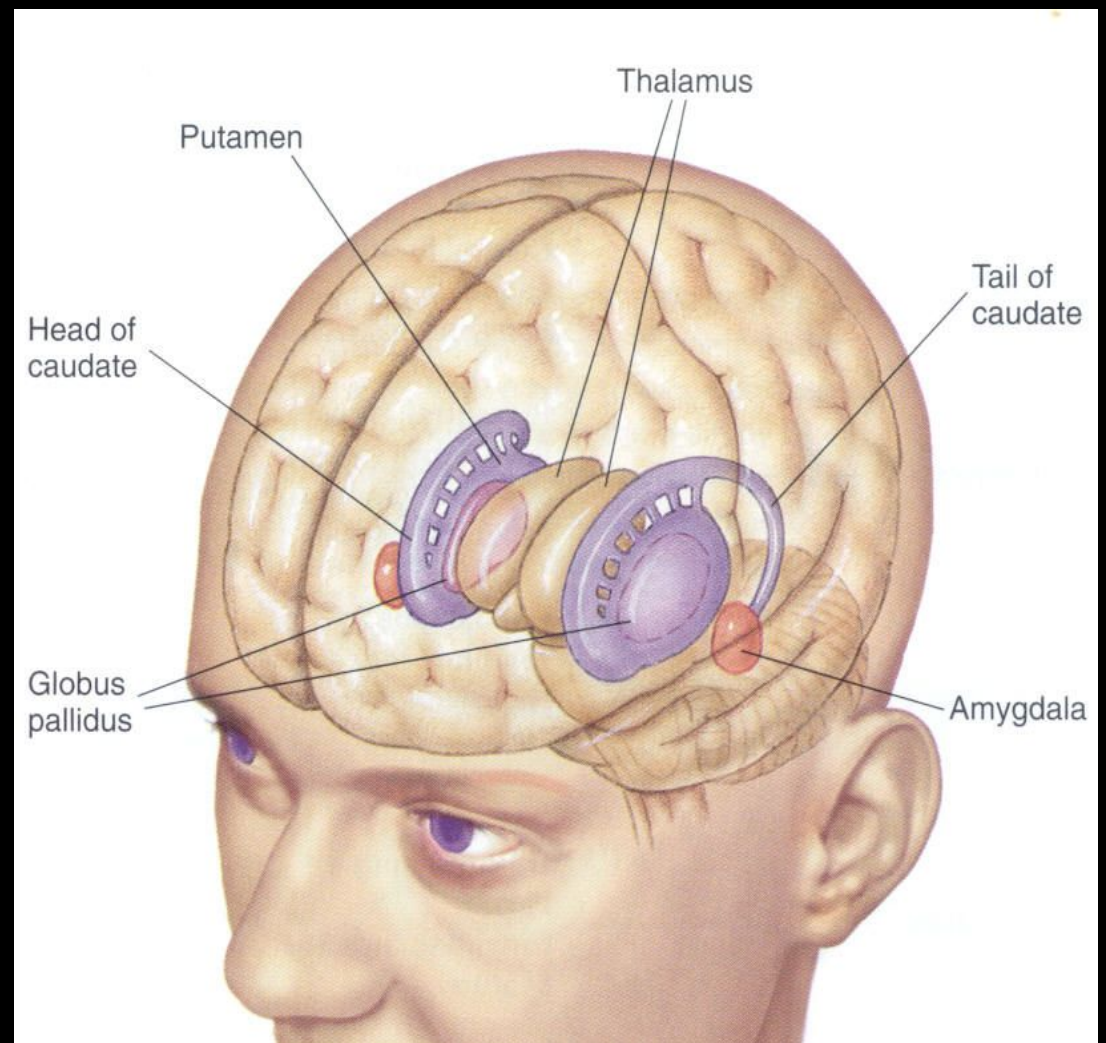




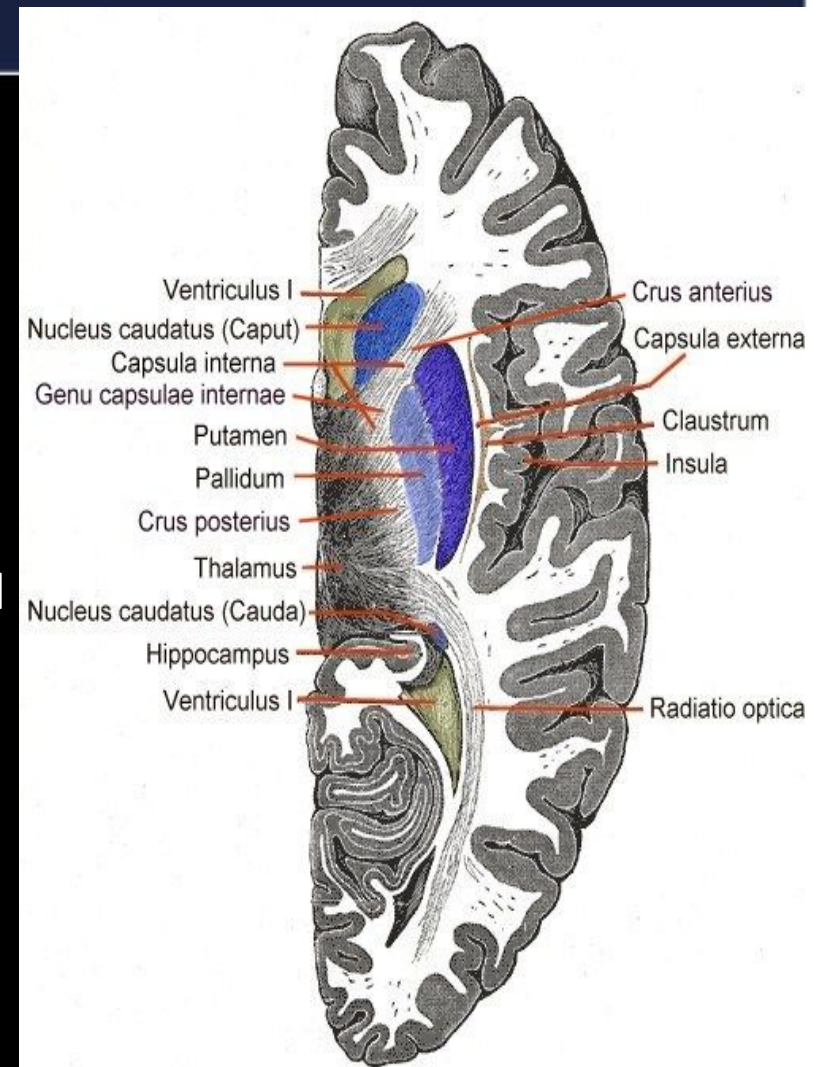
Nucleii bazali

Vladimir Makkai

- Nucleii bazali, ca și cerebelul, fac parte din sistemul motor extrapiramidal, care împreună cu sistemul piramidal este responsabil de controlul motor.
- De fiecare parte a creierului, nucleii bazali sunt reprezentați de nucleul caudat, putamen, globus pallidus, substanța neagră și nucleul subtalamic
- Corpul striat include nucleii bazali dispuși în interiorul emisferelor cerebrale, ceilalți doi nuclei fiind localizați în subtalamus (nucleul subtalamic) și în mezencefal (substanța neagră).



- Nucleul caudat și putamenul formează neostriatumul; globus pallidus (paleostriatum) și putamenul formează nucleul lentiform, iar neostriatumul și nucleul lentiform (deci cei trei nuclei - caudat, putamen și palid) formează corpul striat.
- Majoritatea fibrelor senzoriale și motorii care fac legătura între cortexul cerebral și măduva spinării trec prin spațiul dintre nucleii striați, numit capsula internă.
- Nucleul caudat are forma literei C și este dispus de-a lungul ventriculului lateral. În partea rostrală a talamusului se găsește capul nucleului caudat, partea cea mai voluminoasă a nucleului caudat. Posterior, capul se îngustează și se continuă cu corpul nucleului caudat.
- Ultima componentă, coada nucleului caudat, este cea mai subțire, se arcuiește în partea posterioară a talamusului și ajunge la amigdală.
- Nucleul lentiform (putamen + globus pallidus) are forma unei piramide cu baza triunghiulară, aflată în dreptul insulei, de care este despărțită de capsula externă și claustrum (Francis Crick o considera o componentă importantă a suportului conștiinței de sine). Vârful piramidei se află în apropiată vecinătate a talamusului.



