предполагается, что при этом хвостатое ядро участвует в контроле за механизмами психической активности и в осуществлении психомоторных действий. Передача мотиваций к действию проводится по ГАМК-эргическому тракту от nucl. accumbens к черной субстанции. В то же время скорлупа регулирует основные двигательные механизмы через главные эфферентные экстрапирамидные системы, так называемые генераторы функций - нигральную систему, которая контролирует скорость движений, и паллидарную систему - основной, наиболее значимый локомоторный центр, регулирующий двигательные акты и внимание.

Следует отметить, что в отличие от черной субстанции не существует прямой обратной связи между globus pallidus и striatum. Эта связь является многоступенчатой и осуществляется через вентролатеральное ядро таламуса и нейроны премоторных областей коры.

Для осознания необходимости произвольного движения, его планирования и реализации в корковые нейроны поступает 2 потока импульсов. Один поток проходит через специфические корковые тракты различных видов чувствительности, а другой - через базальные ганглии и делает в них петлю. Проходящие по нему импульсы осуществляют подготовку мышц к движению и его осознание. В норме базальные ганглии обеспечивают автоматическую последовательность простых двигательных программ, необходимых для выполнения плана действия.

Менее исследовано, по сравнению с дофамином, значение в регуляции движений другого нейротрансмиттера - норадреналина. Основным норадренергическим центром в мозге является голубоватое место (locus coeruleus) в мосту мозга. Его нейроны образуют норадреналиновые нервные терминали во всех областях мозга, в том числе в коре больших полушарий и мозжечке, в гиппокампе. Таким образом, одно ядро через свои связи может оказывать влияние на многие структуры мозга. Иннервации такого характера не имеет никакая другая нейрональная система мозга. Обнаружены пути от голубоватого места до черной субстанции, по которому может осуществляться контроль активности дофаминергического нигростриарного тракта. У больных паркинсонизмом, наряду с патологией меланинсодержащих нейронов черного вещества, часто выявляются дегенеративные изменения в locus coeruleus со снижением содержания норадреналина в их системе.

В последние годы получены данные о модулирующем действии мозжечка на дофаминергические и норадренергические системы ствола мозга и базальных ганглиев. Известны анатомические эфферентные связи мозжечка с катехоламинергическими ядрами покрышки, черного вещества и полосатого тела, а также с вентролатеральным ядром таламуса. Экспериментально выявлены связи между полосатым телом и мозжечком. Повреждение мозжечка или его связей с катехоламинергическими ядрами может влиять на существующие экстрапирамидные нарушения, а также участвовать в развитии различных гиперкинезов.

Следует отметить, что в механизмах действия нейронных систем большую роль играет функциональное состояние катехоламиновых рецепторов, которые располагаются на мембранах постсинаптических и пресинаптических образований. Рецепторы постсинаптических мембран взаимодействуют с медиатором, выделяемым в синаптическую щель под влиянием нервных импульсов, и передают возбуждение на эффекторный орган или постсинаптический нейрон. В отличие от этого пресинаптические рецепторы располагаются на внешней поверхности мембран катехоламиновых терминалей. Их основное физиологическое значение заключается в модулированном высвобождении медиатора в синаптическую щель.

В норадренергических терминалах периферической нервной системы выявлено 3 вида пресинаптических рецепторов: тормозные β-рецепторы (они тормозят высвобождение норадреналина), облегчающие ^-рецепторы, и тормозные дофаминовые рецепторы. При стимуляции этих рецепторов снижается высвобождение норадреналина и затормаживается норадренергическая передача. Такой механизм лежит в основе развития гипотонии мышц, в частности при лечении 1-дофа больных с экстрапирамидными нарушениями движений.

В центральной нервной системе также обнаруживаются пресинаптические рецепторы. Выявлены они и на терминалях дофаминергических нейронов (тормозные дофаминовые ауторецепторы). В полосатом теле постсинаптические дофаминовые рецепторы локализуются на холинергических интернейронах. Активность нигростриарного дофаминергического пути контролируется через ГАМК-рецепторы, расположенные на дофаминергических нейронах черного вещества. Кроме того, на дофаминергических терминалях в полосатом теле обнаружены холинергические и опиатные рецепторы, которые имеют значение в модулированном высвобождении медиатора. Гиперчувствительность постсинаптических дофаминовых рецепторов в полосатом теле является важным патогенетическим фактором гиперкинезов.

В последние годы обнаружено существование двух видов дофаминовых рецепторов - D1 и D2, которые имеют разные фармакологические свойства. Воздействие на рецепторы D1 изменяет общую двигательную активность, тогда как стимуляция рецепторов D2 вызывает дискинезии.

Итак, функционально тесно связанная с пирамидными образованиями и системой координации экстрапирамидная система участвует в формировании мышечного тонуса и позы. Она как бы подготавливает скелетную мускулатуру в каждое данное мгновение воспринимать возбуждающие и тормозящие импульсы. Нарушение в одном из звеньев, регулирующих деятельность экстрапирамидной системы, может привести к появлению особой формы повышения мышечного тонуса - ригидности, а также к развитию гипо- или гиперкинеза.

При исследовании двигательной функции всегда приходится дифференцирование изучать компонент деятельности корково-мышечного пути и экстрапирамидной системы. Функция экстрапирамидной системы оценивается не по силе мышечного сокращения, а по качественной стороне движений. Обращают внимание на позу больного, выразительность речи, мимики и произвольных движений, включая ходьбу. Для оценки мышечного тонуса исследуются некоторые тесты.

