

33. EXTRAPIRAMIDAAL SYSTEEM EN LESIES

Indeling

Donkergrijs: belangrijke extrapiramidale centra. Dikke rode afdalende baan: directe corticospinale baan (piramidebaan).

Andere rode lijnen: belangrijke neuronale circuits.

Zwarte afdalende banen: banen die vooral invloed op de tonus hebben.

Rood gestippelde vlekken: lesies (A t/m E en I t/m III).

Linksonder in roze: afwijkingen die bij de lesies ontstaan.

Algemeen

Indirecte corticospinale en subcorticospinale verbindingen heeft men samengevat onder de term **extrapiramidaal systeem**. De term 'extrapiramidaal' is een verzinsel van mensen en suggereert ten onrechte dat we met één systeem te maken hebben. Het bestaat uit vele banen en circuits die bij talrijke en uiteenlopende functies een rol spelen.

Het is nooit geïsoleerd in werking, maar steeds **in samenhang met het directe corticospinale (piramidale) systeem**, dat daarom ook in dit schema is opgenomen (*dikke rode afdalende lijn*). Bovendien geeft de piramidebaan op alle niveaus collateralen af aan de extrapiramidale centra (*niet aangegeven in dit schema. Zie hiervoor 18, 26 en 36*).

Het extrapiramidale systeem is fylogenetisch ouder dan het piramidale, en, zoals zo vaak in de evolutie, zijn de nieuwe verworvenheden gesuperponeerd op de reeds bestaande mogelijkheden.

De neuronale verbindingen van het extrapiramidale systeem zijn dermate ingewikkeld dat het slechts mogelijk is met een sterk vereenvoudigd schema de functie duidelijk te maken: uit de op dit moment bekende gegevens is sterk geselecteerd. Voor het gemak wordt er in dit schema vanuit gegaan dat alfa- en gamma-motoneuronen door verschillende systemen worden beïnvloed; in werkelijkheid is dit niet het geval. Ook de belangrijke rol van de talrijke interneuronen is niet in het schema verwerkt. Hoewel een aantal klinische verschijnselen door middel van dit schema globaal aannemelijk gemaakt kan worden blijven vele praktijkgegevens onoplosbaar.

Overzicht van extrapiramidale centra en banen

A. In de hemisferen

- **nc. caudatus** (mediaal van capsula interna en laterale ventrikel)
- **putamen** (samen met nc. caudatus = **corpus striatum**) (lateraal van capsula interna)
- **globus pallidus** (diep in hemisfeer, juist lateraal van capsula interna)
- delen van de **thalamus** (mediaal van capsula interna)
- delen van de schors: o.a. **suppressor area** (4s) (ook wel: supplementaire motorische schors) (mediale zijde van lobi frontales)

B. In het mesencefalum

- **nc. ruber**
- **nc. subthalamicus** (kern van Luys)
- **substantia nigra**
- tectum (niet aangegeven)

C. In de medulla oblongata

- **nc. vestibulares** (*zie ook 25*).

D. **Formatio reticularis**: over de gehele lengte van de hersenstam.

E. Het **cerebellum** (*zie verder 34*)

NB: Onder **basale kernen** verstaat men: globus pallidus, putamen en nc. caudatus. Vaak worden de nc. ruber, subthalamicus en substantie nigra ook hiertoe gerekend.

Banen en verbindingen

A. Onderlinge centrale verbindingen en circuits: deze worden hieronder beschreven.

B. Afdalende banen naar het ruggemerg, nl.: de tractus **vestibulospinalis**, **reticulospinalis** (twee stuks), **rubrospinalis** en **tectospinalis** (niet aangegeven).

Globus pallidus

Dit is het belangrijkste **efferente** station voor allerlei extrapiramidale verbindingen.

Anatomisch en functioneel kunnen deze efferente verbindingen grofweg in twee categorieën verdeeld worden:

1. Invloed **via thalamus**, hersenschors en directe corticospinale baan op de **alfa-motoneuronen**. Op deze wijze worden waarschijnlijk, door middel van een **lus** via de hersenschors **bewegingen geïnitieerd** (*dikke rode lijn*). Mogelijk veroorzaakt verminderde activiteit van de globus pallidus (bijv. bij *lesie III*) hierdoor een bewegingsarmoede (startmoeilijkheden en **hypokinesie bij parkinsonisme**).

2. Invloed **via formatio reticularis** en nc. ruber op de **gamma-motoneuronen** en daardoor op houding en **spiertonus** (*dikke zwarte lijnen*).

Vanuit de formatio reticularis bestaan afdalende exciterende verbindingen die door de globus pallidus worden geïnhibeerd: een meer caudaal gelegen deel van de formatio reticularis inhibeert de gamma-neuronen: dit deel wordt juist door de globus pallidus geëxciteerd. De netto-invloed is dat via beide reticulospinale banen de spiertonus wordt **geïnhibeerd** vanuit de globus pallidus.

