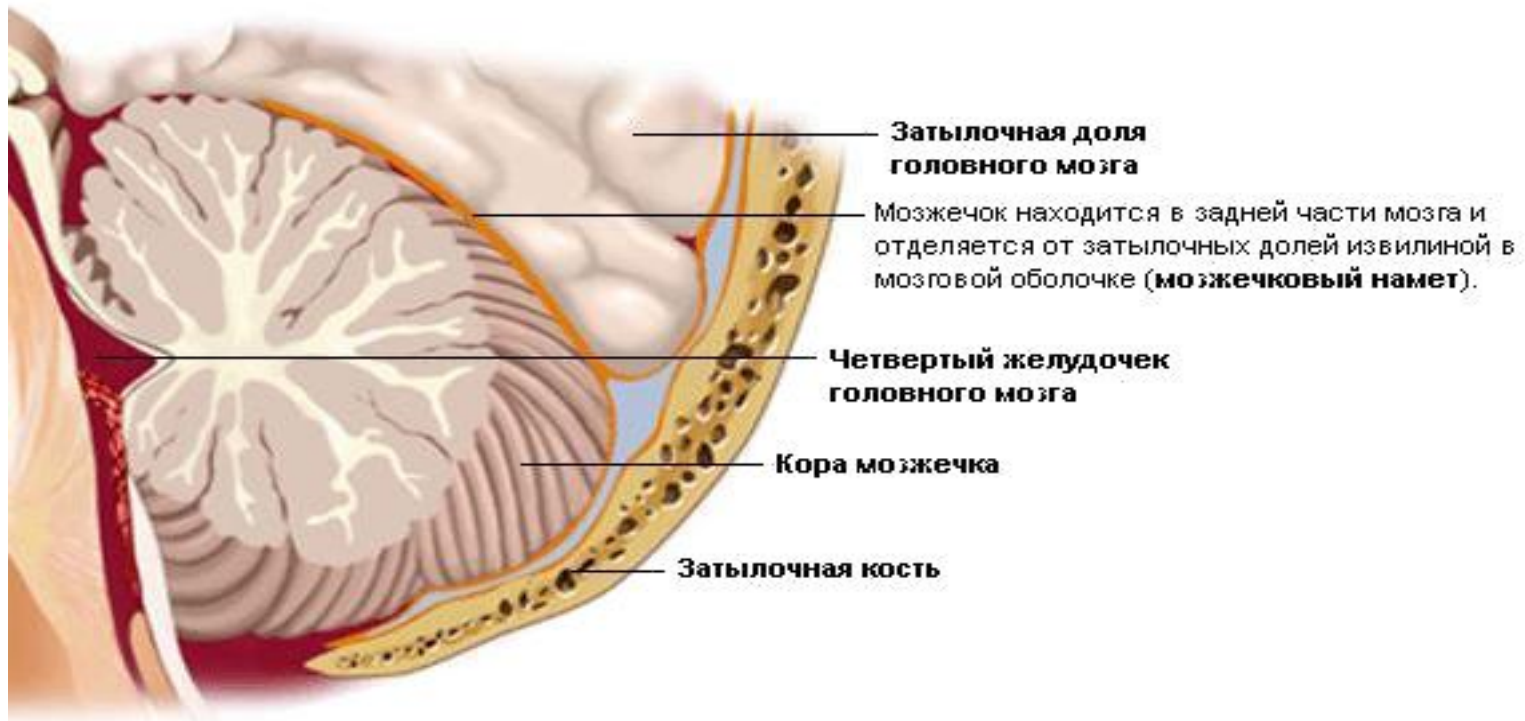


Поражение мозжечка

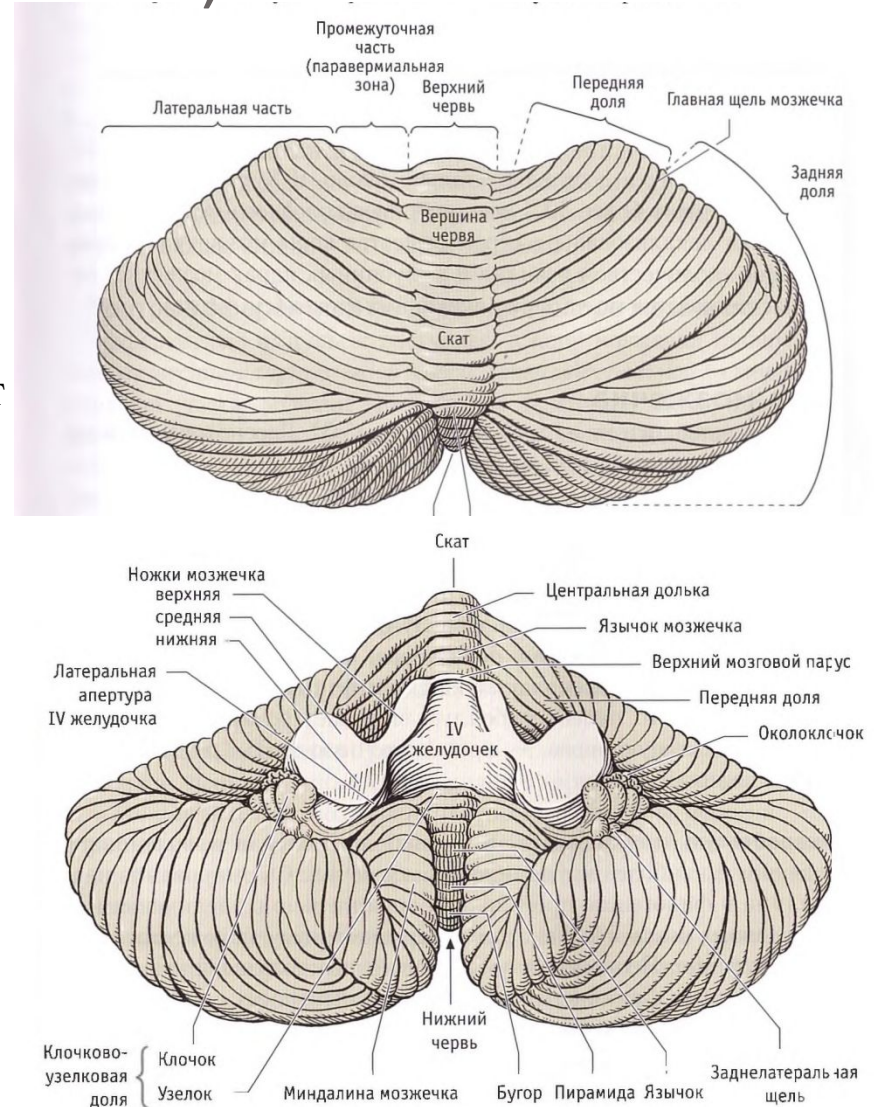
Мозжечок (cerebellum)

- Мозжечок(cerebellum) располагается в задней черепной ямке. Над его верхней поверхностью стекается намет мозжечка(tentorium cerebelli) – двойная складка твердой мозговой оболочки, напоминающая палатку, которая отделяет мозжечок от больших полушарий.



