

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

Нарушения координации движений  
реферат

Выполнила:  
Ординатор кафедры Нервных болезней  
с курсом медицинской реабилитации ПО  
Еремина Ю.О.

Красноярск

## Содержание

1. Введение
2. Анатомия и физиология мозжечка
3. Виды атаксий
4. Наследственные атаксии
5. Диагностика атаксий
6. Список литературы

## **Введение**

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.

## **Анатомия и физиология мозжечка**

Коллектором афферентных импульсов, поступающих в мозжечок по различным путям, является ядро шатра (*nuc. 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 координацию движений конечностей, червь - туловища. Грушевидные нейроны переработанную информацию направляют нейронам зубчатого ядра, которые распределяют и рассылают ее в нужные эфферентные системы. Со стволом головного мозга мозжечок связан тремя парами ножек: верхние (*pedunculi cerebellares superiores*) соединяют его со средним мозгом на уровне четверохолмия; средние (*pedunculi cerebellares medii*) - с мостом мозга, нижние (*pedunculi cerebellares inferiores*) - с продолговатым мозгом. Ножки состоят из нервных волокон, которые приносят импульсы к мозжечку или отводят от него.

В осуществлении произвольного движения главная роль мозжечка состоит в согласовании быстрых (фазических) и медленных (тонических) компонентов двигательного акта. Это становится возможным благодаря двусторонним связям мозжечка с мышцами и корой головного мозга. Мозжечок получает афферентные импульсы от всех рецепторов, раздражающихся во время движения (от проприоцепторов, вестибулярных, зрительных, слуховых и др.). Получая информацию о состоянии двигательного аппарата, мозжечок оказывает влияние на красное ядро и ретикулярную форму ствола мозга, которые посылают импульсы к у-нейронам спинного мозга, регулирующим мышечный тонус.

Кроме того, часть афферентных импульсов через мозжечок поступает в кору больших полушарий двигательной 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 рефлекс на растяжение. При мышечном сокращении происходит возбуждение проприорецептора (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.

### **Виды атаксий**

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. coordinate - упорядочение, in - не).

Патогенетическая сущность атаксии состоит либо в нарушении реципрокной иннервации, либо в прекращении проприоцептивной сигнализации (от мышечных веретен, осумкованных луковичеобразных 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.

### *Сенситивная атаксия*

Сенситивная атаксия связана с поражением мышечно-корковых путей (спинно- таламо-корковый путь), т.е. с расстройством функции двигательного (кинестетического) анализатора. 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 произвольные 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 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 ходьбу 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).

Сенситивная атаксия при поражении задних канатиков нижней половины спинного мозга (например, при сифилитическом поражении нервной системы или при недостаточности витамина В12-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.

### *Мозжечковая атаксия*

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. Проверяется также фланговая походка - шаговые движения в сторону. При этом обращают внимание на четкость шага и возможность быстрой остановки при внезапной команде. Такая походка называется атактической или мозжечковой. Нижние конечности чрезмерно разгибаются и выбрасываются вперед, больной как бы пританцовывает, туловище как бы от них отстает. При поражении мозжечковых систем нарушается 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 положении лежа 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.

Другая форма мозжечковой атаксии обозначается как *динамическая атаксия*; при ней нарушаются различные произвольные движения конечностей. 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. *inten- do* - напругаю, *tremo* - дрожу).

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 сделать движение вдоль передней поверхности голени вниз до стопы и обратно. При мозжечковой атаксии больной промахивается, попадая пяткой в область колена, и затем пятка соскальзывает в стороны при проведении ее по голени. Проба 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.

Кроме нарушения движений конечностей при поражении мозжечковых систем расстраиваются и другие простые и сложные двигательные акты. К ним относятся, расстройства 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). Нистагм - подергивание глазных яблок при взгляде в стороны или вверх ритмичное (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.

### *Корковая атаксия*

Координация движений нарушается при страдании лобной и височной долей и их проводников (tractus cortico-ponlo-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 долей больших полушарий.

### *Вестибулярная атаксия*

Атаксия может возникнуть и при нарушении функции вестибулярного анализатора, в частности его проприоцепторов в лабиринте. 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.