Тест наклона головы: больной находится в положении лежа на спине, обследующий подкладывает свою кисть под затылочную область головы больного и наклоняет ее, а затем быстро переводит кисть ниже, на шею. У здорового человека происходит пассивное и быстрое разгибание в шейном отделе позвоночника. При экстрапирамидном повышении мышечного тонуса голова больного определенное время удерживается в приданном положении, затем плавно и медленно возвращается в исходное положение. Этот тест позволяет выявить ранние расстройства пластической ригидности. При выраженной ригидности мышц движения в шейном отделе позвоночника ограничены так же, как и при менингеальном синдроме ригидности затылочных мышц, и поэтому приведение подбородка к груди не удается. В отличие от менингита при экстрапирамидной ригидности нет болевого синдрома в затылочных мышцах при проведении этого теста.

Тест падения верхних конечностей: у стоящего больного обследующий поднимает его расслабленные верхние конечности в стороны несколько выше горизонтального уровня. Затем неожиданно быстро отпускает их и свои кисти перемещает на туловище обследуемого, чтобы определить время падения и силу удара верхних конечностей больного. При различии в тонусе мышц плечевого пояса справа, и слева выявится разница в скорости падения и силе удара.

Тест маятникового качания верхних конечностей: у здорового человека при ходьбе маятникообразные качания обеих верхних конечностей имеют одинаковую амплитуду, которая синхронна с шаговым движением контралатеральной нижней конечности. При экстрапирамидной ригидности отмечаются замедление и отставание в движении верхней конечности. Это особенно заметно при одностороннем поражении.

Тест маятникового качания нижних конечностей: больной сидит на высоком стуле (столе) со свободно свисающими нижними конечностями. Обследующий разгибает их в коленных суставах и свободно отпускает. У здорового человека при расслабленной мускулатуре нижних конечностей голени симметрично совершают несколько маятникообразных движений. На стороне повышения тонуса укорачивается время качания и уменьшается его амплитуда.

Тест Нойка-Ганева: при определении тонуса мышц верхней конечности при пассивных движениях в локтевом или лучезапястном суставе пациента просят активно поднять нижнюю конечность. Поднимание нижней конечности выявляет усиление пластической гипертонии мышц верхней конечности. В случае одностороннего поражения при активном движении нижней конечности на стороне повышения тонуса мышечный тонус на здоровой верхней конечности не повышается.

Тест Формана: в позе Ромберга с закрытыми глазами при экстрапирамидной ригидности тонус мышц верхних конечностей повышается, а в положении лежа на спине - понижается.

Тесты фиксации позы: при экстрапирамидной ригидности больной сохраняет на неопределенно долгое время любую позу, которую ему придают. Это проверяется следующими тестами:

а) тест разгибания в лучезапястном суставе: врач производит полное разгибание в лучезапястном суставе и прекращает его, отпуская кисть; у больного с паркинсонизмом кисть находится в приданном положении, затем медленно сгибается в лучезапястном суставе;

б) стопный тест Вестфаля: резкое разгибание в голеностопном суставе (скользящим движением кисти врача по подошве) сопровождается застыванием стопы в приданном положении на какое-то время вследствие тонического напряжения мышц-разгибателей стопы (в основном - большеберцовой мышцы), затем стопа медленно опускается;

в) тест сгибания в коленном суставе: пациент находится в положении лежа на животе, врач сгибает расслабленные нижние конечности больного в коленных суставах под прямым углом и оставляетих в таком положении. При этом происходит рефлекторное сокращение мышц-сгибателей голени, нижняя конечность еще более сгибается в коленном суставе и длительное время удерживается в этом положении.

Оценка почерка: у больных с паркинсонизмом почерк становится мелким (микрография).

Основными синдромами экстрапирамидных поражений являются амиостатический синдром (паркинсонизм) и различные гиперкинезы.

**Паркинсонизм.** Для этого синдрома характерны монотонная тихая речь (брадилалия) и малая двигательная активность больного (олигокинезия). Лицо гипомимично, взгляд неподвижен, как будто устремлен в одну точку, мигание редкое, иногда оно отсутствует в течение нескольких минут, жестикуляция бедная. Туловище несколько наклонено вперед (поза просителя), верхние конечности согнуты в локтевых суставах, прижаты к туловищу. Отмечается наклонность к застыванию в какой-либо, даже неудобной, позе. Больной может лежать в постели с приподнятой над подушкой головой - симптом “воздушной подушки”. Активные движения совершаются очень медленно (брадикинезия). Затруднено начало двигательного акта - паркинсоническое “топтание на месте”. Ходит больной мелкими шажками, при ходьбе отсутствует обычная физиологическая синкинезия - содружественное движение верхних конечностей, они при ходьбе неподвижны (ахейрокинез). Иногда наблюдается еще один своеобразный симптом - пропульсия - больной на ходу начинает двигаться все быстрее и быстрее, не может остановиться и даже падает. Это объясняют тем, что перемещение центра тяжести не вызывает у больного реактивного сокращения мышц спины - “он как бы бежит за своим центром тяжести”. Если больному придать начальное движение (слегка толкнуть в грудь), он начинает двигаться назад (ретропульсия). Такое же вынужденное движение в сторону называют латеропульсией. Иногда наблюдаются “парадоксальные кинезии” (больные, которые в течение дня находятся в почти обездвиженном состоянии, в момент аффективных вспышек и эмоциональных напряжений могут прыгать, взбегать по лестнице, танцевать и др.)

Другой составной частью описываемого синдрома является мышечная ригидность - своеобразное сопротивление пассивным движениям. Ригидность мышц отличается от пирамидной спастичности тем, что она не только появляется в начальной фазе движения, но и удерживается во всех последующих фазах растяжения мышц. Конечность как бы застывает в той позе, которую ей придают. Такое состояние обозначают также как “пластический тонус”, “восковая гибкость” (flexibilitas cerea) и др.