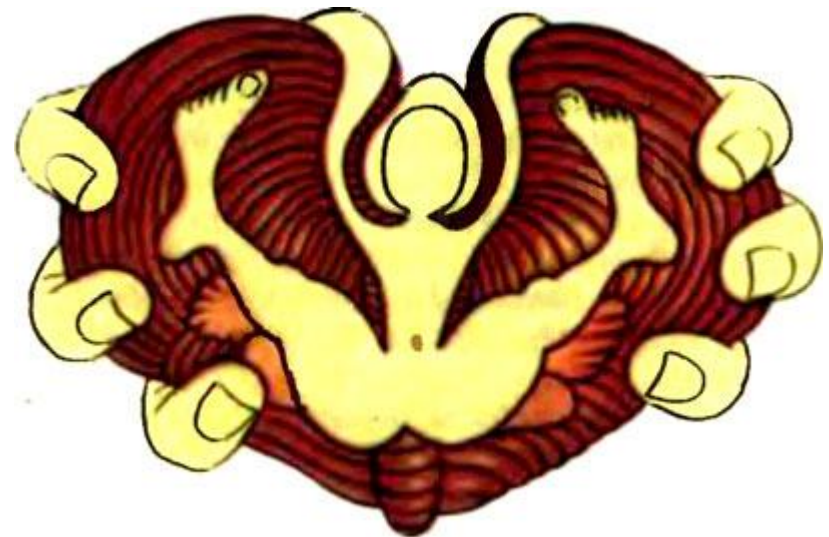
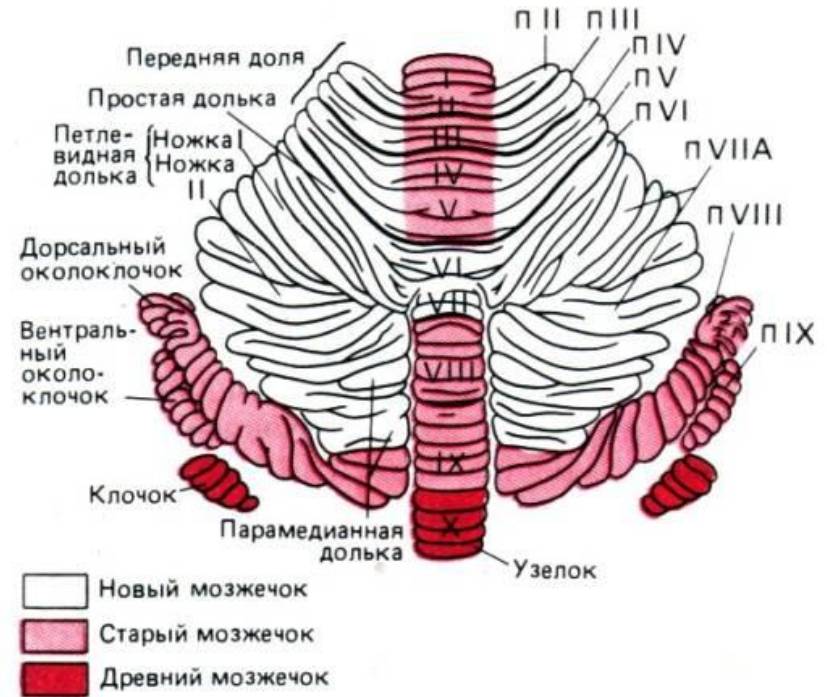
Мозжечок (cerebellum)

- Наружная поверхность мозжечка, в отличие от поверхности большого мозга покрыта множественными мелкими горизонтальными извилинами (листки мозжечка), которые разделены щелями.
- На массу мозжечка приходится около 10% от массы мозга, мозжечок содержит более 50% всех нейронов головного мозга.
- Каждая часть ствола мозга соединена с мозжечком парой ножек:
 1. Верхние мозжечковые ножки (pedunculi cerebellares superiores) со средним мозгом
 2. Средние мозжечковые ножки (pedunculi cerebellares medii) с мостом
 3. Нижние мозжечковые ножки (pedunculi cerebellares inferiores) с продолговатым мозгом.
- Мозжечок состоит из червя (vermis) и двух полушарий (hemispherium cerebelli)



- В настоящее время принято выделять три компонента мозжечка на филогенетической и функциональной основе:

1. Архичеребеллум включает в себя крючки и узелок червя. Имеет тесную связь с вестибулярной системой.
2. Палеоцеребеллум включает большую часть червя и зону, окружающую червь. Получает большую часть афферентной информации из спинного мозга.
3. Неocereбеллум включает два полушария мозжечка и состоит в тесных функциональных взаимоотношениях с корой большого мозга.



- Кора мозжечка состоит из трех слоев : молекулярный, клетки Пуркинье и зернистый.

- Ядра мозжечка:

1. Ядро шатра располагается медиально в крыше IV желудочка
2. Шаровидное ядро располагается латерально по отношению к ядру шатра
3. Пробковидное ядро располагается латерально по отношению к ядру шатра
4. Зубчатое ядро(наиболее крупное) занимает латеральное положение в глубинных отделах белого вещества

