

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 на тему:

«Атаксии»

Выполнила:

Ординатор 1 года
обучения Ильминская А.А

Красноярск 2017

План

1. Этиология и патогенез
2. Виды атаксий
 - 2.1 Сенситивная
 - 2.2 Мозжечковая
 - 2.3 Кортикальная
 - 2.4 Вестибулярная
3. Наследственные атаксии
 - 3.1 Семейная атаксия Фридрейха
 - 3.2 Мозжечковая атаксия Пьера-Мари
 - 3.3 Синдром Луи-Бар (атаксия-телеангиэктазия)
4. Диагностика
5. Источники

Атаксия - форма беспорядочного движения, *taxis* - от греч. порядок, отрицание. Возникает 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 достаточная, у него нет парезов.

Этиология и патогенез

Атаксия - форма беспорядочного движения, *taxis* - от греч. порядок, отрицание. Возникает 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 достаточная, у него нет парезов.

Патогенетическая сущность атаксии состоит:

1. Нарушение реципрокной иннервации. Механизм реципрокного (сопряженного) торможения спинномозговых двигательных центров заключается в следующем: аксоны рецепторных клеток (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. В сложной интегративной функции этого механизма участвуют также и мозжечковые импульсы.

2. Прекращение проприоцептивной сигнализации (от мышечных веретен, сухожильных телец Гольджи) по тому или иному 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 обозначают обратной афферентацией.

Виды атаксий

Сенситивная атаксия

Сенситивная атаксия, связана с одновременным страданием координации движений и мышечно-суставного чувства. При выраженной атаксии в верхней конечности затруднено выполнение самых простых действий. В покое в пальцах кисти иногда наблюдаются произвольные движения,

напоминающие атетоз - псевдоатетоз. Нарушена координация движений также и в нижних конечностях, что подтверждается мимопопаданием и толчкообразными движениями при выполнении пяточно-коленной пробы. Мышечный тонус в пораженных конечностях оказывается пониженным и в мышцах-сгибателях, и в разгибателях. В положении стоя отмечается пошатывание, особенно при проведении пробы Ромберга. Передвижение становится неуверенным, больной ходит с опущенной головой, контролируя акт ходьбы с помощью зрения. Таким образом, сенситивная атаксия всегда сочетается с расстройством глубокой чувствительности и функциональным разобщением отдельных сегментов конечностей с высшими зонами мозга. Другой характерной чертой этого вида атаксии является усиление ее при выключении контроля зрительного анализатора. Сенситивная атаксия при поражении задних канатиков нижней половины спинного мозга (например, при сифилисе, фуникулярном миелозе - B12) может сопровождаться исчезновением глубоких рефлексов на нижних конечностях, что объясняется дегенерацией коллатералей волокон тонкого пучка, являющихся афферентной частью дуги глубоких рефлексов.

Мозжечковая атаксия

Мозжечковая атаксия. Связана с поражением мозжечковых систем. Учитывая, что червь мозжечка принимает участие в регуляции сокращения мышц туловища, а кора полушарий - дистальных отделов конечностей, различают две формы мозжечковой атаксии.

- Статико-локомоторная - 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 наблюдаются в сторону мозжечкового поражения. Устойчивость проверяется в позе Ромберга. При поражении мозжечковых структур больной в этой позе покачивается в соответствующую сторону; при пошатывании в переднезаднем направлении - характерно для поражения передних отделов червя мозжечка.

Исследуют ходьбу больного по прямой, а также фланговую походку - шаговые движения в сторону. При этом обращают внимание на четкость шага и на возможность быстрой остановки при внезапной команде. При поражении мозжечковых структур нарушается сочетание простых движений, составляющих последовательную цепь сложных двигательных актов. Это обозначается как асинергия, определяется с помощью пробы Бабинского.

- Динамическая атаксия - при ней нарушается выполнение различных произвольных движений конечностями. Этот вид атаксии в основном зависит от поражения полушарий мозжечка. Это обнаруживается при исследовании движений верхних конечностей, например при выполнении пальценосовой, пяточно-коленной, пробы на диадохокinez и т.д.

Кроме нарушения этих проб с движениями конечностей, при поражении мозжечка расстраивается речь - в результате инкоординации речедвигательной мускулатуры речь теряет плавность, становится взрывчатой, ударения ставятся не на нужных слогах - скандирующая речь; изменяется почерк - почерк становится неровным, крупным - мегалография. Наблюдается нистагм - ритмическое подергивание глазных яблок при взгляде в стороны или вверх - своего рода интенционный тремор глазодвигательных мышц. При поражении мозжечковых структур плоскость нистагма 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), но и при взгляде прямо ("спонтанный нистагм").

При поражении мозжечковых систем может изменяться мышечный тонус. Наиболее часто наблюдается мышечная гипотония: мышцы становятся дряблыми, вялыми, возможна гипермобильность суставов. При этом могут снижаться глубокие рефлексy.

Координация движений нарушается при поражении лобной и височной долей и их проводников. В таком случае расстраивается ходьба и стояние, туловище отклоняется кзади и в сторону, противоположную очагу. Выявляется мимопадание в руке и ноге (гемиатаксия). При таком виде нарушения координации обнаруживаются и другие признаки поражения соответствующих долей больших полушарий.

Корковая атаксия

Корковая атаксия. Координация движений нарушается при поражении лобной и височной долей и их проводников. В таком случае расстраивается ходьба и стояние, туловище отклоняется кзади и в сторону, противоположную очагу. Выявляется мимопадание в руке и ноге (гемиатаксия). При таком виде нарушения координации обнаруживаются и другие признаки поражения соответствующих долей больших полушарий.

Вестибулярная атаксия

Вестибулярная атаксия - возникает при нарушении функции вестибулярного анализатора, в частности его проприорецепторов 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

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.

Источники:

1. Дуус П. Топический диагноз в неврологии.- М., 2006.
2. Скворцова В.И. Руководство к практическим занятиям по топической диагностике заболеваний нервной системы. –М.Литтерра.2006.-240с. 3.
3. Скоромец А.А., Скоромец А.П., Скоромец Т.А. Топическая диагностика заболеваний нервной системы. Руководство для врачей. –СПб.: Политехника, 2014.-628с.