Mogelijk wordt hierdoor verklaard dat verminderde activiteit van de globus pallidus (zoals bij *lesie III*) een **hypertonie** bewerkstelligt (**rigiditeit** bij parkinsonisme).

Vanuit de globus pallidus worden op deze wijze bewegingen en spiertonus tegelijk en in samenhang beïnvloed.

De **supplementaire schors** heeft tevens via de nc. ruber en formatio reticularis een invloed op de spiertonus: ook deze invloed heeft een netto inhiberend effect op de spiertonus. Onderbreking van deze vezels (bij corticale en capsulaire lesies (*zie 33*)) verklaart de **spasticiteit** bij centrale lesies (dit is dus een **ontremmingsverschijnsel**).

Het **cerebellum** heeft een modulerende invloed op de activiteit van de nc. ruber en formatio reticularis: de netto-invloed op de tonus is overwegend stimulerend (hypotonie bij cerebellaire afwijkingen, *zie 34*).

De globus pallidus ontvangt **afferente**, hoofdzakelijk **inhiberende** informatie uit het putamen, nc. caudatus en nc. subthalamicus. *Lesies A t/m E* veroorzaken daarom waarschijnlijk overwegend **hyperkinetische** symptomen (hypotonie is alleen duidelijk bij de typische chorea): door wegval van inhibitie neemt de activiteit van de globus pallidus toe. Inderdaad blijken stereotactische operaties in de globus pallidus (maar ook in bepaalde thalamuskernen) de hyperkinesie vaak te kunnen opheffen.

Neuronale circuits

Bij de regulatie van de normale motoriek spelen talrijke neuronale circuits een rol. Ieder circuit heeft een specifieke functie binnen het grote geheel van de motorische systemen. Ook maken zij waarschijnlijk een vergaande **automatisering** (*zie 72*) van bewegingen mogelijk. Willekeurige, bewuste activiteiten betreffen immers niet zozeer de **bewegingen zelf** maar veel meer **het doel** waarop ze gericht zijn: bewegingen vormen een middel om dat doel te bereiken en zijn meestal sterk geautomatiseerd (routine, 'macht der gewoonte'). Het is juist dit aspect dat zo vaak gestoord is bij extrapyramidale bewegingsstoornissen (de parkinsonpatiënt ervaart dat hij bij iedere beweging moet nadenken).

Enkele circuits met hun functies worden hier kort aangestipt (*zie ook 18*):

1. Globus pallidus – thalamus – schors – **nc. caudatus** – globus pallidus en:

globus pallidus – thalamus – schors – **putamen** – globus pallidus.

Onderbrekingen (de lesies A t/m D) geven als regel een hyperkinetisch syndroom (*zie linksonder*). Mogelijk is de continue activiteit van deze circuits dus van belang voor de demping van (nodeloze?) bewegingen.

2. Tussen **substantia nigra** en putamen of nc. caudatus. Lesies in de substantia nigra of in de nigro-striatale verbindingen (*I en II, rechtsboven*) veroorzaken een hypokinetisch-hyperton syndroom (parkinsonisme, *zie linksonder*). Inhiberende transmitters (**dopa** en **gaba**) spelen een belangrijke rol in deze circuits. **Acetylcholine** heeft meestal een exciterende invloed op het striatum.

Bij de ziekte van Parkinson bestaat er een **depletie aan dopamine**, zodat de cholinerge invloed op het striatum overheerst.

Farmacologisch kan men het evenwicht tussen excitatie en inhibitie min of meer herstellen door het geven van L-dopa of anticholinerge stoffen: de motoriek van de parkinson-patiënt verbetert dan aanzienlijk.

3. Tussen de **nc. subthalamicus** en globus pallidus. Wegval van dit circuit bij lesies in de nc. subthalamicus (*E*) veroorzaakt **hemiballismus**: heftige onwillekeurige 'werp'bewegingen (aan de contralaterale zijde).

4. Motorische schors – corticospinale baan – aftakkende collateralen in hersenstam (efference copy) – **cerebellum** – thalamus – motorische schors (cerebro-cerebellair circuit).

Dit circuit is van belang voor programmering, controle en correctie van bewegingen (*zie 18, 34 en 72*).

5. Formatio reticularis – exciterende reticulospinale baan – gamma-motoneuronen – spierspoel – **I-a afferenten** – spinocerebellaire en spinobulbaire banen – formatio reticularis (*deze laatste weg is weergegeven door de onderbroken zwarte lijn*).

