

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации
ГБОУ ВПО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздравсоцразвития России



Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

Реферат

«Синдромы поражения мозжечка»

Выполнила:

Посохова Екатерина Дмитриевна

Ординатор 1 года

2018 год

Оглавление

Введение	3
Анатомия мозжечка	3
Связи мозжечка	5
Причины поражения мозжечка	6
Методика исследования.....	7
Пробы на выявление динамической атаксии	7
Пробы на выявление статической и статико-локомоторной атаксии	7
Другие пробы	8
Семиотика мозжечковых расстройств	9
Синдромы поражения мозжечка	10
Заключение.....	13
Список использованной литературы	13

Введение

Мозжечок является центральным органом координации движений. Он осуществляет согласованную деятельность мышц-синергистов и мышц-антагонистов, которые участвуют в двигательном акте, обеспечивая точность и плавность траектории движения. Также мозжечок - это важнейший субстрат интеграции, безусловно-рефлекторных, механизмов, с помощью которых человек сохраняет равновесие во время стояния и ходьбы. Мозжечок определяет программы координации точных движений, ходьбы, бега, равновесия и т.д. Импульсы из мозжечка оказывают регулирующее тормозящее влияние на ядра вестибулярного анализатора и ретикулярной формации.

Различные факторы внешней и внутренней среды человека могут привести к нарушению этих функций, поэтому синдромы поражения мозжечка - это один из главных вопросов невропатологии.

Анатомия мозжечка

Мозжечок и ствол мозга занимают заднюю черепную ямку, крышей которой является намет мозжечка. Мозжечок соединяется со стволом мозга тремя парами ножек: верхние мозжечковые ножки соединяют мозжечок со средним мозгом, средние ножки переходят в мост, нижние мозжечковые ножки соединяют мозжечок с продолговатым мозгом.

В структурно-функциональном и филогенетическом отношении выделяют три главные части мозжечка: 1) архицеребеллум (клочково-узелковая зона) представляет собой древнюю часть мозжечка, которая состоит из узелка и клочка червя; архицеребеллум тесно связан с вестибулярной системой; 2) палеоцеребеллум (старый мозжечок) состоит из передней доли, простой дольки и задней части тела мозжечка; афферентные волокна в палеоцеребеллум поступают преимущественно из спинного мозга и сенсомоторной области коры больших полушарий; 3) неоцеребеллум (новая формация мозжечка) состоит из червя и полушарий, расположенных между первой и задней латеральной щелью. Это самая большая и филогенетически наиболее молодая часть мозжечка. Ее развитие тесно связано с развитием коры большого мозга и прямохождением. Тонкие (искусные) движения координируются неоцеребеллумом. Эти три части мозжечка могут быть охарактеризованы по основным источникам их афферентации как вестибулоцеребеллум, спиноцеребеллум и понтоцеребеллум.

Каждое полушарие мозжечка имеет 4 пары ядер: ядро шатра, шаровидное, пробковидное и зубчатое. Первые три ядра расположены в крышке IV желудочка. Ядро шатра филогенетически наиболее старое и получает афферентацию от архицеребеллума. Его эфферентные волокна идут через нижние мозжечковые ножки к вестибулярным ядрам. Многочисленные волокна переходят на другую сторону мозжечка, «изгибаются» вокруг контралатеральных верхних мозжечковых ножек и достигают ретикулярной формации и вестибулярных ядер. Шаровидное и пробковидное ядра получают афферентацию от соседней с червем области палеоцеребеллума. Их эфферентные волокна идут к контралатеральным красным ядрам через верхние мозжечковые ножки.

Зубчатое ядро является самым большим из четырех и расположено в центральной части белого вещества полушарий мозжечка. Оно получает импульсы от клеток Пуркинье коры всего неocerebellума и части палеocerebellума. Эфферентные волокна идут через верхние мозжечковые ножки, переходят на противоположную сторону на границу моста и среднего мозга, оканчиваются в контралатеральном красном ядре и вентролатеральном ядре таламуса. Волокна таламуса направляются к двигательной области коры (поля 4 и 6).