Conexiunile nucleilor bazali

- Aferențe provenite, în special, de la cortexul cerebral (virtual, toate ariile corticale proiectează către nucleii bazali) prin capsula internă și externă și de la talamus (de la nucleii intralaminari);
- Conexiuni interne reciproce între striat și substanța neagră, între globus pallidum și nucleul subtalamic (tot reciproce) și o proiecție masivă neostriato-pallidală;
- Eferențe: neostriatumul trimite, în special către talamus și scoarța cerebrală, iar paleostriatumul către talamus, nucleul roșu, formațiunea reticulată și oliva bulbară;



Funcțiile nucleilor bazali.

- Nucleii bazali fac parte din sistemul extrapiramidal. De regulă, nucleii bazali au fost asociați cu funcția de modulare a inițierii mișcărilor (realizată de către cortexul motor), însă aceștia sunt implicați și în alte circuite cortico-subcorticale, care par a modula aspecte non-motorii ale comportamentului.
- Circuitele nonmotorii ale nucleilor bazali sunt: circuitul prefrontal (cu rol în plănuirea conștientă a mișcărilor), circuitul limbic (cu un rol presupus în modularea emoțiilor) și circuitul oculomotor (cu rol în modularea mișcărilor oculare).



Funcțiile nucleilor bazali

- Deoarece circuitele de feedback care au traiect de la cortex spre nucleii bazali și înapoi la cortex conțin neuroni GABA-ergici, acestea sunt circuite de feedback negativ, având efect inhibitor, deoarece GABA (acidul gamaaminobutiric) este principalul neurotransmițător inhibitor.
- Acest feedback negativ oferă stabilitate sistemelor pentru controlul motor. Un rol asemănător are și DA (dopamina), care face legătura între substanța neagră, nucleul caudat și putamen. Alți neurotransmițători eliberați la nivelul nucleilor bazali sunt: ACh (acetilcolina), norepinefrina, 5-HT (serotonina)



Patologia nucleilor bazali

- disfuncții de tip **hiperkinetic** (diskinezie - mișcări involuntare de tip coree, atetoză, hemibalism, tremor, ticuri și hipotonie musculară mai mult sau mai puțin accentuată)
- **hipokinetic** (bradikinezie – lentoarea mișcărilor și hipertonie musculară - rigiditate musculară).



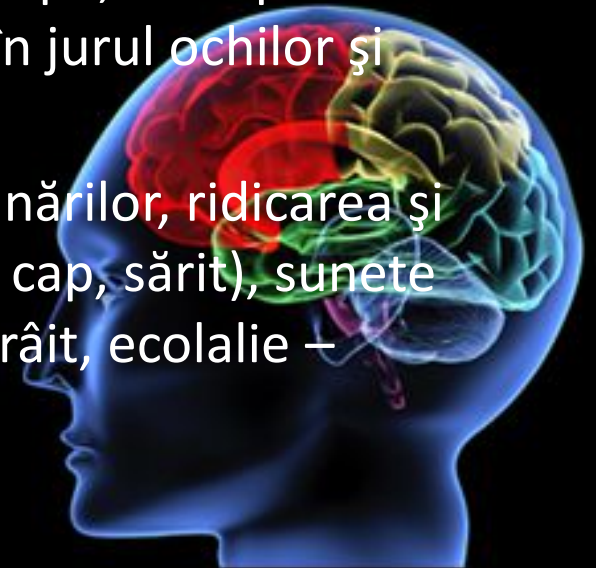
Patologia nucleilor bazali

- **Mișcările de tip coreiform (coreea)** sunt mișcări involuntare ample, care apar brusc și se inserează printre mișcările voluntare. Ele se însoțesc, de regulă, de o hipotonie musculară exagerată (membre balante). Coreea poate fi de tip Sydenham (acută) sau de tip Huntington (cronică).
- **Atetoză** constă în mișcări lente, de tip vermiform (ca viermele), continue, stereotipice, care afectează mușchii extremităților și, uneori, mușchii feței și gâtului. Sunt accentuate de emoții și mișcări voluntare și dispar în timpul somnului.
- **(Hemi)Balismul** este o mișcare involuntară violentă, de tip balistic care cuprinde membrele contralaterale leziunii. De regulă, cuprinde și mușchii proximali ai membrelor, iar tulburările de tonus lipsesc.