## **Наследственные атаксии**

### *Атаксия Фридрейха*

Наследственное аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное мутациями гена фратаксина, кодирующего белок фрактаксин и отвечающий за транспорт железа.

Начало заболевания относится к 6 - 15-летнему возрасту. Первым симптомом болезни является *неустойчивая походка*. В ранних стадиях атаксия выражена преимущественно в ногах. По мере прогрессирования заболевания нарушения координации распространяются на руки и лицо. При неврологическом обследовании выявляются крупноразмашистый нистагм, атаксия в руках и ногах, адиадохокinez, дисметрия, скандированная речь, расстройства мышечно-суставного чувства и вибрационной чувствительности. Нарушается почерк. Ранним симптомом является снижение, а затем угасание сухожильных и периостальных рефлексов. Мышечный тонус понижен. В более поздних стадиях болезни присоединяются афферентный парез нижних, а затем верхних конечностей, нередко патологические пирамидные рефлексы, дистальные мышечные атрофии. Интеллект снижен. Заболевание медленно прогрессирует. Средняя продолжительность жизни 10 - 15 лет с момента его развития.

### *Атаксия-телеангиэктазия*

Синдром Луи-Бар проявляется с раннего детского возраста прогрессирующей мозжечковой атаксией при первых попытках ходить. В дальнейшем присоединяются поражения стриопаллидарной системы в виде гипокинезии, хореатетонидных гиперкинезов в мышцах лица и рук, нарастает интенционный тремор и дискоординация, появляются нарушения речи в виде дизартрии с замедленным произношением слов. У больных отмечаются симптомы

диэнцефальных нарушений, а также в значительной степени проявляются симптомы медленно прогрессирующей умственной отсталости. Реже развивается паркинсоноподобный синдром с ригидностью и гипомимией. В 3-6 лет появляются телеангиэктазии, вначале на конъюнктиве глазных яблок, а в последующем на веках, лице, ушных раковинах, на слизистой оболочке ротовой полости, мягком и твердом небе, конечностях. На коже встречаются пятна «кофейного» цвета, единичные ангиомы, отмечаются участки гипер- и гипопигментации, явления кератоза, склеродермии. Способность к самостоятельному передвижению исчезает к 10-15 годам. Одним из наиболее значимых симптомов болезни является иммунодефицитное состояние, проявляющееся повышенной склонностью к респираторным заболеваниям, синуситам, пневмониям с развитием бронхоэктазов и пневмосклероза на фоне гипогаммаглобулинемии и дисплазии вилочковой железы, а также задержки физического развития.

### **Диагностика атаксий**

Диагностика всех видов атаксий основывается на данных анамнеза, общего осмотра, данных лабораторно-инструментальных исследований.

При сборе анамнеза отмечают время появления первых симптомов, наследственную предрасположенность, перенесённые заболевания в течение жизни. Во время общего осмотра оценивают рефлексы, тонус мышц, зрение, слух, выполняют координационные пробы.

Специальные исследования:

- Общий и биохимический анализы крови и мочи с целью выявления патологий в обмене веществ и нарушении гомеостаза;
- Спинальная пункция с последующим анализом ликвора;
- Проведение ряда генетических тестов для определения мутаций;
- Электромиография, которая позволяет выявить нарушения в проведении нервно-мышечного импульса;
- Магнитно-резонансная томография головного или спинного мозга;
- Электроэнцефалография позволит выявить патологическую активность участков мозга;
- ДНК-диагностика при наследственных формах;
- Биохимический скрининг для выявления заболеваний, провоцирующих атаксию.

### **Список литературы**

1. Бер М., Фротшер М. Топический диагноз в неврологии по Петеру Дуусу: анатомия, физиология, клиника / пер. с англ. под ред. О.С.Левина. – 3-е изд. – М.: Практическая медицина, 2018. – 608с.: ил.
2. Бразис П.У. Топическая диагностика в клинической неврологии / Пол У.Бразис, Джозеф К.Мэсдю, Хосе Биллер; пер с англ.; под общ. ред. О.С.Левина. – 2-е изд. – М.: МЕДпресс-информ, 2014. – 736с.
3. Скоромец А.А., Скоромец Т.А. Топическая диагностика заболеваний нервной системы: Руководство для врачей. – 5-е изд. – СПб.: Политехника, 2007. – 399с.