Все импульсы, приходящие в мозжечок, оканчиваются в коре мозжечка или (через коллатерали) в ядрах мозжечка. Эти афферентные импульсы начинаются в коре мозга, стволе (вестибулярных ядрах, ретикулярной формации, нижних оливах, добавочном клиновидном ядре) и спинном мозге. Часть импульсов от мышц, сухожилий, суставов и глубоких тканей идет в мозжечок по переднему и заднему спинно-мозжечковым путям. Периферические отростки клеток спинномозгового узла отходят от мышечных веретен в тельце Гольджи—Маццони, а центральные отростки этих клеток расщепляются на несколько коллатералей после вхождения через задние корешки в спинной мозг. Некоторые коллатерали идут к большим альфа-мотонейронам передних рогов, представляя собой часть моносинаптической рефлекторной дуги. Другая группа коллатералей соединяется с нейронами грудного ядра (ядро Кларка—Штиллинга), которое расположено в медиальной части основания заднего рога и простирается по длиннику спинного мозга от CVIII до LII. Эти клетки представляют собой второй нейрон. Их аксоны создают задний спинно-мозжечковый путь и принадлежат к быстропроводящим волокнам.

Палеocerebellум получает информацию о всех афферентных стимулах глубокой чувствительности и влияет на тонус через полисинаптическое проведение импульсов. Он также контролирует взаимодействие между агонистами и антагонистами, которое является основой стояния, ходьбы и всех других движений, действуя через экстрапирамидные пути на гамма-двигательные клетки передних рогов.

Через нижние мозжечковые ножки (веревчатые тела) проходят следующие афферентные волокна: 1) волокна от вестибулярных ядер, оканчивающиеся в клочково-узелковой зоне (связанной с ядром шатра); 2) оливо-мозжечковый путь, начинающийся в контралатеральной нижней оливе и оканчивающийся на клетках Пуркинье (грушевидные нейроны) мозжечка; 3) задний спинно-мозжечковый путь, начинающийся в столбах Кларка и состоящий из самых быстропроводящих волокон; 4) волокна, начинающиеся в дополнительном клиновидном ядре и присоединяющиеся к заднему спинно-мозжечковому пути; 5) волокна от ретикулярной формации ствола мозга.

В качестве эфферентного церебеллобульбарный путь проходит через нижние ножки мозжечка к вестибулярным ядрам. Его волокна представляют эфферентную часть вестибулоцеребеллярного модулирующего кольца обратной связи, посредством которого мозжечок влияет на активность спинного мозга через преддверно-спинномозговой путь и медиальный продольный пучок.

Средние мозжечковые ножки в основном состоят из пересекающихся мостомозжечковых волокон.

Верхние мозжечковые ножки содержат эфферентные волокна, начинающиеся в нейронах ядер мозжечка. Эти волокна идут к контралатеральному красному ядру, таламусу, ретикулярной формации и стволу мозга. Таламокортикальные волокна достигают коры, от которой нисходят корково-мостовые волокна. Таким образом замыкается важный круг обратной связи, идущий от коры большого мозга к ядрам моста, коре мозжечка, зубчатому ядру, а оттуда назад к таламусу и коре большого мозга. Дополнительный круг обратной связи идет от красного ядра к нижним оливам через центральный покрывочный путь, оттуда к коре мозжечка, зубчатому ядру и назад к красному ядру. Таким образом, мозжечок опосредованно модулирует двигательную активность спинного мозга через свои связи с красным ядром и ретикулярной формацией, от которых начинаются нисходящие краснаядерно-спинномозговые и ретикулярно-спинномозговые пути. Действие мозжечковых влияний ипсилатерально вследствие двойного перекреста волокон в этой системе. Волокна, исходящие от зубчатых ядер, переходят на противоположную сторону по пути к красным ядрам. Волокна нисходящего краснаядерно-спинномозгового пути перекрещиваются опять в перекресте Фореля вскоре после выхода из красных ядер. Верхние мозжечковые ножки несут только один афферентный путь – передний спинно-мозжечковый. Который оканчивается в палеocerebellуме.

