

# Атаксии

Выполнила : врач-ординатор

Идрисова Э.А

Проверила: асс. каф, к.м.н

Локтионова А.И

- \* Атаксия (от греч. ataxia – беспорядок) – расстройство координации движений, весьма часто встречающееся нарушение моторики.
- \* Нормальная координация движений возможна только при высокоавтоматизированной и содружественной деятельности ряда отделов ЦНС – проводников глубокомышечной чувствительности, вестибулярного аппарата, коры височной и лобной областей и мозжечка – центрального органа координации движений.

## ЭТИОЛОГИЯ:

- черепно-мозговые травмы, сотрясения головного мозга;
- гидроцефалия головного мозга (нарушение циркуляции в мозге спинномозговой жидкости);
- злокачественные и даже доброкачественные опухоли головного мозга, кисты;
- сосудистые патологии, нарушения кровообращения в полости черепа вследствие различных заболеваний, сужения сосудов;
- отравления лекарственными препаратами (интоксикация);
- наследственные аномалии развития;
- нарушения в вестибулярном аппарате.

# Классификация атаксий:

- \*сенситивная
- \*мозжечковая
- \*вестибулярная
- \*корковая
- \*истерическая

## Сенситивная атаксия

При сенситивной атаксии нарушены волокна глубокой чувствительности, которые несут информацию об особенностях окружающего пространства и положении тела в нем. Причиной может быть поражение задних столбов спинного мозга, таламуса или спинальных нервов, а также полинейропатии и дефицит витамина В12.

*При осмотре выявляются такие симптомы сенситивной атаксии:*

Зависимость координации от зрительного контроля;

Нарушение вибрационной и суставно-мышечной чувствительности;

Потеря равновесия с закрытыми глазами в позе Ромберга;

Выпадение или снижение сухожильных рефлексов;

Неустойчивая походка.

Характерный признак сенситивной атаксии - ощущение ходьбы по ковру или вате. Для того чтобы компенсировать двигательные расстройства, больные постоянно смотрят себе под ноги, а также высоко поднимают и сильно сгибают ноги в коленных и тазобедренных суставах, а затем с силой опускают на пол всей подошвой.

# \* Вестибулярная атаксия

- \* При вестибулярной атаксии дисфункция вестибулярного аппарата приводит к специфическим нарушениям походки, системным головокружениям, тошноте и рвоте. Все симптомы усиливаются при резких поворотах головы и изменениях положения тела. Возможны нарушения слуха и горизонтальный нистагм - произвольные движения глазных яблок.
- \* Этиология: ствольные энцефалиты, заболевания уха, опухоли желудочков мозга, синдром Меньера, ДППГ, РС и др.



# \* Корковая атаксия

- \* Корковая атаксия обусловлена нарушениями работы лобной доли мозга в результате дисфункции лобно-мостомозжечковой системы. Причина может заключаться в нарушении мозгового кровообращения, опухоли или абсцессы.
- \* Лобная атаксия проявляется на стороне тела, противоположной пораженному полушарию. Неустойчивость, наклоны или заваливания начинаются на поворотах, а при тяжелых повреждениях больные вообще не способны стоять и ходить. Этому координационному расстройству свойственны также нарушения обоняния, изменения психики и выраженный хватательный рефлекс.



# Истерическая атаксия

---

- Отсутствие органических симптомов поражения нервной системы
- Демонстрация нарушений, вычурность нарушений походки
- Другие проявления истерии в анамнезе и в настоящее время

\* Характерны диссоциативные двигательные расстройства.



# Диссоциативные двигательные расстройства

представляют собой такие двигательные расстройства, которым не свойственны объективно регистрируемые поражения нервной системы.

Они отличаются следующими формами:

*Псевдопарезы;*

*Псевдопараличи;*

*Нарушения координации;*

*Синдром астазии-абазии .*

Самый частый вариант диссоциативных расстройств моторики — это нарушения координации движений, что обуславливает наличие вычурной походки или неспособность ходить и стоять без посторонней помощи.

Под **астазией** необходимо понимать нарушение способности стоять.

Под **абазией** подразумевается потеря способности ходить, довольно часто наблюдается вместе с астазией, могут проявляться, как симптом корковой атаксии, или протекать в рамках истерического синдрома.

*Синдром астазия-абазия характеризуется тем, что больной утрачивает способность стоять и ходить, но все движения и мышечная сила в ногах в положении лежа сохраняются.*

## Принято различать такие формы абазии:

*Хореическая;*

*Паралитическая;*

*Спастическая;*

*Треморная абазия.*

### *Клинические проявления синдрома астазии-абазии*

Данное состояние характеризуется тем, что больной, которого поставили на пол начинает пошатываться, судорожно хвататься за любую опору, но при этом, как правило, не падая.

