

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

Реферат.  
Атаксии.

Выполнила:  
Ординатор кафедры Нервных болезней  
с курсом медицинской реабилитации ПО  
Ставер В.К.

Красноярск

Содержание:

1. Введение
2. Клиническая картина по видам
4. Патофизиология
5. Наследственные атаксии
6. Диагностика
7. Исследования координации движений
8. Лечение
9. Прогноз
10. Список литературы

## **Введение**

"**Ataxia**" в дословном переводе с греческого языка обозначает "беспорядок". Однако наше современное понимание этого термина заключается в плохо координированных движениях, связанных, главным образом, с повреждением мозжечка и/или мозжечковых связей. Атаксией называется нарушение согласованности движений в разных группах мышц, не сопровождаемое развитием мышечной слабости. При этом движения сохраняются, но происходит их раскоординация. В результате этой патологии могут нарушиться многие функции организма, в частности движения глаз, речь, ходьба, мелкая моторика. В дополнение к мозжечковой атаксии (объясняющей большую часть случаев атаксий в клинической практике) существует также случаи так называемой сенситивной и вестибулярной атаксии, вызываемые соответственно повреждениями спинальных проприоцептивных путей и вестибулярной системы.

Клиническая картины в зависимости от типа атаксии:

### **Мозжечковая атаксия**

Клинически cerebellarная атаксия манифестирует неустойчивой и шаткой походкой с расширенной базой, а также дискоординацией и неуклюжестью движений, дизартрией (скандированной, отрывистой речью), дисметрией саккад и осцилляциями. Пациенты обычно стоят с широко отставленными стопами, при попытке поставить ноги ближе друг к другу они начинают раскачиваться или даже падают, из-за неустойчивого равновесия требуется поддержка или опора на окружающие предметы. Даже небольшие проявления атаксии ходьбы могут быть выявлены при так называемой тандемной ходьбе по прямой.

Атаксия может быть генерализованной или преимущественно нарушать ходьбу, движения в руках, ногах, речь, движения глаз; может быть односторонней или вовлекать обе стороны.

Атаксия часто сопровождается мышечной гипотонией, замедленностью движений, интенционным тремором (тремор действия, усиливающийся по амплитуде при приближении к цели), нарушением контроля сложных многосуставных движений (асинергия), усиленными постуральными рефлексам, нистагмом (обычно горизонтальным при мозжечковой атаксии) и некоторыми когнитивными и аффективными изменениями (так называемым "мозжечковым когнитивно-аффективным синдромом", вызываемым обычно острыми, достаточно большими ишемическими повреждениями задней доли мозжечка).

Следует подчеркнуть, что двигательные нарушения при атаксии обычно не связаны с мышечной слабостью, гиперкинезами, спастичностью и т.д., однако, все они, а также и другие дополнительные симптомы, могут усложнять клиническую картину заболевания. В свою очередь выраженная атаксия может быть основной причиной инвалидизации и социальной дезадаптации.

Относительно изолированная туловищная атаксия с нарушением стояния и ходьбы наблюдается при ограниченных поражениях червя мозжечка (пациенты отклоняются или

падают вперед при ростальных поражениях червя и назад - при каудальных). Атаксию в конечностях обычно относят к поражению церебеллярных гемисфер, саккадическую дисметрию – к дисфункции дорзальных отделов червя.

Одностороннее повреждение мозжечка проявляется нарушениями на одноименной стороне: такие пациенты стоят с опущенным ипсилатеральным плечом, пошатываются и отклоняются при ходьбе в сторону повреждения, координаторные пробы также выявляют атаксию в вовлеченных руке и ноге. Хотя у человека нет строгого соответствия между определенными части тела и областями полушарий мозжечка, считается, что поражение передне-верхней части полушарий приводит преимущественно к атаксии в ногах (подобный паттерн характерен для алкогольной мозжечковой дегенерации), тогда как заднелатеральные части полушарий связаны с движениями в руках, лицом и речью. Атаксия может быть связана также с повреждением проводящих путей мозжечка; иногда манифестирует достаточно характерными клиническими симптомами, как например, грубым высокоамплитудными "рубральным" тремором при вытягивании перед собой рук (типично для повреждения дентато-рубральной петли, например, при рассеянной склерозе или болезни Вильсона-Коновалова).

### **Сенситивная атаксия**

По сравнению с мозжечковой сенситивная атаксия достаточно редка. Обычно она является следствием поражения задних столбов и, соответственно, нарушения проприоцептивной афферентации (например, при болезни Фридрейха, дефиците витаминов E и B12, нейросифилисе).