Связи мозжечка

Мозжечок обеспечивает координацию движений и регуляцию мышечного тонуса, будучи частью комплексного регуляторного и имеющего обратную связь механизма. Архитебеллум получает информацию о пространственном положении головы от вестибулярной системы и о движениях головы посредством кинетических импульсов от рецепторов полукружных каналов. Это позволяет мозжечку синергично модулировать спинномозговые двигательные импульсы, что обеспечивает поддержание равновесия вне зависимости от положения или движений тела. Повреждение клочково-узелковой зоны ведет к нарушению равновесия и неустойчивости при стоянии (астазия) и ходьбе (абазия). Мозжечковая атаксия не увеличивается при закрытых глазах в противоположность атаксии, вызванной поражением задних канатиков спинного мозга. Мозжечковая атаксия является результатом неспособности мышечных групп к координированному действию (асинергия).

Повреждение клочково-узелковой зоны нарушает реакцию на калорическую и ротаторную пробы, применяемые при проверке вестибулярной функции. Аналогичная утрата функции вызывается прерыванием путей, идущих к клочково-узелковой зоне или от нее. Равновесие поддерживается следующей рефлекторной дугой: импульсы, начинающиеся в лабиринте, идут как прямо, так и опосредованно через вестибулярные ядра в архитебеллум и затем к ядрам шатра, откуда эфферентные импульсы возвращаются к латеральным вестибулярным ядрам и далее – в ретикулярную формацию. Через преддверно-спинномозговые и ретикулярно-спинномозговые пути, задний продольный пучок импульсы достигают клеток передних рогов и модулируют их активность.

Палеocerebellлум получает афферентные импульсы от спинного мозга через передние и задние спинно-мозжечковые и от дополнительного клиновидного ядра через клиновидно-мозжечковый путь. Эфферентные импульсы от палеocerebellлума

модулируют активность антигравитационной мускулатуры и обеспечивают достаточный для прямостояния и прямохождения мышечный тонус. Спинномозговые импульсы проецируются в кору палеocerebellума в соматотопическом порядке, отражая в каждом из полушарий мозжечка ипсилатеральную половину тела. Кора области, прилежащей к червя, «проецируется» в пробковидное и шаровидное ядра, кора червя – в ядро шатра.

Эфферентные волокна нейронов глубоких ядер мозжечка пересекаются в верхних мозжечковых ножках, прежде чем они достигнут контралатеральных красных ядер. Нисходящие краснаядерно-спинномозговые и краснаядерно-ретикулярные пути опять пересекаются и модулируют активность двигательных нейронов ствола и спинного мозга, расположенных ипсилатерально (по отношению к ядрам мозжечка) и контралатерально (по отношению к красным ядрам). Импульсы, исходящие из мозжечковых ядер, также направляются к таламусу, а оттуда – к полосатому телу, влияя, таким образом, и на экстрапирамидную систему.

Сочетанное действие палеocerebellума и архиеocerebellума обеспечивает контроль тонуса скелетных мышц и тонкую, синергичную координацию агонистов и антагонистов, что делает возможными нормальную статику и походку. Поражение палеocerebellума вызывает туловищную атаксию. Однако поражение редко ограничивается палеocerebellумом, так как имеется некоторое функциональное перекрытие между палеocerebellумом и неocerebellумом. Поэтому во многих случаях невозможно считать ту или иную клиническую симптоматику проявлением поражения ограниченной области мозжечка.