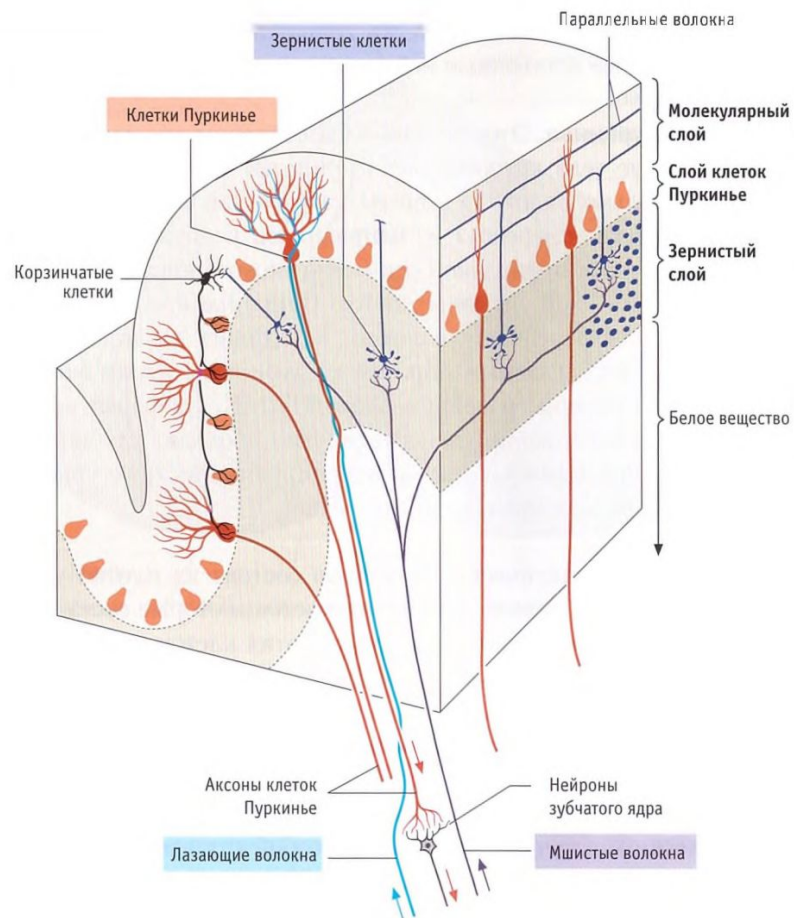
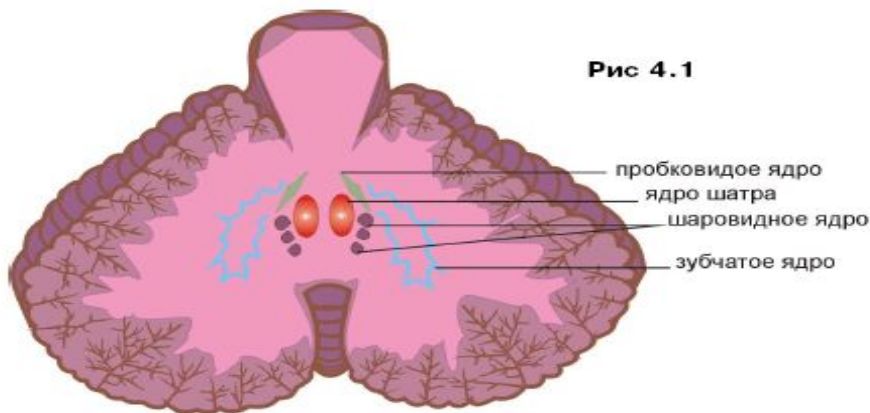


Рис 4.1



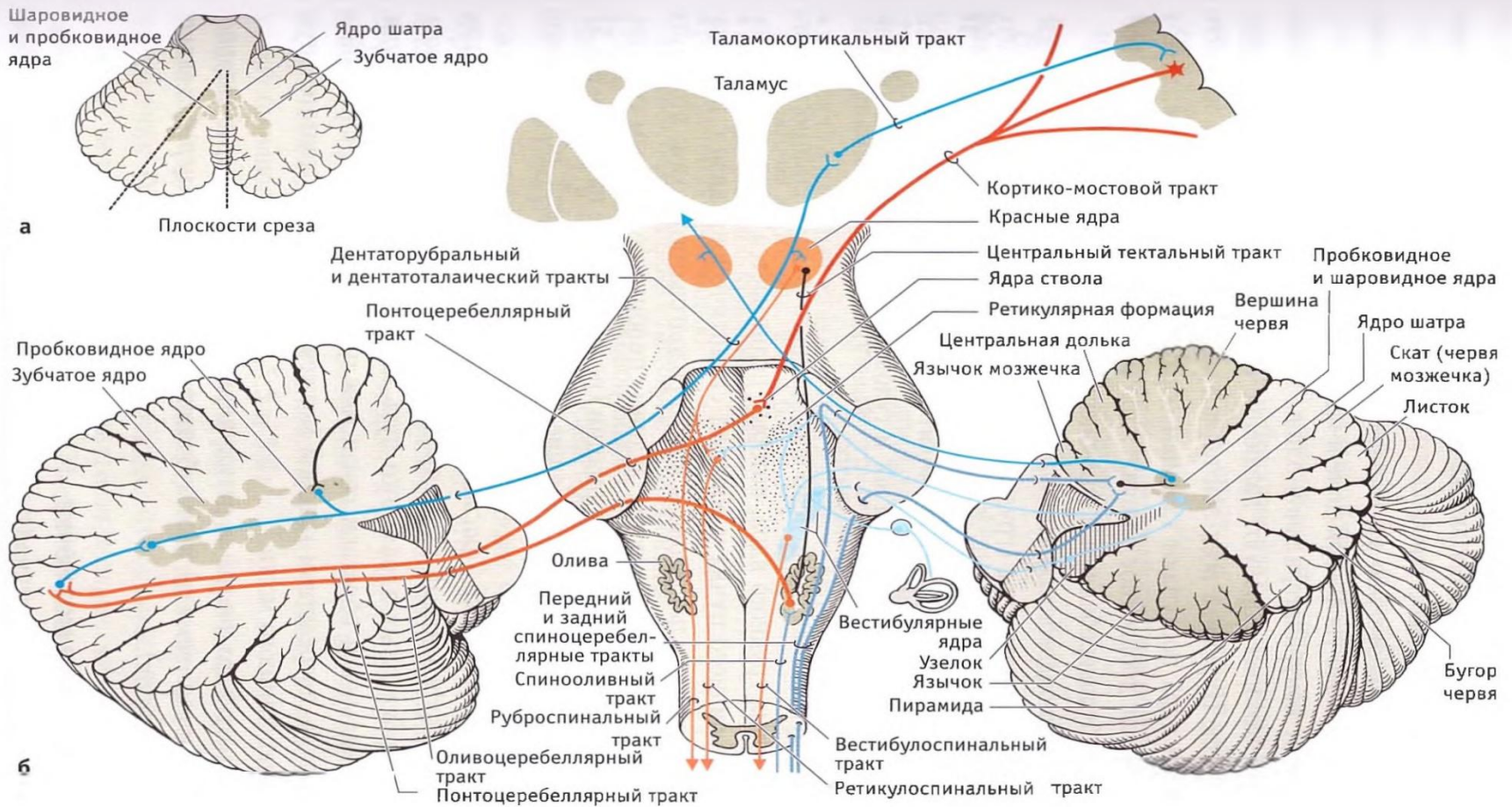


Рис. 5.5. Аfferентные и эfferентные связи мозжечка:
 а — плоскости среза, б — слева: срез через зубчатое ядро, справа: срез через червь мозжечка)

- Мозжечок собирает информацию от огромного разнообразия чувствительных полей нервной системы при помощи трех ножек мозжечка и посылает эfferентные импульсы через глубинные ядра мозжечка ко всем двигательным зонам мозга.

Tractus vestibulocerebellum

- Симптомы поражения :
- Нарушение равновесия.
- Астазия – неспособность сохранять равновесие при стоянии.
- Абазия – неспособность сохранять равновесие при ходьбе.
- Атаксическая походка (походка пьяного)
- Глазодвигательные нарушения .
- Нарушение фиксации взора на неподвижных или двигающихся объектах, приводят к возникновению саккадические движения глаз при слежении (при попытке проследить глазами за двигающимся объектом появляются «прямоугольно-волновые» подергивания глазных яблок) и взор-индуцирующий нистагм (вызывается более выражено при взгляде в сторону) поражения мозжечка)
- Сложный нистагм : опсоклонус(быстрые содружественные движения глаз в различных направлениях) или трепетание глазных яблок(опсоклонус только в горизонтальной плоскости)

Tractus spinocerebellaris anterior et posterior

- Симптомы поражения (червя мозжечка и паравермиальной зоны)
- Передняя доля и верхняя часть червя: астазия < абазия, походка на широкой базе, с отклонением в сторону поражения и тенденцией к падению в ту же сторону.
- Нижняя часть червя: астазия > абазия, в позе Ромберга медленно покачивается вперед и назад без тенденции к отклонению в определенную сторону.