Движения в руках сохраняются в полном объеме. В положении лежа движения в ногах у больного сохраняются, имеется достаточная мышечная сила и координаторные расстройства обычно отсутствуют.

*Если говорить о степени выраженности астазии-абазии, то она может несколько различаться в каждом конкретном случае, начиная от пошатывания, неуверенности при ходьбе, стремления держаться за стены, и заканчивая полной утратой возможности передвижения.*

*Синдром астазии-абазии необходимо дифференцировать с нарушением ходьбы и стояния при поражении лобной доли (лобной атаксией), поскольку для данных состояний характерно внешнее сходство.*

***Для постановки точного диагноза истерической астазии-абазии учитываются такие критерии:***

- отсутствие физических расстройств, которые могли бы дать схожие симптомы;*
- наличие убедительной временной связи между возникновением такой симптоматики и стрессовыми событиями или же другими факторами.*
- наличие полной или частичной утраты способности к произвольным движениям, которые находятся под волевым контролем, при отсутствии неврологических поражений;*
- наличие или отсутствие различных по степени нарушений координации, атаксии, неспособности стоять без посторонней помощи.*

# ЛЕЧЕНИЕ

Основную роль в лечении астазии-абазии следует отдать психотерапии.

Задачей фармакотерапии является создание возможностей для будущего проведения психотерапии, которую используют под видом коротких курсов при сопутствующих вегетативных расстройствах.

*Психотерапия включает в себя:*

Поведенческую терапию;  
гипноз;  
наркопсихотерапию.

*Фармакотерапия астазии-абазии* включает в себя следующие группы лекарственных препаратов:

Трициклические антидепрессанты;  
СИОЗС;

Транквилизаторы;

Нейролептики;

Бета-блокаторы;

Нормотимики (Депакин хроно; Циклодол; Лития карбонат; Карбамазепин;  
Ламотриджин)



## Мозжечковая атаксия

Подразделяется на два типа, в зависимости от локализации поражения. *Динамическая* атаксия развивается при поражении полушарий мозжечка, а проявляется в нарушении контроля над произвольными движениями конечностей. *Статодинамическая* возникает при патологиях червя мозжечка и проявляется в неустойчивости и нарушениями походки.



# Симптомы поражения мозжечка

- ▶ **Атаксия** (статическая или динамическая)
- ▶ **Промахивание и мимопопадание** при выполнении целенаправленных движений, координаторных проб
- ▶ **Адиадохокинез** - затруднение чередования противоположных движений
- ▶ **Интенционный тремор** - дрожание конечностей в конце целенаправленного движения, усиливающееся при приближении к цели
- ▶ **Нистагм** (тремор глазных яблок)
- ▶ **Мозжечковая дизартрия** (замедленная, скандированная речь)
- ▶ **Мышечная гипотония**
- ▶ **Асинергия**
- ▶ **Мегаллография**
- ▶ **Гиперметрия** - чрезмерность движений.



## **Классификация мозжечковой атаксии, основанная на особенностях её течения:**

### **I. Атаксия с острым началом**

1. Инсульты и объёмные процессы с псевдоинсультным течением.
2. Рассеянный склероз
3. Гийена-Барре синдром
4. Энцефалиты и постинфекционные церебеллиты
5. Интоксикации (в том числе лекарственная: литий, барбитураты, дифенин)
6. Метаболические расстройства
7. Гипертермия
8. Обструктивная гидроцефалия

### **II. Атаксия с подострым началом (в течение недели или нескольких недель)**

1. Опухоли, абсцессы и другие объёмные процессы в мозжечке
2. Нормотензивная гидроцефалия
3. Токсические и метаболические расстройства (в том числе связанные с нарушением всасывания и питания).
4. Паранеопластическая церебеллярная дегенерация
5. Рассеянный склероз

### III. Хронически прогрессирующие атаксии (в течение нескольких месяцев или лет)

1. Спинаocerebellарные атаксии (обычно с ранним началом)

Фридрейха атаксия

«Нефридрейховская» атаксия с ранним началом с сохраненными рефлексами, гипогонадизмом, миоклонусом и др. нарушениями

2. Кортиковые cerebellарные атаксии

Кортиковая атрофия мозжечка Холмса

Поздняя мозжечковая атрофия Мари-Фуа-Алажуани-на

3. Мозжечковая атаксия с поздним началом, вовлечением структур мозгового ствола и др. образований НС

ОПЦА

Дентато-рубро-паллидо-люисова атрофия

Мачадо-Джозефа болезнь

Другие дегенерации с вовлечением мозжечка

Мозжечковые дисгенезии

## **IV. Пароксизмальная эпизодическая атаксия**

### **А. в детском возрасте:**

АД наследственная периодическая атаксия (типа 1 и типа 2, различающиеся длительностью приступов).