Причины поражения мозжечка

Существуют наиболее частые этиологические факторы поражения мозжечка. К ним относятся:

- 1) дегенеративные заболевания - системные атрофии (например, оливопонтocerebellлярная атрофия);
- 2) генетически детерминированные нарушения обмена веществ (например, атаксия-телеангиэктазия Луи-Бар, болезнь Хартнапа, абеталипопротеинемия и др.);
- 3) острые отравления с преходящим поражением мозжечка (например, дифенилгидантоином);
- 4) инфекционные заболевания, например мононуклеоз, куру (медленная инфекция);
- 5) симптоматическая атрофия коры мозжечка при токсическом повреждении (алкоголем, дифенилгидантоином, органическими солями ртути), при мальабсорбции, парапротеиноемии или злокачественных опухолях (особенно при карциноме бронхов);
- 6) приобретенные нарушения обмена веществ (например, гиперкальциемия или холестаз);

7) рассеянный склероз (очаги находятся в веществе мозжечка или его проводящих путях);

8) опухоли - медуллобластома и спонгиобластома у подростков, глиома, опухоли мостомозжечкового угла;

9) очаги в области перехода от верхней к средней трети ножки моста - поражение мозжечка развивается внезапно и сопровождается гемиопарезом;

10) абсцесс;

11) редко - нарушения кровообращения и массивные кровоизлияния в мозжечок;

12) также описаны ремитирующие формы поражения мозжечка, отдельные случаи при рассеянном склерозе и более частые при семейной эпизодической атаксии.

Методика исследования

Исследуют следующие функции: координацию, плавность, четкость и содружественность движений, мышечный тонус. Нарушение координации движений называется атаксией. Сила мышц при этом может быть полностью сохранена. Координация движений – тонкодифференцированное участие ряда мышечных групп в любом двигательном акте, в результате чего получается нужное движение. Координация движений осуществляется при помощи проприоцептивных импульсов.

Различают динамическую атаксию (при выполнении произвольных движений конечностей, особенно верхних), статическую (нарушение равновесия в положении стоя и сидя) и статико-локомоторную (расстройства стояния и ходьбы). Мозжечковая атаксия развивается при сохраненной глубокой чувствительности и проявляется в форме динамической или статической.

Пробы на выявление динамической атаксии

Пальценосовая проба: больному предлагают с закрытыми глазами дотронуться указательным пальцем до кончика носа.

Пяточно-коленная проба: больному, лежащему на спине, предлагают с закрытыми глазами попасть пяткой одной ноги на колено другой и провести ею по голени вниз. При этом обращают внимание на то, точно ли попадает больной в намеченную цель и нет ли при этом интенционного тремора.

Пальце-пальцевая проба: больному предлагают кончиками указательных пальцев дотронуться до кончиков пальцев исследующего, который садится напротив. Сначала пробу проводят с открытыми глазами больного, затем с закрытыми.

Пробы на выявление статической и статико-локомоторной атаксии

Отмечается характерное нарушение походки: больной ходит, широко расставляя ноги, шатаясь из стороны в сторону и отклоняясь от линии ходьбы – «походка

пьяного», не может стоять. Отклонение в сторону при ходьбе, а в выраженных случаях и падение наблюдается в сторону поражения мозжечка.

Проба Ромберга: больному предлагают стоять, сдвинув носки и пятки, с закрытыми глазами и обращают внимание на то, в какую сторону отклоняется туловище. Существует несколько вариантов пробы Ромберга: 1) больному предлагают стоять, вытянув руки вперед; отклонение туловища усиливается, если больной стоит, закрыв глаза, вытянув руки вперед и поставив ноги одну впереди другой по прямой линии; 2) больной стоит, закрыв глаза и запрокинув голову назад, при этом отклонение туловища более выражено.

Нарушение плавности, четкости, содружественности движений проявляется на пробах на выявление дисметрии и гиперметрии. Дисметрия – несоразмерность движений. Движение чрезмерное, останавливается слишком поздно, выполняется порывисто, с излишней быстротой. Первый прием: больному предлагается взять предметы, различные по объему. Он не может заранее расставить пальцы соответственно объему того предмета, который нужно взять. Так, если больному предлагается предмет малого объема, он слишком широко расставляет пальцы и замыкает их гораздо позднее, чем требуется. Второй прием: больному предлагают вытянуть руки вперед ладонями вверх и по команде врача вращать руки ладонями вниз. При этом на пораженной стороне больной совершает движения медленнее и с избыточной ротацией. Если нужное движение осуществляется в гораздо большем объеме, это называется гиперметрией. Например, при выполнении пяточно-коленной пробы больной заносит ногу гораздо дальше цели. Проводя карандашом заданную линию до поставленной точки, он продолжает линию гораздо дальше.