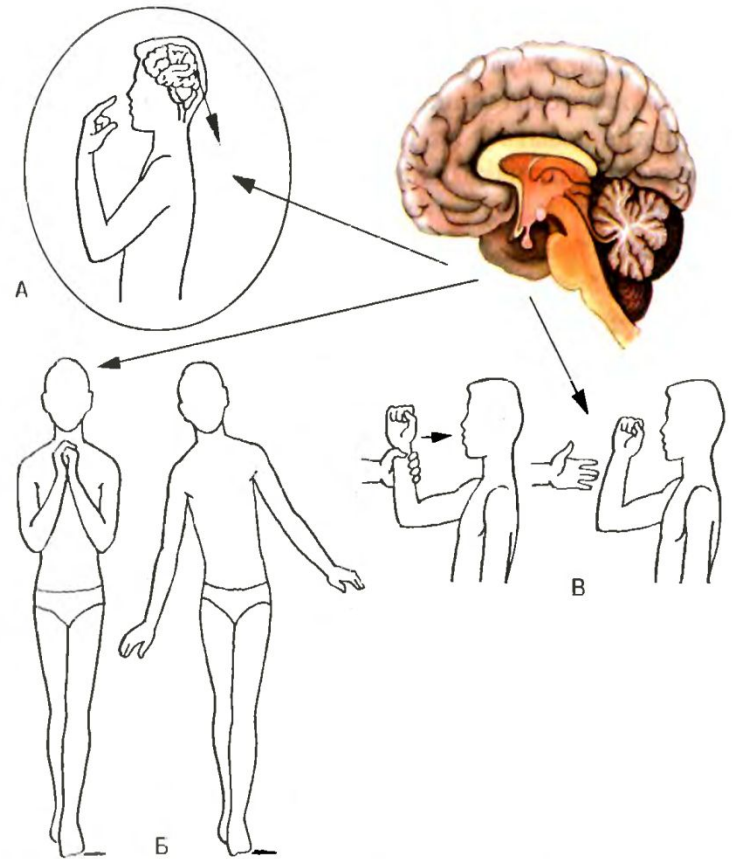


Рис. 94. Опыты, выявляющие функции мозжечка:
А — пальцеязычная проба (выявляет характер движения к цели);
Б — поза Ромберга (сохранение устойчивости тела); В — опыт, выявляющий устранение нежелательных движений, возникающих в силу инерции

Tractus cerebrocerebellaris

● Симптомы поражения:

1. Декомпенсация произвольных движений

- ❖ Дисметрия т.е. неспособность остановить выполнение произвольного движения в нужное время.
- ❖ Диссинергия – нарушение точной кооперации множественных мышечных групп при выполнении определенных движений
- ❖ Дисдиадохокинез – нарушение выполнения быстрых чередующихся движений, вызванное расстройством точной координации работы мышц-антагонистов во времени
- ❖ Интенционный тремор при целенаправленных движениях становится более выраженным (при выполнении пальценосовой и пяточноколенной пробы)

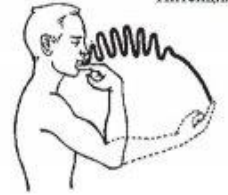
2. Феномен отсутствие обратного толчка Стюарт Холмса

3. Гипотония и гипорефлексия

4. Скандированная речь (дизартрия и дизартрофония)



Интенция



Атаксия

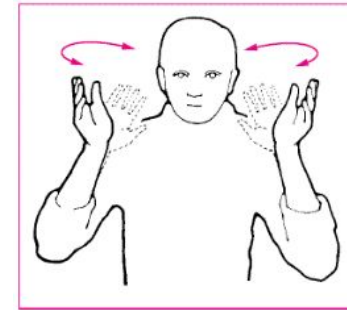
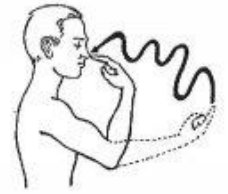
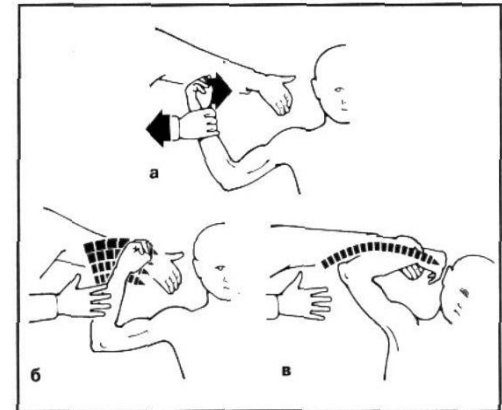
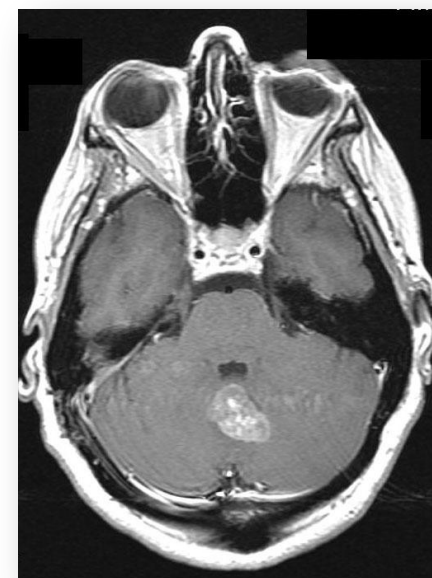


Рис. 2.79а–в Симптом отсутствия обратного толчка при заболеваниях мозжечка.
а Методика исследования.
б Выполнение пробы в норме (наличие быстрого торможения – «обратного толчка»).
в Отсутствие обратного толчка с патологическим рикошетным феноменом в результате недостаточного торможения при ипсилатеральном поражении мозжечка.



Мозжечковый афферентно-когнитивный синдром

- Возникает при опухолях задней черепной ямки, инфарктах и гематомах мозжечка,
- Проявляется
 - нарушением функции планирования,
 - пространственными расстройствами ,
 - нарушения внимания,
 - нарушение слухоречевой памяти и речи (нарушения инициации и обеднения речи вплоть до развития мутизма и «мозжечковой индуцированной афазии»).