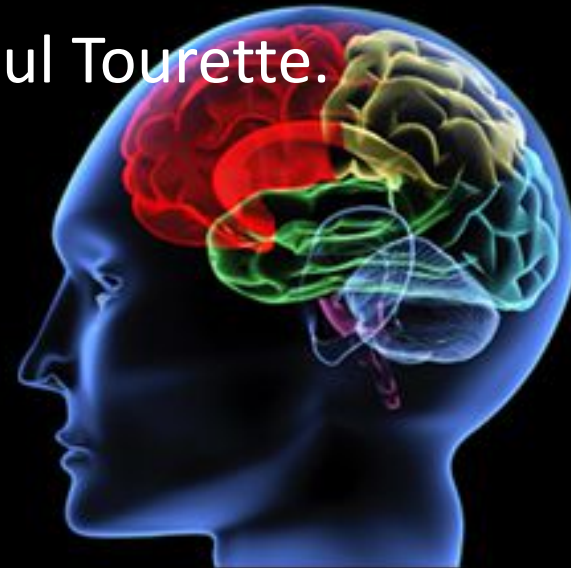
Patologia nucleilor bazali

- **Tremorul**, cea mai comună formă de diskinezie, este caracterizat de mișcări involuntare ritmice, oscilatorii în raport cu un punct fix. Afectează, de regulă, extremitățile și, mai rar, capul și gâtul. Tremorul poate fi fiziologic (7-11 Hz) sau patologic. Tremorul patologic poate fi: tremor de repaus (3,5-7 Hz), tremor postural (6-11 Hz) și tremor intențional sau kinetic (37 Hz).
- Tremorul fiziologic este slab sesizabil cu ochiul liber, dar se poate amplifica datorită emoțiilor, oboselii, substanțelor psihoactive, hipoglicemiei etc.
- **Ticurile** sunt mișcări bruște, rapide, (de regulă) stereotipe, ce implică simultan mai multe grupe musculare. De obicei, apar în jurul ochilor și gurii și se pot extinde către gât și umeri.
- Ticuri pot fi de tipul mișcărilor simple (clipit, umflarea nărilor, ridicarea și coborârea umerilor etc.), mișcărilor complexe (dat din cap, sărit), sunete simple („ghrm”, lătrat) și sunete complexe (sughiț, mârâit, ecolalie – repetarea cuvintelor).



Patologia nucleilor bazali

- Ticurile sunt specifice copilăriei și, de regulă, nu persistă mai departe. Dacă totuși persistă, se diminuează în intensitate și frecvență.
- Coreea este provocată de lezări mici și multiple ale putamenului, atetoză de leziunile pallidumului, iar balismul de leziunile subthalmusului.
- Tulburările complexe datorate leziunilor nucleilor bazali sunt boala Parkinson, boala Huntington și sindromul Tourette.



Boala Parkinson

- Descrisă în anul 1817 de către James Parkinson (1755-1824) sub numele de paralizie agitantă, această boală este caracterizată de o serie de simptome motorii, uneori fiind însoțită și de demență. Simptomele motorii includ tremor de repaus (3-6 Hz), dificultăți mari la inițierea mișcărilor (bradikinezie, care poate merge, uneori, până la akinezie - lipsa aproape totală a mișcărilor) și hipertonie (rigiditate) musculară, în special în zonele extremităților și gâtului. În medie, boala Parkinson apare între 50 și 70 de ani și este fatală în 10- 20 de ani.



Boala Parkinson

- Tremorul involuntar (de repaus), specific în Parkinsonism, e prezent mereu în starea de veghe, spre deosebire de tremorul intenționat provocat de lezarea cerebelului. Este amplificat de emoții, oboseală, stress și anxietate și diminuat de mișcările voluntare. Afectează mai ales extremitățile și arată de parcă pacientul ar număra bani.



Boala Parkinson

- Bradikinezia este adesea mai neplăcută decât celelalte două simptome motorii, deoarece, în formele severe (akinezie), bolnavul trebuie să își concentreze toată energia pentru a efectua chiar și o mișcare simplă, cum ar fi a ridica mâna.