Другие пробы

Проба на выявление адиадохокинеза (невозможность быстро выполнять чередующиеся противоположные по направлению движения). Больному предлагают попеременно произвести быстрые движения кистями – пронацию и супинацию.

Асинергия Бабинского. Больному предлагают сесть со скрещенными на груди руками. При поражении мозжечка сесть не удастся без помощи рук. При этом больной совершает ряд вспомогательных движений: начинает качаться из стороны в сторону, поднимает обе ноги, так как у него происходит изолированное сокращение только сгибателей бедра. Чтобы сделать шаг, стоящий больной заносит ногу далеко вперед, не сгибая туловища, как это делает здоровый человек, и при этом может упасть назад.

Проба Шильдера. Больному предлагают вытянуть руки вперед, закрыть глаза, поднять одну руку кверху и опустить ее до уровня другой руки, а затем сделать наоборот. При поражении мозжечка больной опустит руку ниже вытянутой, не может точно выполнить пробу.

Речь больных с мозжечковыми поражениями изменяется: становится замедленной, растянутой и как бы толчкообразной, подчеркивает каждый слог. Такая речь называется скандированной.

Нистагм – произвольные ритмические двухфазные (с быстрой и медленной фазами) движения глазных яблок – может быть горизонтальным, вертикальным и

ротаторным. Нистагм рассматривается как проявление интенционного дрожания глазных яблок.

Расстройство почерка является следствием нарушения координации тонких движений и дрожания. Почерк становится неровным, линии – зигзагообразными, больной не соизмеряет букв: одни слишком маленькие, другие, наоборот, большие (мегалография).

Мозжечковый «парез» (астения, адинамия) – не истинное снижение мышечной силы, а снижение мышечного тонуса, вследствие чего снижается мышечная сила.

При поражениях мозжечка отмечаются следующие виды гиперкинезов: 1) интенционное дрожание, или тремор, возникающее при произвольных целенаправленных движениях и усиливающееся при достижении конечной цели (например, если больному предлагают дотронуться указательным пальцем до кончика носа, то по мере приближения к носу тремор усиливается; 2) миоклонии – быстрые клонические подергивания мышц или их отдельных пучков.

Гипотония мышц проявляется вялостью, дряблостью мышц, избыточной экскурсией в суставах. Обнаруживается при пассивных движениях. Могут быть снижены сухожильные рефлексы. Гипотонией мышц и нарушением антагонистической иннервации объясняется симптом отсутствия обратного толчка: больной держит руку перед собой, с силой сгибая ее в локтевом суставе, в чем ему оказывается сопротивление. При внезапном прекращении сопротивления рука больного с силой ударяет в грудь. У здорового человека этого не происходит, так как быстрое включение в действие антагонистов – разгибателей предплечья (обратный толчок) предотвращает удар. Маятникообразные рефлексы обусловлены также гипотонией. При исследовании коленного рефлекса в положении сидя со свободно свисающими с кушетки голени после удара молоточком наблюдается несколько «качательных» движений голени.

Изменение постуральных рефлексов также является одним из симптомов поражения мозжечка. Пальцевой феномен Дойникова: если сидящему больному предложить удерживать в положении супинации кисти рук с резко разведенными пальцами (положение на коленях), то на стороне мозжечкового поражения происходят сгибание пальцев и пронация кисти.

Недооценка тяжести предмета, удерживаемого рукой, также является своеобразным симптомом, наблюдающимся на стороне поражения мозжечка.

Семиотика мозжечковых расстройств

Для поражения червя характерны преимущественная атаксия туловища, нарушение статики, падение больного вперед или назад, атаксия при ходьбе.