Другие атаксии (болезнь Хартнупа; недостаточность пируватдегидрогеназы; болезнь «кленового сиропа»)

### **Б. Эпизодическая атаксия у взрослых**

Лекарственная

Рассеянный склероз

Транзиторные ишемические атаки

Компрессионные процессы в области большого затылочного отверстия

Интермиттирующая обструкция желудочковой системы

# 1. Мозжечковая атаксия с острым началом.

*1. Инсульт*, частая причина острой атаксии в клинической практике. *Лакунарные инфаркты в области варолиева моста и супратенториальные* могут вызвать атаксию обычно в картине атактического гемипареза.

*Ишемия в области таламуса, заднего колена внутренней капсулы и corona radiata* (зона кровоснабжения из задней мозговой артерии) может проявляться мозжечковой атаксией.

В тоже время в мозжечке часто обнаруживают «немые» лакунарные инфаркты.

*Мозжечковый инфаркт* может также проявляться изолированным головокружением.

Кардиальная эмболия и атеросклеротическая окклюзия—две самые частые причины мозжечкового инсульта.

Гемиатаксия с гемигипестезией характерны *для инсультов в области таламуса (ветви задней мозговой артерии)*.

Изолированная атактическая походка встречается иногда при поражении *пенетрирующих ветвей базилярной артерии*.

Гемиатаксия с вовлечением тех или иных краниальных нервов развивается *при поражении верхних отделов варолиева моста (верхняя мозжечковая артерия), нижнебоковых отделов моста и боковых отделов продолговатого мозга(передняя нижняя и задняя нижняя мозжечковые артерии)* обычно в картине стволовых альтернирующих синдромов.

*Обширные мозжечковые инфаркты или геморрагии* сопровождаются быстрым развитием генерализованной атаксии, головокружением и другими стволовыми и общемозговыми проявлениями часто в связи с развитием обструктивной гидроцефалии. Опухоли мозжечка, абсцессы, грануломатозные и другие объёмные процессы, иногда проявляются остро и без грубой симптоматики (головные боли, рвота, лёгкая атаксия при ходьбе).

*2. Рассеянный склероз* иногда развивается остро и редко протекает без мозжечковых симптомов. Обычно имеются и другие знаки(клинические и нейровизуализационные)многоочагового поражения ствола мозга и других отделов нервной системы.



*3. Синдром Гийена-Барре* встречается в виде редкой формы поражения с вовлечением краниальных нервов и атаксии. Но и здесь выявляется хотя бы слабовыраженная гипорефлексия, повышение белка в ликворе.

Синдром Миллера Фишера протекает остро с развитием атаксии, офтальмоплегии и арефлексии (другие симптомы факультативны) с последующим хорошим восстановлением нарушенных функций. Эти проявления весьма специфичны и достаточны для клинической диагностики.

*4. Энцефалиты и постинфекционныеocerebellиты* часто протекают с вовлечением мозжечка. Церебеллит при свинке особенно часто наблюдается у детей с преморбидными мозжечковыми аномалиями. Ветрянка способна вызывать церебеллит.

Вирус Эпштейна-Бара вызывает инфекционный мононуклеоз с вторичной острой мозжечковой атаксией. Острая постинфекционная атаксия особенно часто встречается среди последствий детских инфекций.



5. *Интоксикации*—другая частая причина острых атаксий. Как правило, имеет место атактическая походка и нистагм. Если атаксия выявляется в конечностях, то обычно симметрично. Самые частые причины: алкоголь (в том числе энцефалопатия Вернике), антиконвульсанты, психотропные препараты.

6. *Метаболические расстройства*, такие как инсулинома (гипогликемия вызывает острую атаксию и состояние спутанности)—довольно типичные причины острой атаксии.

7. *Гипертермия в виде длительного и интенсивного теплового стресса* (высокая лихорадка, тепловой удар, злокачественный нейрорептический синдром, злокачественная гипертермия, Гипертермия при интоксикации литием может поражать мозжечок, особенно в области ростральных отделов вокруг червя).

8. *Обструктивная гидроцефалия*, развившаяся остро, проявляется целым комплексом симптомов внутричерепной гипертензии (головная боль, сонливость, оглушение, рвота), среди которых часто имеет место острая мозжечковая атаксия.