Экстрапирамидная ригидность имеет и другие особенности: она наблюдается во многих мышечных группах (агонистах и антагонистах), но обычно преобладает в мышцах-сгибателях (“поза сгибателей”). Характерные для пирамидной спастичности явления “складного ножа” отсутствуют. Исследование пассивных движений может обнаружить прерывистость, как бы ступенчатость сопротивления мышц пассивным растяжениям (симптом “зубчатого колеса”).

Гипокинезия и ригидность могут наблюдаться изолированно, но к ним нередко присоединяется гиперкинез в виде тремора пальцев кисти, реже - нижних конечностей и подбородочной области. Этот ритмичный тремор пальцев кистей напоминает действие при счете монет или скатывании пилюль. Возникающая триада симптомов (гипокинез, ригидность, ритмичное дрожание) характерна для хронического заболевания, описанного в 1817 г. английским врачом J. Рагkinson и получившего название “дрожательный паралич”. Синдром, очень близкий по клинике к дрожательному параличу, был выявлен у больных в хронической стадии эпидемического энцефалита, с сосудистыми поражениями головного мозга, при некоторых экзогенных интоксикациях (соединениями марганца, аминазином, резерпином и др.). Он был назван паркинсонизмом. Наиболее выраженные гипертонус и тремор возникают при поражении черного вещества.

Из других симптомов при паркинсонизме характерны вегетативные расстройства (сальность лица, шелушение кожи, гиперсаливация и др.) и нарушения психоэмоционального тонуса. Последнее проявляется в виде снижения двигательной активности, аспонтанности в действиях. Иногда можно отметить описанную М. И. Аствацатуровым (1939) склонность больных к “приставанию” (акайрии) - навязчивому стремлению задавать одни и те же вопросы, повторно обращаться по незначительным поводам. Мышление у больных замедлено (брадипсихия).

Характерным для паркинсонизма является исчезновение всех его проявлений в период засыпания больного (понижается степень выраженности мышечного тонуса, прекращается тремор).

При длительном лечении паркинсонизма 1-дофа в виде побочных симптомов развиваются некоторые психопатологические и нейроэндокринные симптомы, что связано с нарушением функции дофаминсодержащих систем, таких как мезокортикальной (от ядра покрышки среднего мозга к коре лобной доли), тубероинфундибулярной (от нейронов агcuatus tuberculum infundibulum гипоталамуса к передней доле гипофиза).

**Экстрапирамидные гиперкинезы.** Гиперкинезы - это автоматические насильственные чрезмерные движения, мешающие выполнению произвольных двигательных актов. При исследовании гиперкинезов обращают внимание на сторону, ритм, характер, форму, симметричность, локализацию двигательных проявлений. Различают следующие основные виды гиперкинезов: дрожание (тремор), миоклонию, хореический гиперкинез, атетоз, торсионную дистонию, гемибаллизм и др. Гиперкинезы возникают при поражении разных отделов экстрапирамидной системы (в основном стриарной системы).Дрожание - самый частый вид гиперкинеза, разнообразный по амплитуде, темпу и локализации. При неврозах, экзогенных и эндогенных интоксикациях дрожание обычно наблюдается в пальцах кистей, имеет небольшую амплитуду, изменяющийся ритм. Тремор при паркинсонизме отличается ритмичностью (4-6 в 1 с), локализуется также в пальцах кистей, но может распространяться на нижние конечности, голову, подбородок, туловище. Дрожание резче выражено в покое, оно уменьшается или даже исчезает при активных движениях. Это отличает его от интенционного тремора при поражении мозжечковых систем. Крупноразмашистый тремор возникает при поражении красного ядра (“рубральный тремор”). Экстрапирамидное дрожание держится постоянно и исчезает только во сне.

Миоклонии - быстрые, обычно беспорядочные сокращения отдельных мышц илиих групп. Они видны при осмотре конечностей, туловища, лица. Небольшая амплитуда не приводит к выраженному локомоторному эффекту. Миоклонии могут быть генерализованными и локальными (например, языка и мягкого неба - велопалатинный нистагм), Миоклонии сохраняются в покое и при движении, усиливаются при волнении. Встречаются при поражении красных ядер, черного вещества, полосатого тела, а также зубчатых ядер и нижних олив. Такие же сокращения части мышцы (а не всей) обозначаются как миокимии.

Хореический гиперкинез характеризуется беспорядочными непроизвольными движениями с выраженным локомоторным эффектом, возникает в различных частях тела как в покое, так и во время произвольных двигательных актов. Движения все время сменяют друг друга в самой необычной последовательности, напоминая целесообразные, хотя и утрированные, действия. Больной то зажмуривает глаза, то высовывает язык, облизывает губы, то корчит гримасы и т. п. Характерны внезапные импульсивные перемены положений конечностей, изменения позы. Их сравнивают с паясничанием, пляской (греч. choreia - пляска). Удержать в покое вытянутые вперед верхние конечности или высунутый язык больному не удается. Эти признаки используют для выявления слабо выраженных форм хореического гиперкинеза.

Хореический гиперкинез возникает при поражении системы неостриатума (при ревматизме, наследственной хорее Гентингтона и др.). При хореическом гиперкинезе часто отмечается снижение мышечного тонуса.