Boala Parkinson

- Hipertonia musculară este caracterizată de rezistență la mișcările pasive, care afectează atât mușchii agoniști, cât și pe cei antagoniști. Fenomenul de roată dințată este caracterizat de modificări periodice ale tonusului muscular datorate tremorului adiacent și poate fi observat și simțit la mișcarea extremităților.
- Pe lângă aceste simptome, se mai pot observa: apariția rapidă a somnolenței, aplecarea capului înainte, tulburări de vorbire și de scris (ușoare), tulburări vegetative (hiper-salivație, constipație) ș.a



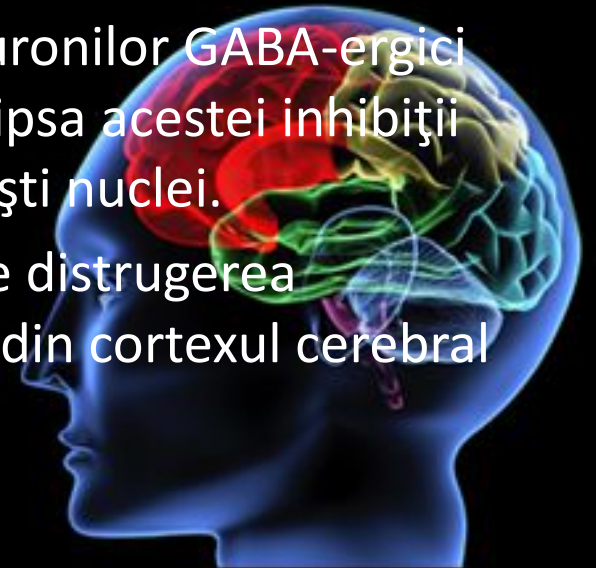
Boala Parkinson

- Tulburările cognitive (demența) implică afectarea memoriei de scurtă durată, capacității de a plănuți, spontaneității
- Tulburările afective includ aplatizarea afectivă (indiferența), depresie asociată cu lipsa de activitate, stereotipia activității (intenționată), apatie etc.
- Tulburările motorii se datorează pierderii progresive de neuroni dopaminergici (care produc DA) din substanța neagră. Nucleul caudat și putamenul, inhibați, în stare normală de către DA din substanța neagră, devin hiperactivi, transmițând încontinuu impulsuri excitatorii către aproape toți mușchii corpului.



Boala Huntington

- Coreea Huntington este o afecțiune ereditară care debutează la 30-40 de ani. Este caracterizată de deficiențe motorii, cognitive și comportamentale.
- Este o boală degenerativă ce cauzează moartea în 10-20 de ani.
- Coreea (componenta motorie a bolii) se caracterizează prin mișcări bruște, izolate la început, care ulterior cuprind tot corpul. Cauza fiziologică a acestor mișcări este dată de distrugerea majorității neuronilor GABA-ergici (care secretă acid gamaaminobutiric) din nucleul caudat și putamen și ai neuronilor colinergici (care secretă acetilcolină) din numeroase alte arii cerebrale. În mod normal, terminațiile axonale ale neuronilor GABA-ergici inhibă globus pallidus și substanța neagră și, desigur, lipsa acestei inhibiții determină activarea excesivă a mușchilor de către acești nuclei.
- Demența din boala Huntington pare a nu fi cauzată de distrugerea neuronilor GABA-ergici, ci colinergici, în special a celor din cortexul cerebral (care este implicat în funcțiile cognitive).



Sindromul Tourette

- Este un sindrom rar și sever, care implică multiple ticuri: strănut, sforăit, coprolalie (limbaj obscen), ecopraxie (imitația unor acte), ecolalie (tendința de a repeta cuvinte sau propoziții auzite recent).
- Ticurile sunt adesea însoțite de tulburări comportamentale, cum ar fi tulburarea obsesiv-compulsivă, lipsa controlului impulsurilor și lipsa atenției.
- Primul simptom, un tic motor, apare între doi și 14 ani.
- Baza neurofiziologică a sindromului Tourette este dată de afectarea neuronilor dopaminergici ai nucleului striat.



Manifestări extrapiramidale medicamentoase

Principalele medicamente : neurolepticele, antiemeticele

Manifestări acute și subacute

- distono-diskinezie. Afectează grupele musculare oculare, faciale, linguale, cervicale. Pacienții pot prezenta torticolis brusc instalat, crize oculogire, grimase.

Manifestări cronice – produc sindrom parkinsonian:

- Neurolepticele (prin blocarea excesivă a transmisiei neuronale dopaminergice)
- Metoclopramid
- blocați de Ca

Manifestări tardive

- apar în urma tratamentului îndelungat cu blocați dopaminergici.
- pe lângă diskinezii pot să apară și coreea, atetoză și ticurile