Поражение полушарий мозжечка приводит к изменению выполнения локомоторных проб (пальценосовой, пяточно-коленной), интенционному тремору в конечностях на стороне поражения, мышечной гипотонии.

Поражение ножек мозжечка сопровождается развитием клинических симптомов, обусловленных повреждением соответствующих связей.

При поражении нижних ножек наблюдаются нистагм, миоклонии мягкого неба, при поражении средних ножек – нарушение локомоторных проб, при поражении верхних ножек – появление хореоатетоза, рубрального тремора.

Синдромы поражения мозжечка

Рассмотрим некоторые синдромы поражения мозжечка. Если у пациента выявляются признаки поражения мозжечка, то речь идет, скорее всего, о возможности опухоли мозжечка (астроцитомы, ангиобластомы, медуллобластомы, метастатические опухоли) или рассеянного склероза. При опухоли мозжечка рано проявляются признаки внутричерепной гипертензии. При рассеянном склерозе обычно удается выявить, кроме мозжечковой патологии, клинические проявления поражения и других структур ЦНС, прежде всего зрительной и пирамидной систем. В классической неврологии обычно упоминаются характерная для рассеянного склероза триада Шарко: нистагм, интенционное дрожание и скандированная речь, а также синдром Нонне: расстройство координации движений, дисметрия, скандированная речь и мозжечковые асинергии.

Мозжечковые нарушения являются основными при посттравматическом синдроме Манна. Для него характерны атаксия, дискоординации, асинергии, нистагм.

Травма или инфекционные поражения могут обусловить мозжечковый синдром Гольдштейна--Райхмана: расстройства статики и координации движений, асинергия, интенционное дрожание, снижение мышечного тонуса, гиперметрия, мегалография, нарушение восприятия массы (веса) предмета, находящегося в руках.

Расстройства функции мозжечка могут иметь и врожденный характер, проявляясь, в частности, синдромом Зеемана, для которого характерны атаксия, задержка развития речи, а в последующем мозжечковая дизартрия.

Врожденная мозжечковая атаксия проявляется задержкой развития двигательных функций ребенка (в возрасте 6 месяцев он не может сидеть, поздно начинает ходить, при этом походка атактическая), а также задержкой речи, длительным сохранением дизартрии, иногда отставанием психического развития, нередко проявления микрокрании. На КТ уменьшены полушария мозжечка. Примерно к 10 годам обычно наступает компенсация мозговых функций, но она может нарушаться под влиянием вредных экзогенных воздействий. Возможны также прогрессивные формы заболевания.

Проявлением врожденной гипоплазии мозжечка является и синдром Фанкони--Тернера. Он характеризуется нарушениями статики и координации движений, нистагмом, которые обычно сопровождаются и задержкой умственного развития.

К врожденным относится и наследуемая по аутосомно-рецессивному типу болезнь Беттена, которая встречается редко. Для нее характерна врожденная мозжечковая атаксия, которая проявляется на первом году жизни нарушениями статики и координации движений, нистагмом, расстройством координации взора,

умеренной мышечной гипотонией. Возможны диспластические признаки. Ребенок поздно, иногда только на 2-3 году жизни, начинает держать голову, еще позже - стоять, ходить и говорить. Речь его изменена по типу мозжечковой дизартрии. Возможны вегетативно-висцеральные расстройства, проявления иммунодепрессии. Через несколько лет клиническая картина обычно стабилизируется, больной частично адаптируется к имеющимся дефектам.

Наследуемая по аутосомно-доминантному типу мозжечковая атаксия была названа спастической атаксией в 1939 году по предложению А. Белл и Е. Кармичел. Заболевание начинает проявляться в 3-4-летнем возрасте и характеризуется сочетанием мозжечковой атаксии с дизартрией, сухожильной гиперрефлексией и повышением мышечного тонуса по спастическому типу, при этом возможны атрофия зрительных нервов, дегенерация сетчатки, нистагм, глазодвигательные расстройства.