Атетоз (греч. athetos - неустойчивый) - вид гиперкинеза, для которого характерны медленные тонические сокращения мышц, что внешне похоже на медленного ритма причудливые “червеобразные” движения. Они возникают в покое и во время произвольных движений, усиливаются под влиянием эмоций. Эти довольно сильные, периодически наступающие мышечные спазмы чаще всего локализуются в дистальных отделах верхних конечностей.Их называют подвижным спазмом (spasmusmobilis). Выпрямленные пальцы медленно попеременно то сгибаются, то особенно сильно разгибаются в пястно-фаланговых суставах. Кисть в это время принимает причудливую форму. Атетоз может быть двусторонним. От хореи атетоз отличается замедленностью движения и обычно меньшей распространенностью. Иногда в различенииэтих гиперкинезов возникает затруднение, тогда говорят о хореоатетозе. Атетоз развивается при поражении крупных клеток стриарной системы с дискоординацией функции бледного шара, субталамического и красного ядер.

От атетоза следует отличать гиперкинез, называемый торсионной дистонией. У этих больных, особенно при активных движениях, происходит неправильное распределение тонуса мускулатуры туловища и конечностей. Это приводит к образованию патологических поз тела. Внешне это выражается тем, что при ходьбе туловище и конечности совершают штопорообразные насильственные движения - эквиваленты поворотаихвокруг длинной оси, что и получило отражение в названии заболевания. Торсионная дистония может прекращаться при различных компенсаторных приемах, например при фиксации шейного отдела позвоночника кистями, усиленном повороте плеча и т. п.

Торсионно-дистонические явления могут ограничиваться какой-либо частью мышечной системы, например мышцами шеи (спастическая кривошея - torticolis spactica).

Патогенетической основой торсионной дистонии считают спазм мышц-антагонистов, т. е. непроизвольное напряжение мышц, противодействующих нужному движению. Торсионно-дистонические явления могут возникать при поражении разных участков экстрапирамидной системы (базальные ганглии, клетки мозгового ствола).

Судорожное сокращение в пальцах кисти во время письма обозначается как писчий спазм (графоспазм). Сходные профессиональные спазмы бывают у музыкантов (скрипачи, пианисты, гитаристы), машинисток и др.

Особой формой экстрапирамидного гиперкинеза является “гемибаллизм” (от греч. hemi - половина, ballismos - подпрыгивание, пляска). Этот редкий вариант гиперкинеза, как показывает название, возникает на одной стороне тела, больше страдает верхняя конечность. Иногда вовлекаются обе стороны, тогда говорят о парабаллизме. Проявляется гиперкинез быстрыми, размашистыми движениями в большом объеме, напоминающими бросание или толкание мяча; одновременно возможны элементы ротаторного движения туловища. Эта клиническая картина описывалась при очаговом поражении подбугорного ядра (субталамическое тело Льюиса).

Быстрые непроизвольные сокращения мышц (обычно круговой мышцы глаза или мышцы, вызывающей подергивание углов рта) называют тиком. В отличие от функциональных (невротических) тики экстрапирамидного генеза отличаются постоянством и стереотипностью.

Наряду с локальными формами встречается генерализованный тик с вовлечением мышц мимических, дыхательных, конечностей и туловища. Особое место занимает генерализированный импульсивный тик - синдром Жилль де ла Туретта, при котором наблюдаются импульсивные подпрыгивания, приседания, гримасничанье, вокальные феномены в виде выкрикивания бранных слов (копролалия), вскрикивания, похрюкивание и т.п.

При поражении экстрапирамидной системы могут возникать локальные гиперкинезы и спазмы мышц глазных яблок и мимических мышц. К ним относится тоническая судорога взора. Глазные яблоки непроизвольно отводятся кверху. Такой приступ возникает у больного внезапно и держится в течение нескольких минут и более. Иногда может наблюдаться непроизвольное тоническое сокращение круговых мышц обоих глаз (блефароспазм). В других случаях спазм охватывает мимические мышцы, иннервируемые лицевым нервом с одной или обеих сторон (лицевой геми- или параспазм}: судороги сопровождаются наморщиванием кожи лба, подниманием бровей, зажмуриванием глаз, оттягиванием угла рта кнаружи и кверху, напряжением подкожной мышцы шеи. При функциональном лицевом гемиспазме не будет парадоксальных синкинезий верхней мимической мускулатуры, т. е. при зажмуривании глаза бровь не будет подниматься вверх, лоб не наморщивается.

Иногда постоянные экстрапирамидные гиперкинезы прерываются общими судорожными припадками - это так называемая гиперкинез-эпилепсия. Так при кожевниковской эпилепсии и миоклонус-эпилепсии постоянным является миоклонический гиперкинез. Сочетание хореического гиперкинеза с общими судорожными припадками наблюдается при хореической эпилепсии Бехтерева.

Обнаружение описанных выше гиперкинезов позволяет диагностировать поражение экстрапирамидной системы. Однако клинико-анатомические и экспериментальные исследования показывают, что при одной и той же локализации очага могут возникать гиперкинезы разного типа, поэтому более точное определение места поражения затруднено. Об этом же свидетельствуют результаты хирургического лечения экстрапирамидных расстройств. При стереотаксических операциях разрушают неповрежденные системы нейронов (обычно вентролатеральное ядро таламуса). Происходит разрыв кольцевых связей между отдельными экстрапирамидными образованиями, по которым протекают импульсы, вызывающие различные двигательные расстройства (торсионная дистония, паркинсонизм). В результате таких операций экстрапирамидглые нарушения подвергаются значительному обратному развитию. Однако спустя 2-3 года после операции экстрапирамидные расстройства имеют тенденцию к восстановлению.

Одним из вариантов тремора является астериксис (от греч. sterigma - неспособность поддерживать фиксированную позу). При вытянутых вперед верхних конечностях больной производит гиперпронацию кистей; через 20-30 с появляются пропульсивные движения пальцев в пястно-фаланговых суставах в передне-заднем направлении с ротаторным компонентом и с более медленной фазой сгибания, чем разгибания. В происхождении астериксиса отводится роль расстройству чувства позы и нарушению афферентной информации при дисфункции структур верхних отделов ствола мозга и промежуточного мозга, участвующих в интеграции движений и регуляции мышечного тонуса. Астериксис встречается в основном при дисметаболическом поражении нервной системы (почечная недостаточность, передозировка противопаркинсонических средств, экзогенной интоксикации), реже - при стенозе внутренней сонной артерии или при диапедезном кровоизлиянии в ствол мозга или мозжечок.