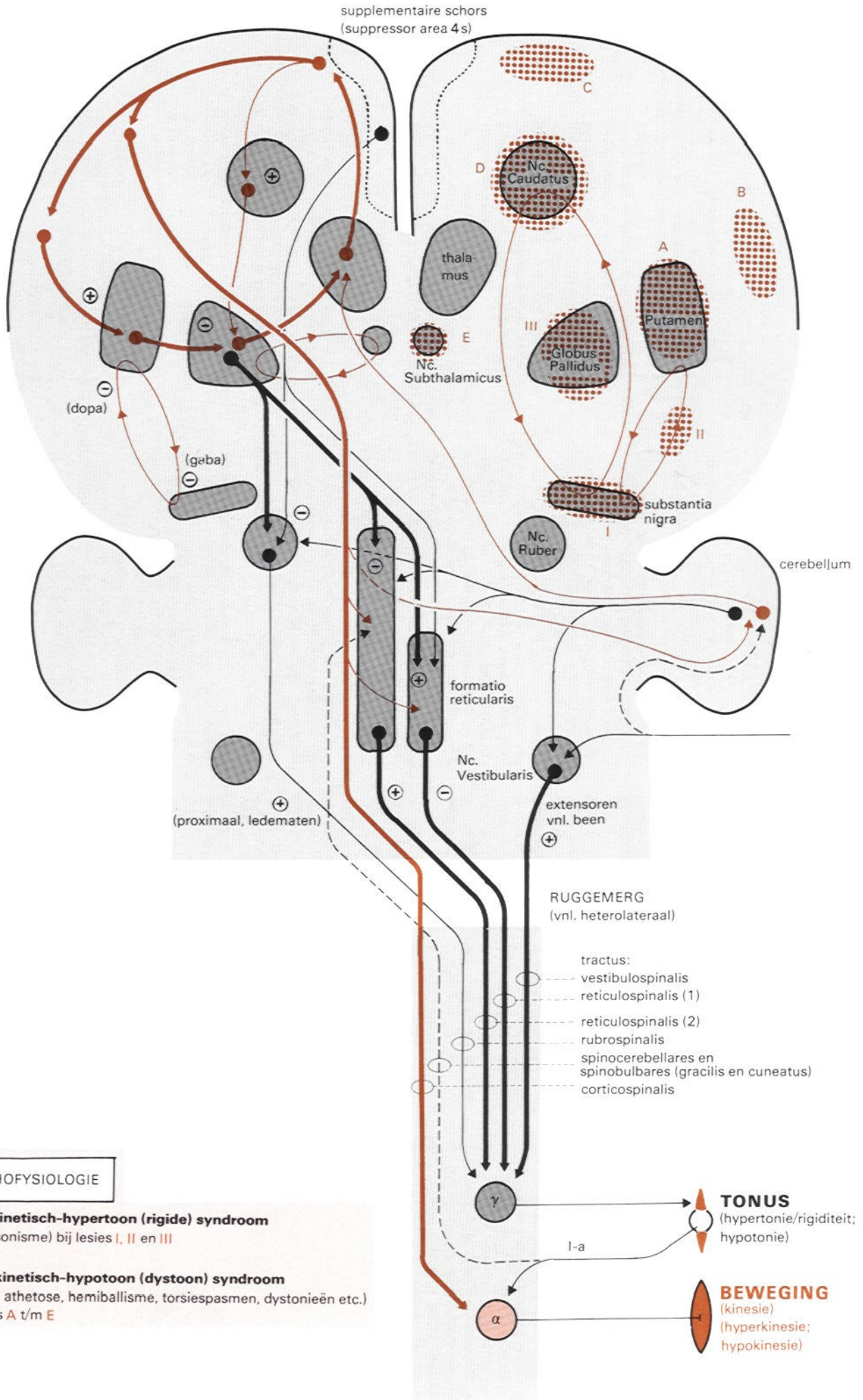
Dit circuit vormt de basis voor de **houdingsregulatie**: het is een positief feed-back circuit en vertoont daardoor continue activiteit waardoor de spierspoelen als het ware 'wakker' gehouden worden (de gamma-neuronen zijn tonisch actief). **Modulatie** van de activiteit in dit circuit vindt op verschillende niveaus plaats:

a. gamma-motoneuronen: worden geremd door het inhiberende deel van de formatio reticularis, geactiveerd door vestibulospinale banen en mogelijk ook geïnhibeerd door de tractus rubrospinalis.

b. formatio reticularis: het exciterende deel (dat een onderdeel van het positieve feed-back circuit is) wordt geremd door de globus pallidus, het inhiberende deel geactiveerd door de suppressor area. Ook grijpen hier invloeden van het cerebellum aan. De decerebratiestijfheid bij doorsnijding van de hersenstam in het mesencefalon (tussen de colliculi) wordt veroorzaakt door een wegval van de inhiberende invloeden: het circuit wordt hyperactief.

Een iets lagere snede geeft geen hypertonie (de cirkel is dan onderbroken), een iets hogere ook niet (een aantal remmende invloeden is dan intact).

Ref.: 24, 27, 29, 30, 62, A, E, F



PATHOFYSIOLOGIE

Hypokinetisch-hypertoon (rigide) syndroom
(parkinsonisme) bij lesies I, II en III

Hyperkinetisch-hypotoon (dystoon) syndroom
(chorea, athetose, hemiballisme, torsiespasmen, dystonieën etc.)
bij lesies A t/m E