По аутосомно-доминантному типу наследуется синдром Фельдмана, описанный немецким врачом Фельдманом. Признаки этого заболевания - мозжечковая атаксия, интенционное дрожание и раннее поседение волос. Синдром Фельдмана проявляется во втором десятилетии жизни и в дальнейшем медленно прогрессирует, приводя к инвалидности через 20-30 лет.

Поздняя мозжечковая атрофия, или синдром Тома, описанный в 1906 г. французским неврологом А. Тома, проявляется обычно у лиц старше 50 лет прогрессирующей атрофией коры мозжечка. В фенотипе возникают признаки мозжечкового синдрома, прежде всего мозжечковой статической и локомоторной атаксии, скандированной речи, изменения почерка. В далеко зашедшей стадии возможны проявления пирамидной недостаточности.

Миоклоническая мозжечковая диссинергия Ханта, или миоклонус-атаксия, характеризуется сочетанием мозжечковых расстройств с миоклонией. При этом симптомокомплексе в клинической картине проявляются интенционный тремор, миоклонии, возникающие в руках, в дальнейшем приобретающие генерализованный характер, атаксия и диссинергия, нистагм, скандированная речь, снижение мышечного тонуса. Миоклонус-атаксия является следствием дегенерации ядер мозжечка, красных ядер и их связей, а также корково-подкорковых структур. В далеко зашедшей стадии болезни возможны эпилептические припадки и деменция. Относится к редким формам прогрессирующих наследственных атаксий. Наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Проявляется обычно в молодом возрасте. Болезнь описал американский невролог Р. Хант в 1921 году.

Среди дегенеративных процессов определенное место занимает мозжечковая дегенерация Холмса, или семейная церебеллооливарная атрофия, или прогрессирующая атрофия системы мозжечка, преимущественно зубчатых ядер, а также красных ядер, при этом в верхней ножке мозжечка выражены проявления демиелинизации. Для нее характерны статическая и динамическая атаксия, асинергии, нистагм, дизартрия, снижение мышечного тонуса, мышечная дистония, тремор головы, миоклонии. Почти одновременно появляются эпилептические припадки. Интеллект обычно сохранен. Тип наследования заболевания не уточнен. Описал болезнь в 1907 г. английский невропатолог Холмс.

Алкогольная мозжечковая дегенерация является следствием хронической алкогольной интоксикации. Происходит поражение преимущественно червя мозжечка. Прежде всего проявляются мозжечковая атаксия и нарушение координации движений ног. Движения рук, глазодвигательные и речевые функции оказываются нарушенными в значительно меньшей степени. Обычно это заболевание сопровождается выраженным снижением памяти в сочетании с полиневропатией.

Паранеопластическая мозжечковая дегенерация проявляется мозжечковой атаксией, которая иногда может быть единственным клиническим симптомом, который обусловлен злокачественной опухолью, без локальных признаков, указывающих на место ее возникновения. Паранеопластическая мозжечковая дегенерация может быть, в частности, вторичным проявлением рака грудной железы или яичников.

Синдром Барракера-Бордаса-Руиса-Лара проявляется мозжечковыми расстройствами, возникающими в связи с быстро прогрессирующей атрофией мозжечка. Синдром встречается у больных раком бронхов, сопровождающимся общей интоксикацией. Описана болезнь испанским врачом Л. Барракером-Бордасом.

Рецессивная Х-хромосомная атаксия встречается редко. Это наследственная болезнь, которая проявляется практически только у мужчин медленно прогрессирующей мозжечковой недостаточностью. Передается по рецессивному, сцепленному с полом типу.