**МОЗЖЕЧОК И РАССТРОЙСТВА КООРДИНАЦИИ ДВИЖЕНИЙ**

двигательный экстрапирамидный мозжечок атаксия

Моторика человека характеризуется поразительной точностью целенаправленных движений, что обеспечивается соразмерной работой многих мышечных групп, управляемых не только произвольно, но и во многом автоматически. Осуществляет эту сложную многофункциональную систему многонейронный координирующий аппарат, который контролирует равновесие тела, стабилизирует центр тяжести, регулирует тонус и согласованную разнообразную деятельность мышц. Для выполнения координации движений требуются четкая и непрерывная обратная афферентация, информирующая о взаимоположении суставов, о состоянии мышц, о нагрузке на них, контроль за траекторией движения.

Центром координации движений является мозжечок; в функциональном отношении в нем выделяют тело мозжечка, состоящее из двух полушарий, червя и трех пар ножек.

Коллектором афферентных импульсов, поступающих в мозжечок по различным путям, является ядро шатра (nucl. fastigii). Получив разрозненную информацию из различных источников, это ядро посылает ее для переработки к грушевидным нейронам (клеткам Пуркинье) коры мозжечка в соответствии с соматической проекцией (в передних отделах полушарий мозжечка представлены верхние конечности, в задних отделах - нижние; в передних отделах коры червя мозжечка представлены голова и шея, а в задних отделах - туловище). Проксимальные отделы конечностей проецируются медиальнее, дистальные - латеральнее; полушария ответственны за зоны (прецентральную и лобные извилины). Поэтому мышечно-мозжечково-корковый путь можно относить вместе с проводниками суставно-мышечного чувства к двигательному (кинестетическому) анализатору.

Основная функция мозжечка осуществляется на подсознательном уровне. Эфферентные импульсы от ядер мозжечка регулируют проприоцептивные рефлексы на растяжение. При мышечном сокращении происходит возбуждение проприоцептора (мышечное веретено) как мышц-синергистов, так и мышц-антагонистов. В норме, однако, превращения произвольного движения в сложный рефлекс не происходит вследствие тормозного влияния мозжечковых импульсов. Поэтому при поражении мозжечка расторможенность сегментарных проприоцептивных рефлексов проявляется движениями конечностей по типу атаксии. Мозжечок имеет многие афферентные и эфферентные связи.

# Задний спинно-мозжечковый путь (путь Флексига). Первый нейрон заложен в спинномозговом ганглии, дендриты его связаны с проприоцепторами мышц, сухожилий, связок и надкостницы; аксон в составе заднего корешка через задний рог подходит к клеткам колонки Кларка (в основании заднего рога). Волокна этих вторых нейронов направляются в наружные слои задней части бокового канатика своей стороны, поднимаются вдоль всего спинного мозга и на уровне продолговатого мозга в составе нижней мозжечковой ножки входят в червь мозжечка. Этот путь обозначается как tractus spinocerebellaris dorsalis (posterior) или путь Флексига. В коре червя мозжечка находится третий нейрон, который контактирует с грушевидными нейронами коры полушария мозжечка. Аксоны последних идут к зубчатому ядру (nucl. dentatus). Волокна этого пятого нейрона входят в состав верхней ножки мозжечка. Правая и левая верхние ножки мозжечка перекрещиваются (перекрест Вернекинга) и заканчиваются у клеток красного ядра противоположной стороны. Аксоны клеток красного ядра (nucl. ruber) сразу же направляются на противоположную сторону среднего мозга и образуют вентральный перекрест в покрышке среднего мозга (перекрест Фореля), проходят в составе бокового канатика спинного мозга (впереди пирамидного тракта), достигают клеток передних рогов (α- и γ-мотонейроны). Совокупность аксонов клеток красного ядра называется tractus rubrospinalis (пучок Монакова). У человека он развит слабо. Основные нисходящие влияния мозжечка передаются по ретикулярно-спинномозговому пучку.

Передний спинно-мозжечковый путь Говерса (tractus spinocerebellaris anterior). Первый нейрон расположен в спинномозговом ганглии, второй нейрон - клетка заднего рога, однако аксоны ее переходят на противоположную сторону и направляются вверх по спинному мозгу, в передней части бокового канатика, проходят через продолговатый мозг, мост мозга, на уровне верхнего мозгового паруса переходят на противоположную сторону и в составе верхней ножки мозжечка достигают клеток ядер мозжечка. Дальнейший ход эфферентных импульсов такой же, как и по заднему спинно-мозжечковому пути.

Афферентные проприоцептивные импульсы мозжечок получает не только по путям Флексига и Говерса, они поступают также и по аксонам клеток ядер тонкого и клиновидного пучков, часть которых идет не прямо к зрительному бугру, а через нижние ножки мозжечка следует к его червю.

Кроме того, к мозжечку в составе нижней ножки идут аксоны клеток вестибулярных ядер - в основном от преддверного латерального ядра (ядра Дейтерса), они заканчиваются в ядре ската мозжечка. Волокна клеток этого ядра в составе верхней и, возможно, - нижней ножек мозжечка подходят к клеткам ретикулярной формации ствола мозга и к преддверному латеральному ядру, от которых проводники образуют нисходящие тракты - преддверно-спинномозговой и ретикулярно-спинномозговой, заканчивающиеся у клеток передних рогов спинного мозга. По этому преддверно-мозжечково-мышечному пути осуществляется регуляция равновесия тела.