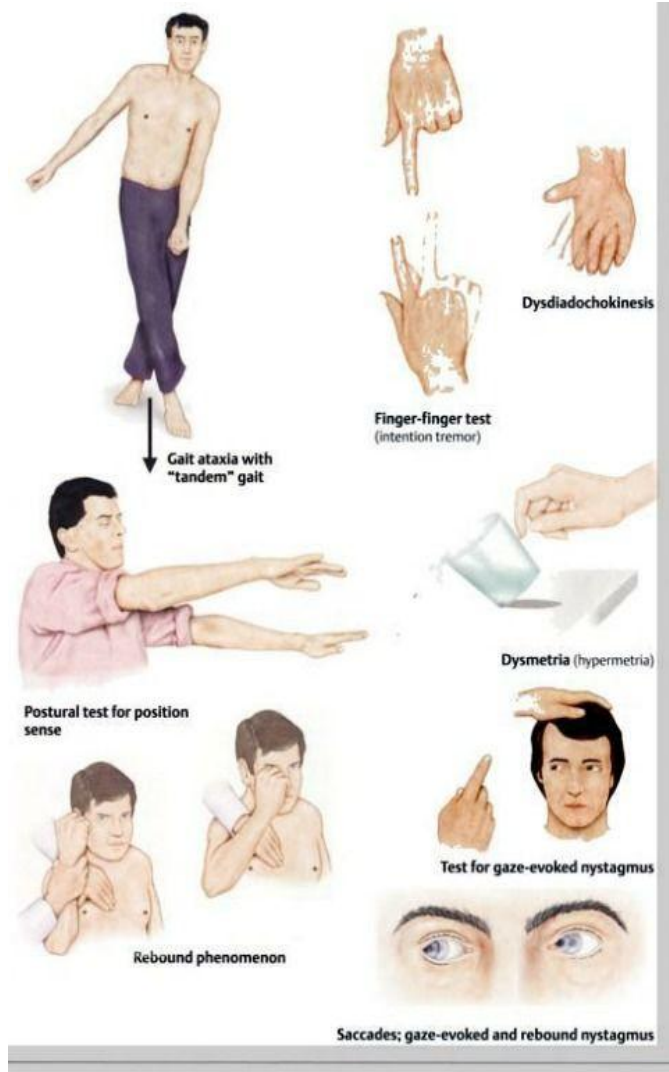


- **«Синдром задней черепной ямки»** - появляется у детей после удаления опухоли мозжечка и проявляется, помимо неврологических дефектов, психическими расстройствами и мутизмом.
- **Мозжечковый мутизм** впервые выделил **Rekate** в 1985 у детей. Характеризуется полным отсутствием речи и попыток у детей после 2 лет. Появляется данный симптом в первую неделю после операции и проходит через несколько недель (максимум - до 1 года), иногда через стадию дизартрии. Мозжечковый мутизм объясняется нарушением дентатоталамокортикальных путей.
- *Почему мутизм возникает преимущественно у детей?* Это объясняется возрастной незрелостью и незавершенностью формирования связей между мозжечком и полушариями большого мозга.
- Другие когнитивные нарушения объясняются связью червя с лимбической системой.



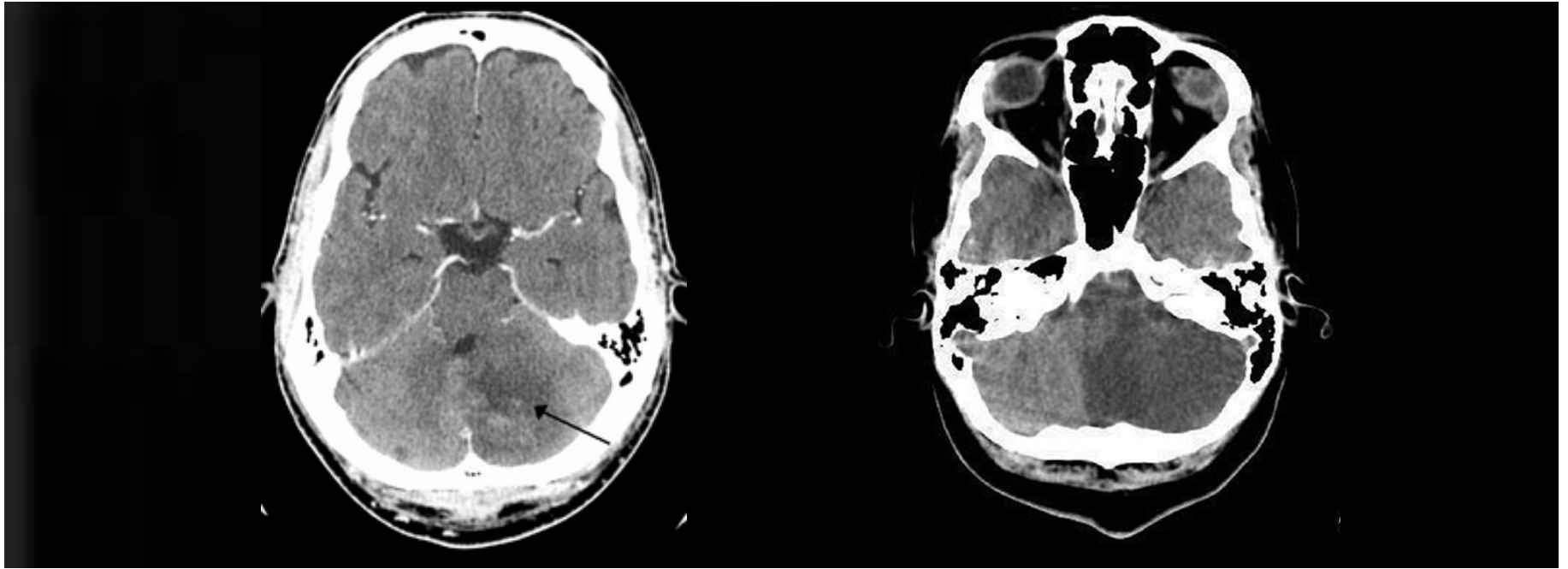
Мозжечковая атаксия

- Мозжечковая атаксия - частый симптом в неврологической практике, который имеет широкий спектр причин.
- Первое с чем необходимо определиться — острота процесса.
- Поражение мозжечка может быть:
 1. острым (от секунд до нескольких дней),
 2. подострым (от нескольких дней до нескольких недель),
 3. хроническим и медленно прогрессирующим (месяцы-года).
- Отдельно выделяют эпизодические атаксии.
- При хронических и эпизодических атаксиях второе, что необходимо сделать — определить семейный или спорадический вариант болезни.



Острая мозжечковая атаксия

ОСТРАЯ атаксия считается поводом к неотложной медицинской помощи. Наиболее частыми причинами являются лекарственные препараты, инфекции, ишемические или геморрагические инсульты, токсины.