При медленном развитии гидроцефалии атаксия может проявляться при минимальных общемозговых расстройствах.

## II. Атаксия с подострым началом.

1. *Опухоли* (особенно медуллобластомы, астроцитомы, эпендимомы, гемангио-бластомы, менингиомы и шванномы (мосто-мозжечкового угла), а также абсцессы и другие объёмные образования в области мозжечка могут клинически проявляться как подостро текущие или хронически прогрессирующие атаксии.

Помимо нарастающей мозжечковой атаксии нередко симптомы вовлечения соседних образований; относительно рано появляются признаки повышенного внутричерепного давления. Диагностике помогают методы нейровизуализации.

2. *Рассеянный склероз* должен быть подтверждён или исключён при подостро развившейся мозжечковой атаксии, особенно у лиц моложе 40 лет. Если клиническая картина нетипична или сомнительна, то МРТ и вызванные потенциалы разных модальностей обычно позволяют решить этот вопрос.

3. *Нормотензивная гидроцефалия (синдром Хакима-Адамса:* прогрессирующее увеличение желудочков при нормальном давлении ликвора) клинически проявляется характерной *триадой симптомов* в виде дисбазии (апраксия ходьбы), недержания мочи и деменции подкоркового типа, которые развиваются в течение нескольких недель или месяцев.

Основные причины: последствия субарахноидального кровоизлияния, перенесенного менингита, черепно-мозговой травмы с субарахноидальным кровоизлиянием, операции на мозге с кровоизлиянием. Известна также идиопатическая нормотензивная гидроцефалия.

Дифференциальный диагноз проводят с болезнью Альцгеймера, болезнью Паркинсона, хореей Гентингтона, мультиинфарктной деменцией.

4. *Токсические и метаболические расстройства* (недостаточность витамина В12, витамина В1, витамина Е; гипотиреоз, гиперпаратиреоз; интоксикации алкоголем, талием, ртутью, висмутом; передозировка дифенина или других противосудорожных средств, а также лития, циклоспорина и некоторых других веществ) могут приводить к прогрессирующей мозжечковой атаксии.

5. *Паранеопластическая мозжечковая дегенерация*. Злокачественное новообразование может сопровождаться подострым (иногда острым) мозжечковым синдромом, часто с тремором или миоклонусом (а также опсоклонусом). Часто это опухоль лёгких, лимфоидной ткани или женских половых органов. Паранеопластическая церебеллярная дегенерация клинически иногда опережает непосредственные проявления самой опухоли. Необъяснимая подострая (или хроническая) мозжечковая атаксия требует иногда проведения целенаправленного онкологического поиска.



### **III. Хронически прогрессирующие мозжечковые атаксии (в течение нескольких месяцев или лет).**

Помимо медленно растущих опухолей и других объёмных процессов для этой группы характерны:

1. Спинаocerebellарные атаксии (с ранним началом).

Спинаocerebellарные атаксии — включает, по данным разных авторов, разные наследственные заболевания (особенно в детском возрасте).

*Фридрейха атаксия* (типичные симптомы: мозжечковая атаксия, сенситивная атаксия, гипорефлексия, симптом Бабинского, сколиоз, «стопа Фридрейха» (pes cavus), кардиомиопатия, сахарный диабет, аксональная полинейропатия).

*Спинаocerebellарные дегенерации «нефридрейховского типа».* В отличие от атаксии Фридрейха здесь характерно более раннее начало заболевания, сохранённые сухожильные рефлексy, гипогонадизм. В некоторых семьях — нижний спастический парализ или другие знаки преимущественного поражения спинного мозга.

## 2.Корковые мозжечковые атаксии .

*Корковая атрофия мозжечка Холмса*—наследственное заболевание взрослых, проявляющееся медленно прогрессирующей мозжечковой атаксией, дизартрией, тремором, нистагмом и редко, другими неврологическими знаками (изолированнаяocerebellofugalная семейная атрофия, гередоатаксия типаВ). На МРТ—атрофия червя мозжечка.

*Поздняя мозжечковая атрофия Мари-Фуа-Алажуанина* начинается поздно(средний возраст 57лет)и очень медленно прогрессирует(в течение 15—20лет), во многом напоминая предыдущую форму(клинически и морфологически),но без семейного анамнеза ( изолированнаяocerebellofugalная атрофия спорадического типа).

Аналогичные патоморфологические и клинические проявления описаны при алкогольной мозжечковой дегенерации.