Сенситивная атаксия может быть диагностирована по отчетливому проприоцептивному дефициту и значительному усилению симптоматики при закрытии глаз. Иногда в таких случаях можно заметить феномен "псевдоатетоза" в пораженной конечности.

### **Вестибулярная атаксия**

Вестибулярная дисфункция может вызывать синдром, обозначаемый "вестибулярная" (или "лабиринтная") атаксия. Фактически этот синдром можно считать определенным подтипом сенситивной атаксии. Пациенты с вестибулярной атаксией демонстрируют грубые нарушения ходьбы и стояния (вестибулярное нарушение равновесия), но без вовлечения конечностей и речи. При односторонних поражениях лабиринта значительно нарушена "фланговая походка" в сторону повреждения. Этот тип атаксии часто сопровождается головокружением, рвотой и потерей слуха.

### **Корковая атаксия ("лобная")**

её развитие обусловлено поражением лобной доли мозга, вызванным дисфункцией лобно-мостомозжечковой системы. При лобной атаксии в максимальной степени страдает нога, контралатеральная пораженному полушарию мозжечка. При ходьбе наблюдается неустойчивость (в большей степени при поворотах), наклон или заваливание в сторону, ипсилатеральной (т.е. соответствующей, на той же стороне) пораженному полушарию. При тяжелых поражениях лобной доли пациенты вообще не могут ходить и стоять. Контроль зрения никак не сказывается на выраженности нарушений при ходьбе. Корковой атаксии свойственны и другие симптомы, характерные для поражения лобной доли — хватательный рефлекс, изменения психики, нарушение обоняния. Симптомокомплекс лобной атаксии весьма схож с мозжечковой атаксией. Основным отличием поражения мозжечка является доказательная гипотония в атактичной конечности. Частые причины лобной атаксии — нарушения мозгового кровообращения, абсцессы, опухоли.

## **Патофизиология**

Патофизиологически мозжечковая атаксия представляет собой несостоятельность нормальных анти-инерционных механизмов, которые отвечают за плавность, равномерность и точность движений

В физиологических условиях любое произвольное движение является результатом точно скоординированной и организованной активности множества мышц-антагонистов и мышц-синергистов. Скоординированное в пространстве и времени взаимодействие между различными мышцами реализуются через двусторонние связи мозжечка с различными уровнями центральной нервной системы, участвующими в выполнении двигательных функций (моторные зоны коры, базальные ганглии, ядра ствола мозга, ретикулярная формация, мотонейроны спинного мозга, проприоцептивные нейроны и проводящие пути).

Будучи основным координаторным центром движений, мозжечок опережающее получает информацию о любых изменениях мышечного тонуса и положений частей тела, а также о любых планирующихся действиях. Используя подобную упреждающую информацию, мозжечок корректирует мышечную активность, осуществляет тонкий моторный контроль и обеспечивает точное выполнение движений.

Поэтому заболевания, затрагивающие мозжечок, приводят к десинхронизации мышечных сокращений, что клинически проявляется сбивчивыми нерегулярными "толчками" - скандированной речи, интенционным тремором, дисметрией, туловищной титубацией и другими мозжечковыми феноменами.

## **Наследственные атаксии**

### Семейная атаксия Фридрейха

Это прогрессирующее наследственное заболевание. Для данной патологии характерна ранняя манифестация. Болеют чаще мужчины, наследуется по аутосомно-доминантному типу. Основным проявлением является сочетание мозжечковой и сенситивной атаксии. Для семейной атаксии характерно ослабление рефлексов и снижение тонуса мышц, появление нистагма. Также возможно врождённое слабоумие вплоть до дебильности. Помимо неврологических изменений, атаксия Фридрейха характеризуется поражением сердца (миокардиодистрофией), снижением слуха, деформацией позвоночника. К симптомам присоединяются одышка, тахикардия, приступообразные боли в сердце

### Мозжечковая атаксия Пьера-Мари

Представляет собой прогрессирующее заболевание, передающееся по аутосомно-доминантному типу, и сочетает в себе все признаки мозжечковой атаксии. Проявляется гипоплазией мозжечка и атрофией варолиева моста и олив. Заболевание манифестирует после 30 лет, раньше – крайне редко. Иногда клиническая картина схожа с семейной атаксией Фридрейха. Клиническая картина: усиление рефлексов, повышение тонуса мышц, уменьшение силы в конечностях. Изредка могут фиксироваться патологические изменения со стороны органа зрения (снижение остроты, сужение полей, атрофия зрительного нерва).