ИШЕМИЧЕСКИЙ ИНСУЛЬТ

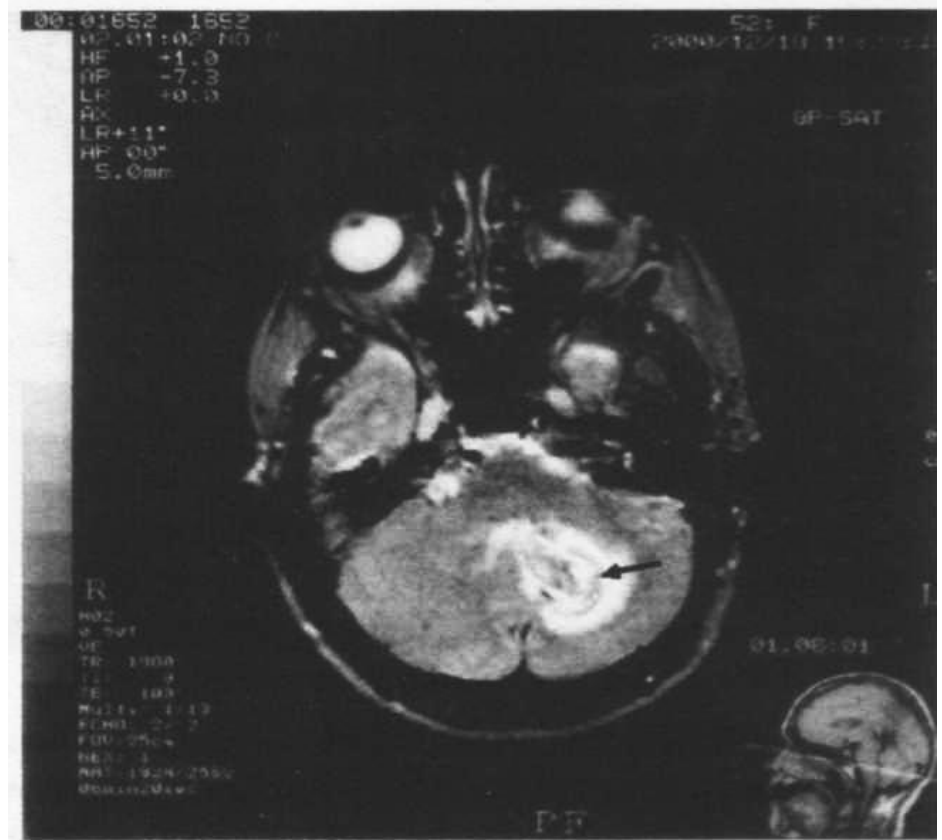
Возникают в результате эмболии, тромбоза, диссекции и васкулита позвоночной или основной артерии (или их ветвей).

Кроме поражения мозжечка возможны симптомы со стороны ствола головного (в зависимости от места поражения).

Клетки Пуркинье коры мозжечка очень чувствительны к аноксии и могут быть повреждены в результате глобальной гипоперфузии.



КТ

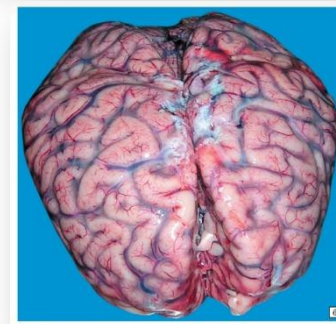
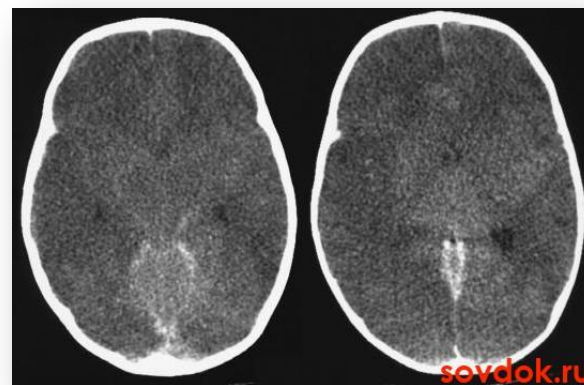


МРТ (T2)

ГЕМОМРАГИЧЕСКИЙ ИНСУЛЬТ

Может возникнуть в результате гипертонического кровоизлияния, разрыва аневризмы, кровотечения из артериовенозной мальформации.

- Мозжечковый ишемический и геморрагический инсульт, как правило, сопровождаются головной болью. В результате отека мозжечка возможна компрессия ствола головного мозга и четвертого желудочка, что приводит к окклюзионной гидроцефалии и синдромам дислокации.
- Это обуславливает то, что любые сосудистые повреждения мозжечка являются чрезвычайными ситуациями неврологии, требующие быстрой визуализации, агрессивного мониторинга и потенциального хирургического вмешательства. Когда мозжечок является единственной поврежденной структурой, пациенты могут достичь почти полного восстановления функции, если решены такие острые вопросы как отек и компрессия ствола



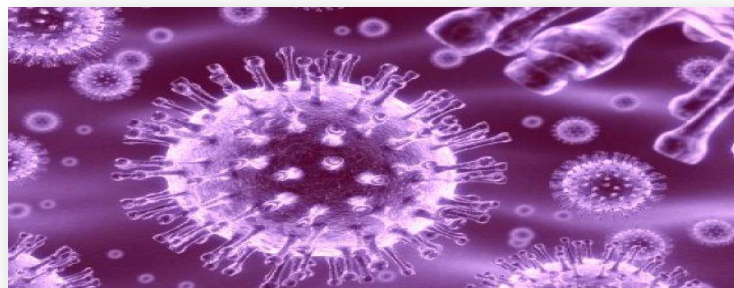
Лекарственные препараты и токсины

ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ И ТОКСИНЫ могут привести к временной или постоянной мозжечковой атаксии. К ним относятся:

1. Противосудорожные препараты, особенно блокаторы Na каналов (фенитоин, карбамазепин, окскарбазепин, лакозамид, ламотриджин, руфинамид, зонисамид).
2. Химиотерапия (чаще - цитарабин, фторурацил, реже – винкристин, цисплатин, оксалиплатин и др.).
3. Токсические вещества: этиловый спирт (алкоголь – одна из самых частых причин мозжечковой атаксии), четыреххлористый углерод, тяжелые металлы, фенциклидин и толуол.