От мозжечка через преддверное латеральное ядро устанавливаются связи и с ядрами глазодвигательных нервов (в составе медиального продольного пучка).

Функция мозжечка, очевидно, корригируется различными отделами коры головного мозга. На это указывают многочисленные связи почти всех долей мозга с мозжечком. Наиболее массивными из них являются 2 пучка - лобно-мостомозжечковый и затылочно-височно-мозжечковый.

Лобно-мостомозжечковый (tractus fronto-ponto-cerebellaris) - совокупность аксонов клеток преимущественно передних отделов верхней и средней лобных извилин. В глубине доли они собираются в компактный пучок и образуют переднюю ножку внутренней капсулы. Затем они проходят в основании ножки мозга и на своей же стороне заканчиваются синапсом у клеток моста мозга. Аксоны этих вторых нейронов переходят на противоположную сторону моста и в составе средней ножки мозжечка входят в его полушарие и контактируют с клетками коры мозжечка. Отростки этих нейронов коры мозжечка подходят к зубчатому ядру. Волокна клеток зубчатого ядра в составе верхней ножки мозжечка достигают красного ядра противоположной стороны и по ретикулярно-спинномозговому тракту проводят импульсы, регулирующие позы человека в вертикальном положении, в частности стояние и ходьбу.

Затылочно-височно-мосто-мозжечковый путь (tractus occipito-temporo-ponto-cerebellaris) - первые его нейроны расположены в коре затылочной и височной доли (отчасти и теменной); аксоны их собираются в подкорковом белом веществе, затем в составе заднего отдела бедра внутренней капсулы идут в основании среднего мозга до ядер моста мозга своей стороны. Аксоны клеток моста переходят на противоположную сторону и по средней ножке достигают коры мозжечка. Волокна этих клеток подходят к зубчатому ядру, которое имеет связи со стволом мозга. С помощью этих трактов обеспечивается координация работы мозжечка с органами зрения и слуха.

Существующие перекресты мозжечковых афферентных и эфферентных систем приводят, в конечном итоге, к гомолатеральной связи одного полушария мозжечка и конечностей. При поражении полушария мозжечка расстройства его функции возникают на одноименной половине тела. Очаги в боковом канатике спинного мозга также вызывают мозжечковые расстройства на своей половине тела. Полушария головного мозга соединены с противоположными полушариями мозжечка. Поэтому при поражении полушарий большого мозга или красного ядра мозжечковые расстройства будут выявляться на противоположной половине тела.

Многие симптомы расстройства мозжечковой функции связаны с нарушением реципрокной иннервации мышц-антагонистов. Суть этого явления в следующем. При выполнении любого движения мотонейроны мышц-агонистов и антагонистов (например, сгибателей и разгибателей) находятся в противоположном состоянии возбуждения. Если, например, нейроны мышц-сгибателей возбуждаются, то нейроны мышц-разгибателей тормозятся. Механизм такого сопряженного (реципрокного) торможения спинномозговых двигательных центров заключается в следующем: аксоны рецепторных клеток (телаих расположены в спинальных ганглиях) в спинном мозге делятся на ветви, одни из них возбуждают мотонейроны мышц-сгибателей, а другие - контактируют с вставочными клетками, которые оказывают тормозное влияние на клетки мышц-разгибателей. Таким образом, этот механизм реципрокной иннервации осуществляется сегментарным аппаратом спинного мозга. Однако в его сложной интегративной функции участвуют также и мозжечковые импульсы.

При нарушении согласованности действия мышечных групп-агонистов (непосредственно осуществляющих движение), антагонистов (в какой-то фазе противодействующих агонистам), синергистов (помогающих работе то агонистов, то антагонистов), движения утрачивают слаженность, точность, плавность, соразмерность и часто не достигают цели. Мышечная сила у такого больного остается достаточной, у него нет парезов, следовательно, функция корково-мышечного пути сохранена. Такая форма беспорядочного движения называется атаксией. (от греч. taxis - порядок, а - отрицательная частица), или инкоординацией (от лат. coordinatio - упорядочение, in - не).

Патогенетическая сущность атаксии состоит либо в нарушении реципрокной иннервации, либо в прекращении проприоцептивной сигнализации (от мышечных веретен, осумкованных луковицеобразных телец - сухожильных телец Гольджи) по тому или другому восходящему афферентному пути. Перестает поступать информация о степени напряжения мышц в каждый данный момент, о результатах адаптационных эффектов функциональных систем. Расстраивается та сторона двигательной функции, которую в физиологии стали называть обратной афферентацией, а в кибернетике обратной связью.

Существует несколько видов атаксий. Первый из них связан с поражением мышечно-корковых путей (спинно-таламо-корковый путь), т. е. с расстройством функции двигательного (кинестетического) анализатора. В клинике описываемые расстройства называют сенситивной атаксией (при них одновременно страдает и координация движений, и мышечно-суставное чувство).

При выраженной сенситивной атаксии в верхней конечности затруднено выполнение даже самых простых действий. Больной не может застегнуть пуговицы, без расплескивания поднести стакан с водой ко рту, точно попасть пальцем в кончик носа. В покое в пальцах кисти иногда можно видеть непроизвольные движения, напоминающие атетоз (псевдоатетоз). Нарушена координация движений также и в нижних конечностях. При попытке коснуться пяткой одной нижней конечности коленного сустава другой голень описывает зигзаги, пятка попадает то выше сустава, то ниже. Плохо выполняется и вторая фаза этой пробы. Пятка одной нижней конечности проводится по передней поверхности голени другой не плавно, а толчкообразно, с отклонением в стороны. Мышечный тонус в пораженных конечностях оказывается пониженным и в мышцах-сгибателях, и в разгибателях. В положении стоя отмечается пошатывание, особенно при смыкании стоп и одновременном закрывании глаз (симптом Ромберга). Передвижение становится неуверенным/стопы порывисто поднимаются и со стуком опускаются на землю, больной ходит с опущенной головой, контролируя акт ходьбы с помощью зрения; в темноте эти расстройства усиливаются.