## Синдром Луи-Бар (атаксия-телеангиэктазия)

Быстро прогрессирующее аутосомно-рецессивное заболевание, проявляющееся недоразвитием тимуса (вилочковой железы) и дисгаммаглобулинемией. Первые признаки проявляются еще в детском возрасте. Клиническая картина сходна с мозжечковой атаксией. Больные склонны к частым и рецидивирующим инфекционным заболеваниям, телеангиэктазиям (пятнам на коже). Уровень интеллекта снижен. Рефлексы замедленные, возможно появление гипер- или гипокинезов. Вследствие дефицита гуморального звена иммунитета повышен риск появления новообразований.

### *Диагностика*

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;
- Электронейромиография, 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.

### **Исследование координации движений**

**Проба Ромберга** - применяется для выявления статической атаксии - стопы сдвинуты и глаза закрыты, при наличии атаксии пошатывается или падает.

**Усложненная поза Ромберга** - стопы на одной линии, одна впереди другой, пальцы одной ноги касаются пятки другой, затем положение ног меняется.

Для выявления динамической атаксии применяют:

**Пальце-носовая проба, Коленно-пяточная проба, проба на диadoхокинез** - при его наличии наблюдается отставание одной кисти и неловкость движений.

Для выявления гиперметрии - чрезмерности движений - применяют пробы:

**Проба Шильдера** - рука поднимается вверх, а затем останавливается на горизонтальном уровне, при наличии гиперметрии рука на стороне поражения опускается ниже.

**Проба Стюарта-Холмса** - больной сгибает руку в локте, а врач препятствует и внезапно опускает. При гиперметрии рука ударяет в грудь - СМ "обратного толчка".

**Пронататорная проба** - вытянутые ладонями кверху руки удерживают так. На стороне пораженного полушария мозжечка кисть прогибается сильнее.

для выявления асинергии - нарушения координации в работе мышц-антагонистов - пробы Бабинского:

**Верхняя проба** - положение вертикальное, стопы сдвинуты, голова запрокинута, тело кзади отклонено. В норме расслабляется пресс и сгибаются колени. При поражении мозжечка падает назад.

**Нижняя проба** - лежа со скрещенными на груди руками предлагают сесть. При наличии асинергии ноги поднимаются, а туловище поднять не может.

## Лечение

Лечение атаксий направлено на общее укрепление организма, повышение иммунитета и максимально долгое сохранение двигательной активности пациентов.

Лечение и прогноз атактических синдромов основывается на их причине.

При существовании радиального лечения (как например, хирургия опухолей мозжечка или коррекция дефицита витаминов) можно ожидать полного или частичного восстановления или, по крайней мере, прекращение дальнейшего прогрессирования.

В общеукрепляющей терапии относят применение нейровитаминов, витамина Е, янтарной кислоты, а также препаратов, направленных на коррекцию иммунитета, нормализацию артериального давления, улучшение микроциркуляции мозга.

При инфекционных поражениях применяется антибиотикотерапия.

При демиелинизирующих заболеваниях показаны гормональные препараты и плазмаферез.

Физиотерапия является важной составляющей в лечении пациентов с атаксией. Она направлена на предотвращение различных осложнений (таких как контрактуры и мышечные атрофии), поддержания физической формы, улучшения координации и ходьбы. Рекомендованы специальные комплексы "мозжечковых" и "сенсорных" упражнений, а также процедуры с биологической обратной связью и стабилографией.

## **Прогноз**

При отсутствии лечения прогноз как для трудоспособности, так и для жизни неблагоприятный. Происходит постепенное разрушение нервно-психической системы, что влияет как на общее самочувствие больного, так и на возможность социальной активности. Усугубляют ситуацию инфекционные заболевания, отравления, травмы.

Улучшить прогноз заболевания может его раннее выявление и назначение адекватной терапии, а также помощь больным в адаптации. Это позволяет продлить период активной трудоспособной жизни.



Список использованной литературы:

1. Клиническая диагностика в неврологии/ М. М. Одинак, Д.Е. Дыскин. - 2007.
2. <http://www.neuroplus.ru/bolezni/simptomyy-i-sindromyy/ataksiya.html>
3. <https://www.neurology.ru/simptomyy-i-zabolevaniya/ataksiya>