Инфекции

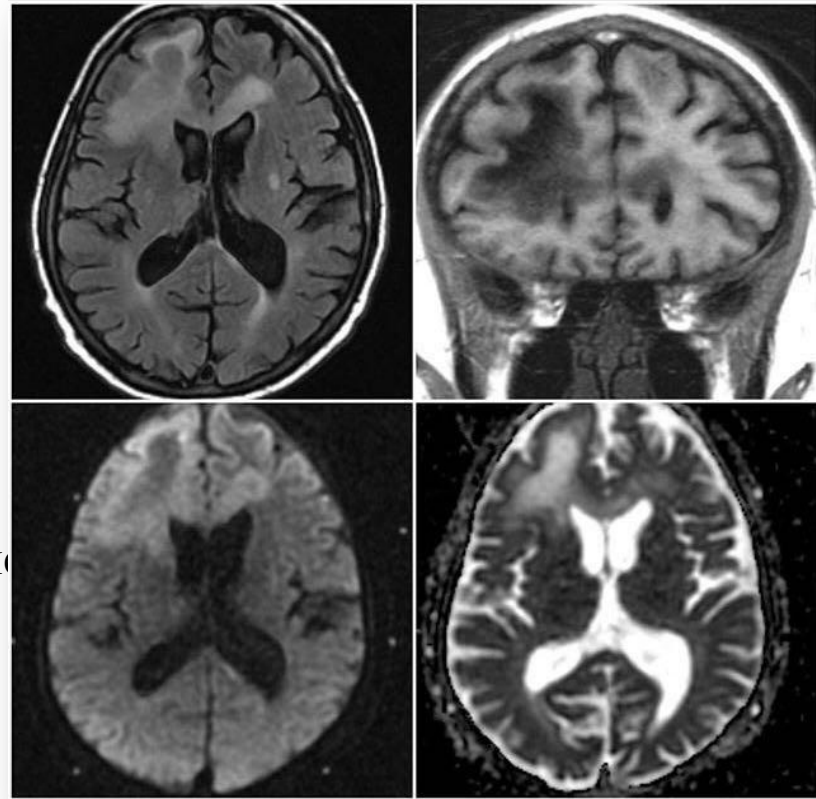


1. Менингоэнцефалит (вирусный/бактериальный). Часто головная боль (и другие общемозговые симптомы), менингеальные симптомы, повышение температуры, воспалительная реакция крови. Чистая мозжечковая атаксия, как единственный очаговый симптом, встречается при некоторых вирусных инфекциях (вирус ветряной оспы, вирус Эпштейн-Барра). В диагностике важна люмбальная пункция, нейровизуализация.
2. Постинфекционный cerebellит возникает через 1-6 недель после ветряной оспы, коревой или другой вирусной инфекции, реже после вакцинации. Механизм - аутоиммунная реакция (молекулярная мимикрия). Постинфекционный cerebellит, как правило, монофазная болезнь, которая полностью разрешается, независимо от лечения. Редко возможен мозжечковый отек, требующий вмешательства (ГКС, хирургическая декомпрессия или вентрикуло-шунтирование гидроцефалии).

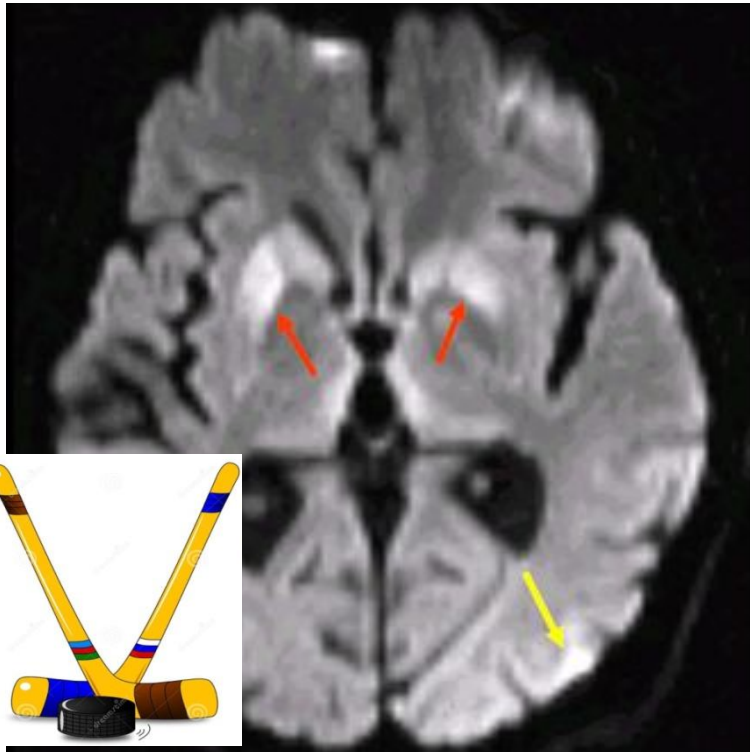
Подострая мозжечковая атаксия

Атипичные инфекционные агенты:

1. Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия. Вызвана реактивацией вируса JC в состоянии иммунодефицита. Проявляется подострым неврологическим дефицитом, включающем изменение психического статуса, моторный дефицит (геми- или монопарезы), атаксию конечностей/туловища, зрительные и глазодвигательные симптомы (такие как гемианопсия, диплопия).
Нейровизуализация (МРТ): мультифокальный процесс поражения белого вещества, который не соответствует сосудистым бассейнам, не сопровождается масс-эффектом, не коптит контраст. Диагноз может быть установлен с помощью полимеразной цепной реакции обнаружения ДНК вируса JC в ликворе. Специфической терапии нет.



- 2. Прионные заболевания (болезнь Крейтцфельда-Якоба). Два кардинальных клинических проявления - быстро прогрессирующее ухудшение психического статуса и миоклонус. Также часто встречаются мозжечковая атаксия и экстрапирамидные симптомы, такие как гипокинезия.
- Диагностика:
 - МРТ, ЭЭГ,
 - Повышение в ликворе нейронального белка 14-3-3 (маркер быстрой гибели нейронов, чувствительность этого теста является неоптимальной).
- БКЯ и другие заболевания, вызываемые прионами, неумолимо прогрессируют в течение недель-месяцев, в настоящее время эффективного лечения нет.



На МРТ DWI гиперинтенсивные сигналы в коре (желтая стрелка), базальных ганглиях (красные стрелки) и таламусе. «Знак двойной клюшки» - увеличение сигнала в медиальной области таламуса и его подушки

ЭКГ: двухфазные и трехфазные волны с частотой 1-2 Гц .

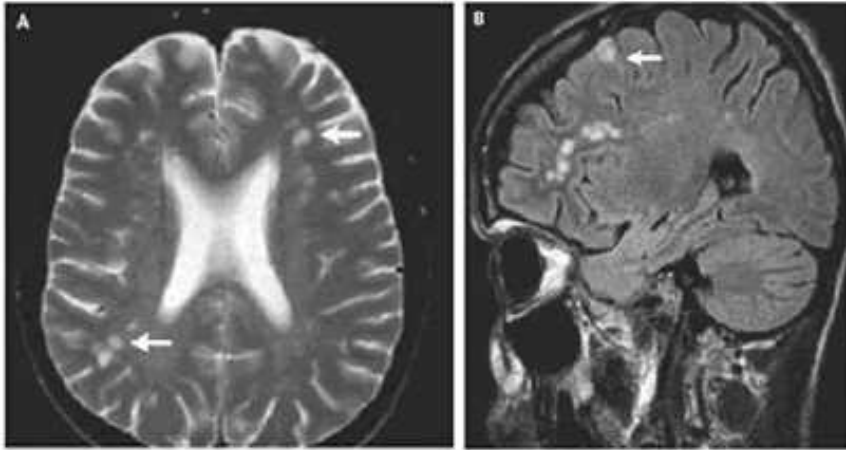


Рис. 1. МРТ-снимки мозга в аксиальной (А) и сагиттальной (В) проекциях. Множественные гиперинтенсивные участки поражения как белого (А), так и коркового серого вещества мозга (В)



3. Болезнь Уиппла. Возбудитель - *Tropheryma whipplei*. Характеризуется артралгией, потерей веса, болями в животе, диареей (часто со стеатореей). Неврологические проявления: когнитивные нарушения, надъядерный парез взора, может быть мозжечковая атаксия. Патогномоничным симптомом является *oculomasticatory myorhythmia* (непрерывные маятниковые колебания конвергенции глаз в сочетании с сокращениями жевательных мышц), встречающаяся в 20% случаях. Диагноз подтверждается на биопсии тонкой кишки, лечение проводится антибиотиками.