### **3. Мозжечковые атаксии с поздним началом, вовлечением структур мозгового ствола и других образований нервной системы.**

**Оливопонтоцеребеллярная атрофия (ОПЦА) .**

*Спорадическая форма (Дежерина-Тома)* выглядит, как клинически «чистый» тип или как тип с экстрапирамидными и вегетативными (прогрессирующая вегетативная недостаточность) проявлениями. Последний вариант относят к множественной системной атрофии.

*Наследственные формы* (примерно 51%) ОПЦА (гередоатаксии типа А) патоморфологически и иногда клинически (в отличие от спорадических форм здесь нехарактерна ПВН) мало отличаются от спорадических форм ОПЦА и насчитывают сегодня семь генетических вариантов.

Клинически любая форма ОПЦА проявляется: мозжечковой атаксией (в среднем более, чем у 90% больных); дизартрия (скандированная речь, дисфагия, бульбарные и псевдобульбарные расстройства); синдром паркинсонизма встречается примерно в 40–60% случаев; не менее характерны пирамидные знаки. Отдельные клинические варианты включают в свои проявления миоклонус, дистонию, хореические гиперкинезы, деменцию, глазодвигательные и зрительные расстройства; редко – амиотрофии, фасцикуляции и другие (эпилептические припадки, апраксия век) симптомы. В последние годы всё чаще описываются сонные апноэ при ОПЦА.

КТ или МРТ выявляет атрофию мозжечка и мозгового ствола, расширение четвёртого желудочка и цистерны мостомозжечкового угла. Часто нарушаются параметры слуховых стволовых вызванных потенциалов.

«**Атаксии плюс**» синдромы(болезнь Гиппель-Линдау; атаксия-телеангиоэктазия; «мозжечковая атаксия плюс гипогонадизм»; синдром Маринеску-Шегрена; «мозжечковая атаксия плюс тугоухость") и заболевания с известным биохимическим дефектом (болезнь Рефсума;болезнь Бассена-Корнцвейга), а также некоторые другие редкие болезни (болезнь Ли;болезнь Герстмана-Штроуслера, болезнь Крейтцфельдта-Якоба; X-сцепленная адренолейкодистрофия; синдром MERRF; болезнь Тея-Сакса; болезнь Гоше; болезнь Нимана-Пика; болезнь Сандхофа).

### **Мозжечковые дисгинезии.**

Мальформация Арнольда-Киари проявляется протрузией миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие.

Тип I такой мальформации отражает самую слабую протрузию и проявляется головной болью, болью в шее, нистагмом(особенно бьющим вниз), атактической дисбазией и вовлечением нижних краниальных нервов, а также проводниковых систем ствола.

Тип IV— самый тяжёлый и проявляется мозжечковой гипоплазией с кистозным расширением четвёртого желудочка.Этот тип перекрывается с синдромом Денди-Уолкера, который может включать и многие другие аномалии мозга.

Описаны также такие варианты мозжечковых дисгинезии, как врождённая гипоплазия слоя зернистых клеток;агенезия червя мозжечка.

# Лечение мозжечковой атаксии

Не существует единой стратегии лечения мозжечковой атаксии. Это связано с большим количеством возможных причин ее возникновения. Поэтому в первую очередь необходимо установить то патологическое состояние (например, инсульт или рассеянный склероз), которое привело к мозжечковой атаксии, а затем уже строится стратегия лечения.

К симптоматическим средствам, наиболее часто используемым при мозжечковой атаксии, относят:

- препараты группы Бетагистина (Бетасерк, Вестибо, Вестинорм и другие);
- ноотропы и антиоксиданты (Пирацетам, Фенотропил, Пикамилон, Фенибут, Цитофлавин, Церебролизин, Актовегин, Мексидол и другие);
- препараты, улучшающие кровоток (Кавинтон, Пентоксифиллин, Сермион и другие);
- витамины группы В и их комплексы (Мильгамма, Неуробекс и другие);
- средства, влияющие на мышечный тонус (Мидокалм, Баклофен, Сирдалуд);
- противосудорожные средства (Карбамазепин, Прегабалин).

## Стабилометрия

Подспорьем в борьбе с мозжечковой атаксией является лечебная физкультура и массаж. Выполнение тех или иных упражнений позволяет нормализовать мышечный тонус, скоординировать сокращение и расслабление сгибателей и разгибателей, а также помогает больному адаптироваться к новым условиям передвижения.

Физиотерапевтические методы, в частности электростимуляция, гидротерапия (ванны), магнитотерапия.

Нормализовать речевые расстройства помогут занятия с логопедом.

Для того чтобы облегчить процесс передвижения, больному с выраженными проявлениями мозжечковой атаксии рекомендуется использовать дополнительные средства: трости, ходунки и даже кресла-каталки.



**Спасибо за внимание**