Таким образом, сенситивная атаксия всегда сочетается с расстройством глубокой чувствительности и функциональным разобщением отдельных сегментов конечностей с высшими зонами мозга. Обнаружение расстройства глубокой чувствительности при атаксии позволяет говорить о сенситивной ее форме, о зависимости ее от поражения различных отделов кинестетического анализатора.

Другой характерной чертой этого вида атаксии является усиление ее при закрывании глаз (при выключении контроля зрительного анализатора). Само формирование координации движения в раннем детстве тесно связано с деятельностью зрительного анализатора.

Сенситивная атаксия при поражении задних канатиков нижней половины спинного мозга (например, при сифилитическом поражении нервной системы или при недостаточности витамина B12 - фуникулярном миелозе) может сопровождаться исчезновением глубоких рефлексов на нижних конечностях. Это объясняется дегенерацией не только волокон тонкого пучка (аксоны клеток межпозвоночных ганглиев), но и их коллатералей, являющихся афферентной частью дуги глубоких рефлексов. При других видах атаксии угасания глубоких рефлексов обычно не наблюдается.

Другой вид атаксии связан с поражениями мозжечковых систем. Появляющиеся при этом двигательные расстройства получили общее название мозжечковой атаксии.

Учитывая, что червь мозжечка принимает участие в регуляции сокращения мышц туловища, а кора полушарий - дистальных отделов конечностей, различают две формы мозжечковой атаксии.

Статико-локомоторная атаксия - при поражении червя мозжечка расстраиваются в основном стояние и ходьба. Больной стоит с широко расставленными ногами, покачивается. При ходьбе туловище отклоняется в стороны, походка напоминает походку пьяного. Особенно затруднены повороты. Отклонение при ходьбе наблюдается в сторону мозжечкового поражения.

Устойчивость проверяется в позе Ромберга: больному, находящемуся в положении стоя, предлагают плотно сдвинуть стопы; голова слега приподнята, верхние конечности опущены вдоль туловища (иногда позу Ромберга усложняют, предлагая вытянуть верхние конечности до горизонтального уровня или стопы поставить одну перед другой на одной линии - в этом положении удерживать равновесие труднее). Вначале больной находится в позе Ромберга с открытыми глазами, а затем с закрытыми. При поражении мозжечковых систем больной в этой позе либо покачивается в соответствующую сторону (в обе - при двустороннем поражении), либо вообще не сможет стоять со сдвинутыми стопами - положительный симптом Ромберга. Это будет как при открытых, так и при закрытых глазах. При стоянии в позе Ромберга может наблюдаться пошатывание в переднезаднем направлении (при поражении передних отделов червя мозжечка). Если неустойчивость в позе Ромберга значительно усиливается при закрывании глаз, то это более характерно для сенситивной атаксии.

При исследовании ходьбы больному предлагают пройти вперед по прямой линии с открытыми глазами, а затем сделать это с закрытыми глазами. При хорошем выполнении этих тестов предлагают больному пройти по прямой линии таким образом, чтобы носок одной стопы прикасался к пятке другой.

Проверяется также фланговая походка - шаговые движения в сторону. При этом обращают внимание на четкость шага и на возможность быстрой остановки при внезапной команде. В случае поражения мозжечковых систем при этих исследованиях выявляется нарушение походки описанного характера. Такая походка называется атактической или мозжечковой. Нижние конечности чрезмерно разгибаются и выбрасываются вперед, больной как бы пританцовывает, туловище как бы от них отстает. При попытке больного стоя отклониться назад отсутствует наблюдающееся у здорового человека сгибание в коленных суставах и в поясничном отделе позвоночника.

При поражении мозжечковых системнарушается сочетание простых движений, составляющих последовательную цепь сложных двигательных актов; это обозначается как асинергия или диссинергия. Асинергия определяется в частности, с помощью пробы Бабинского: больной находится в положениилежа на спине на жесткой постели без подушки, верхние конечности скрещены на груди; ему предлагают сесть из этого положения. При выполнении этого движения у больного поднимаются вверх нижние конечности, а не туловище. При одностороннем поражении мозжечка соответствующая нижняя конечность поднимается выше другой.

Иногда исследуется симптом Ожбховского: больной сидя или стоя крепко опирается (надавливает) ладонями вытянутых верхних конечностей на ладони обследующего. При внезапном отнимании рук врача движением вниз больной резко наклоняет туловище кпереди; здоровый человек в таком случае остается неподвижным или легко отклоняется кзади.

Асинергия проксимальных отделов верхних конечностей проверяется следующим образом. Отведенную до горизонтального уровня верхнюю конечность больной с силой сгибает в локтевом суставе (предплечье и кисть - в положении пронации, кисть сложена в кулак). Обследующий пытается разогнуть предплечье больного и при внезапном прекращении сопротивления рука обследуемого с силой ударяется о грудную клетку больного. У здорового этого не происходит так как быстрое сокращение мышц-антагонистов предотвращает удар. Это - симптом отсутствия обратного толчка” Стюарта-Холмса.

Другая форма мозжечковой атаксии обозначается как динамическая атаксия: при ней нарушается выполнение различных произвольных движений конечностями. Этот вид атаксии в основном зависит от поражения полушарий мозжечка. В наиболее отчетливой форме эти расстройства обнаруживаются при исследовании движений верхних конечностей. Для этого выполняются следующие тесты.