Семейная пароксизмальная атаксия, или периодическая атаксия, чаще всего проявляется в детском возрасте, но может и позже - до 60 лет. Характеризуется приступообразными проявлениями нистагма, дизартрией и атаксией, снижением мышечного тонуса, головокружением, тошнотой, рвотой, головной болью длительностью от нескольких минут до 4 недель. Приступы семейной пароксизмальной атаксии могут быть спровоцированы эмоциональным стрессом, физическим переутомлением, лихорадочным состоянием, приемом алкоголя, при этом между приступами очаговая неврологическая симптоматика в большинстве случаев не выявляется, но иногда возможны нистагм и легкие мозжечковые симптомы. Морфологический субстрат болезни - атрофический процесс, преимущественно в передней части червя мозжечка. Впервые описал это заболевание в 1946 г. М. Паркер. Наследуется по аутосомно-доминантному типу. В 1987 г. при семейной пароксизмальной атаксии обнаружено снижение активности пируватдегидрогеназы лейкоцитов крови до 50--60% от нормального уровня.

Острая мозжечковая атаксия, или синдром Лейдена-Вестфала, представляет собой хорошо очерченный симптомокомплекс, являющийся параинфекционным осложнением. Возникает чаще у детей через 1-2 недели после перенесенной общей инфекции (грипп, сыпной тиф, сальмонеллез и др.). Для нее характерны грубая статическая и динамическая атаксия, интенционное дрожание, гиерметрия, асинергии, нистагм, скандированная речь, снижение мышечного тонуса. В цереброспинальной жидкости выявляется лимфоцитарный плеоцитоз, умеренное повышение белка. В начале заболевания возможны головокружение, расстройства сознания, судороги. На КТ и МРТ патологии не выявляется. В большинстве случаев через несколько недель или месяцев - полное выздоровление, иногда - резидуальные расстройства в виде легкой мозжечковой недостаточности.

Болезнь Мари-Фуа-Алажуанина - поздняя симметричная корковая атрофия мозжечка с преимущественным поражением грушевидных нейронов (клетки Пуркинье) и зернистого слоя коры, а также орального отдела червя мозжечка и дегенерацией олив. Болезнь проявляется у лиц 40--75 лет. Ее симптомами являются расстройство равновесия, атаксия, нарушение походки, координаторные расстройства, снижение мышечного тонуса, главным образом в ногах. Интенционное дрожание в руках выражено незначительно. Возможны нарушения речи, но они не относятся к облигатным признакам заболевания. Болезнь была описана в 1922 г. французскими невропатологами Мари, Фуа и Алажуанином. Этиология данного заболевания не выяснена. Имеются мнения о провоцирующей роли интоксикации, прежде всего злоупотребления алкоголем, а также гипоксии, наследственной отягощенности. Клиническая картина подтверждается данными КТ головы, при которой выявляется выраженное уменьшение объема мозжечка на фоне диффузных атрофических процессов в головном мозге. Характерным признаком является высокий уровень в плазме крови аминотрансфераз.

Заключение

Таким образом, мозжечок является важнейшим отделом головного мозга, который принимает участие в обеспечении важных функций, связанных с координацией движений, регуляции мышечного тонуса и сохранения равновесия, а также он имеет связи со многими отделами ЦНС. Поэтому различные нарушения деятельности мозжечка, обусловленные различными факторами, приводят не только к нарушениям координации движений, равновесия, но и к речевым, зрительным расстройствам, расстройствам памяти и т.д. в зависимости от этиологических факторов, которые оказали влияние на поражение мозжечка.

С помощью различных проб можно установить симптомы нарушения мозжечка, по которым выявляют тот или иной синдром поражения мозжечка и причины, его обусловившие.

В настоящее время не для всех случаев поражения выяснена этиология заболевания и разработана методика лечения.

Список использованной литературы

1. Бадалян Л.О. «Невропатология»
2. Левин О.С., Штульман Д.Р. «Неврология: справочник практического врача»
3. Донахи М. «Неврология»
4. Боголепов Н.К. «Клинические лекции по невропатологии»
5. Триумфов А.В. «Топическая диагностика заболеваний нервной системы»
6. Скоромец А.А. «Топическая диагностика заболеваний нервной системы»
7. Архангельский Г.В. «Руководство к практическим занятиям по невропатологии»