Пальценосовая проба: больной вначале с открытыми, а затем с закрытыми глазами указательным пальцем из положения выпрямленной и отведенной в сторону верхней конечности пытается прикоснуться к кончику носа. При поражении мозжечковых систем наблюдаются промахивание, мимопопадание и появление дрожания кисти при приближении к цели - интенционный тремор (лат. intendo - напрягаю, лат. tremo - дрожу). Если промахивание пальцем возникает при выполнении пробы только с закрытыми глазами, то это характерно для сенситивной атаксии.

Пяточно-коленная проба: в положении лежа на спине больной сгибает нижнюю конечность в тазобедренном суставе, причем он должен поставить пятку одной стопы на область колена другой. Затем, слегка прикасаясь (или почти на весу), сделать движение вдоль передней поверхности голени вниз до стопы и обратно. Эту пробу больной проделывает с открытыми и закрытыми глазами. При мозжечковой атаксии больной промахивается, попадая пяткой в область колена, и затем пятка соскальзывает в стороны при проведении ее по голени.

Пробы на диадохокинез (греч. diadochos - следующий, сменяющий); верхняя конечность согнута в локтевом суставе до прямого угла, пальцы разведены и слегка согнуты. В таком положении быстро совершаются пронация и супинация кисти (имитация вкручивания электрической лампочки). При поражении мозжечка наблюдаются неловкие, размашистые и несинхронные движения - адиадохокинез*.* Нередко при этом выявляется замедленный темп движений - брадикинезия.

Проба на соразмерность движений:верхние конечности вытянуты вперед ладонями кверху, пальцы разведены (раздвинуты). По команде врача больной должен быстро повернуть кисти ладонями вниз (пронаторная проба). На стороне поражения мозжечка отмечается избыточная ротация кисти - дисметрия (гиперметрия). Этот феномен можно выявить и при пробе с молоточком: больной удерживает неврологический молоточек за рукоятку одной ладонью, а I и II пальцами другой - сжимает поочередно то узкую часть рукоятки, то резинку молоточка. При этом выявляются излишние движения - разведение пальцев и несоразмерноеих смыкание.

Указательная проба: больной II пальцем стремится попасть в молоточек, который перемещают в различных направлениях.

Проба Шильдера: пациент вытягивает руки вперед, закрывает глаза, затем одну верхнюю конечность поднимает вверх до вертикального уровня и по команде опускает ее до уровня горизонтально вытянутой другой руки. Если опускающаяся верхняя конечность окажется ниже горизонтального уровня, это - гиперметрия.

Кроме нарушения этих проб с движениями конечностей, при поражении мозжечковых систем расстраиваются и другие простые и сложные двигательные акты. Отметим некоторые из них.

Расстройство речи - в результате инкоординации речедвигательной мускулатуры речь больного становится замедленной (брадилалия}, теряет плавность, вместе с тем она становится взрывчатой, ударения ставятся не на нужных слогах - скандирующая речь.

Изменение почерка - почерк становится неровным, чрезмерно крупным (мегалография). Больной не может нарисовать круг или другую правильную фигуру.

Нистагм - ритмичное подергивание глазных яблок при взгляде в стороны или вверх (своего рода интенционный тремор глазодвигательных мышц). При страдании мозжечковых систем плоскость нистагма обычно совпадает с направлением произвольных движений глазных яблок - при взгляде в стороны нистагм горизонтальный, при взгляде вверх-вниз - вертикальный. Иногда нистагм является врожденным. Такой нистагм обычно имеется не только при отведении глазных яблок в стороны (при напряжении мышц), но и при взгляде прямо («спонтанный нистагм»). А. В. Триумфов (1974) предложил следующий признак для отличия врожденного от приобретенного нистагма: если горизонтальный нистагм при взгляде в сторону является результатом приобретенного заболевания нервной системы, то при взгляде вверх он становится вертикальным или исчезает; врожденный нистагм при переводе взгляда вверх сохраняет свой прежний характер (горизонтальный или ротаторный нистагм).

При поражении мозжечковых систем, кроме нарушения качественной стороны произвольных движений, может изменяться мышечный тонус (мышечная дистония). Наиболее часто наблюдается мышечная гипотония: мышцы становятся дряблыми, вялыми, возможна гипермобильность суставов. При этом могут снижаться глубокие рефлексы.

Координация движений нарушается при страдании лобной и височной долей и их проводников (tractus cortico-ponto-cerebellares). В таких случаях расстраиваются ходьба и стояние, туловище отклоняется кзади и в сторону, противоположную очагу. Выявляется мимопопадание в руке и ноге (гемиатаксия). При таком виде нарушения координации обнаруживаются и другие признаки поражения соответствующих долейбольших полушарий.

Атаксия может возникнуть и при нарушении функции вестибулярного анализатора, в частности его проприоцепторов в лабиринте - лабиринтная, или вестибулярная, атаксия. При ней расстраивается равновесие тела во время ходьбы больной отклоняется в сторону пораженного лабиринта. Характерны системное головокружение, тошнота, а также горизонтально-ротаторный нистагм. На стороне пораженного лабиринта может нарушаться слух.

Таким образом, расстройство координации произвольных движений наблюдается при поражении как самого мозжечка, так и проводников, по которым приводятся к нему импульсы от мышц, полукружных каналов внутреннего уха и коры головного мозга и отводятся от мозжечка к двигательным нейронам мозгового ствола и спинного мозга. Больные с поражением мозжечковых систем в покое обычно никаких патологических проявлений не обнаруживают. Различные виды инкоординации появляются у них только при напряжении мышц.