Аутоиммунные расстройства

1. Рассеянный склероз (РС). Поражение мозжечка может быть первым проявлением (в рамках КИС) или присоединиться в последующем. Появления симптомов обычно подострое в течение нескольких дней, сохраняться может в течение нескольких недель-месяцев-лет.

Диагностика: МРТ головного мозга с гадолинием - гиперинтенсивные очаги в перивентрикулярном белом веществе, стволе головного мозга, мозжечке и спинном мозге. В ликворе – олигоклональные АГ.

Лечение обострения – стероиды.

Для профилактики обострений – ПИТРС (бета-интерфероны, глатиромера ацетат).

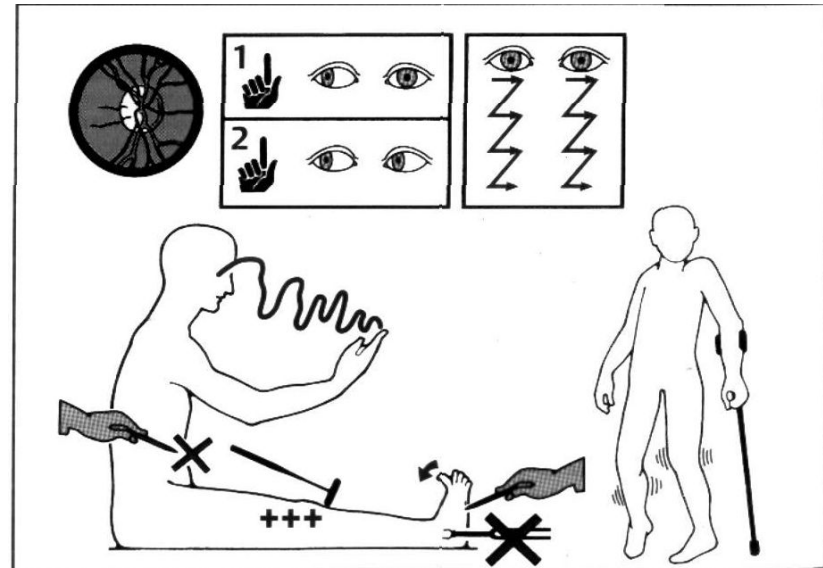
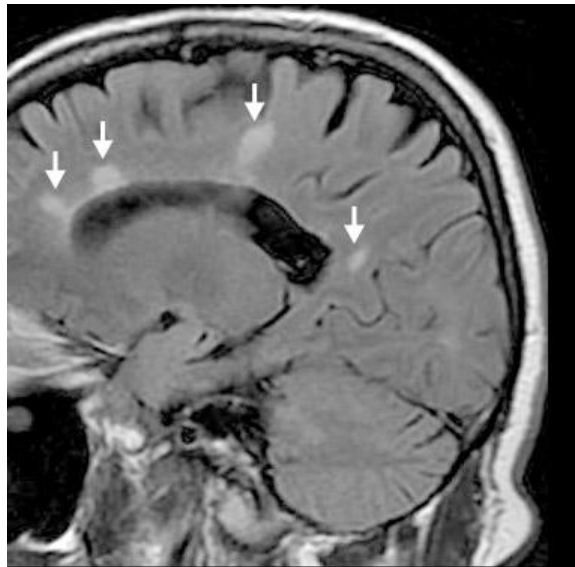


Рис. 5.1 Схематическое представление основных неврологических проявлений рассеянного склероза (по Mumenthaler M. [692a]).

- 2. Острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ) в своей классической форме представляет собой монофазный, аутоиммунный, демиелинизирующий процесс с большими участками поражения белого вещества. Чаще встречается у детей и может следовать за вирусной инфекцией. Лечение — стероиды.
- 3. Синдром Миллера Фишера, как вариант синдрома Гийена-Барре, характеризуется триадой: атаксия, офтальмоплегия и арефлексия. Чаще после вирусных инфекций, связан с наличием анти-GQ1b антител. Основное лечение - плазмаферез и иммуноглобулины.

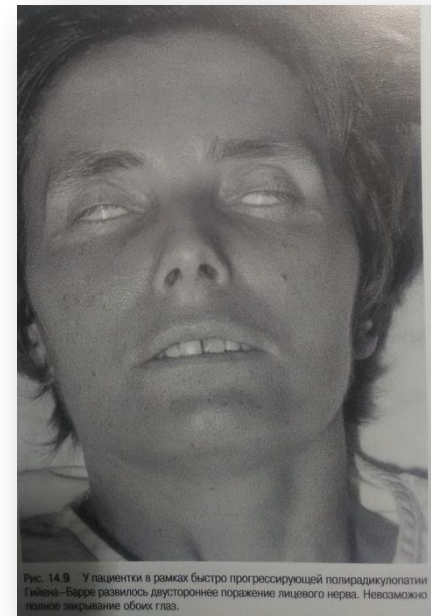
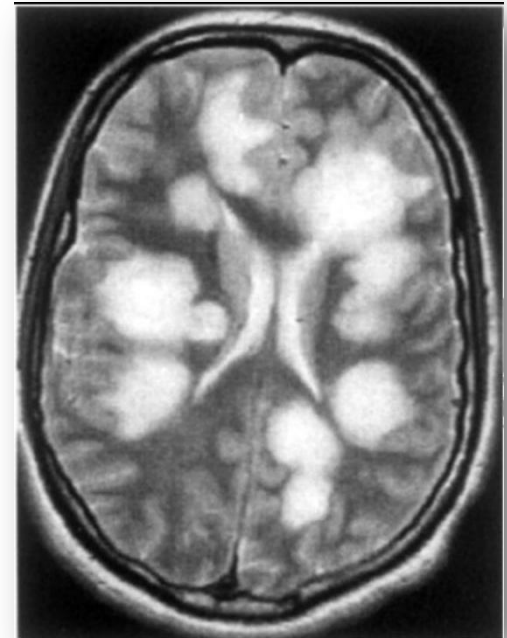
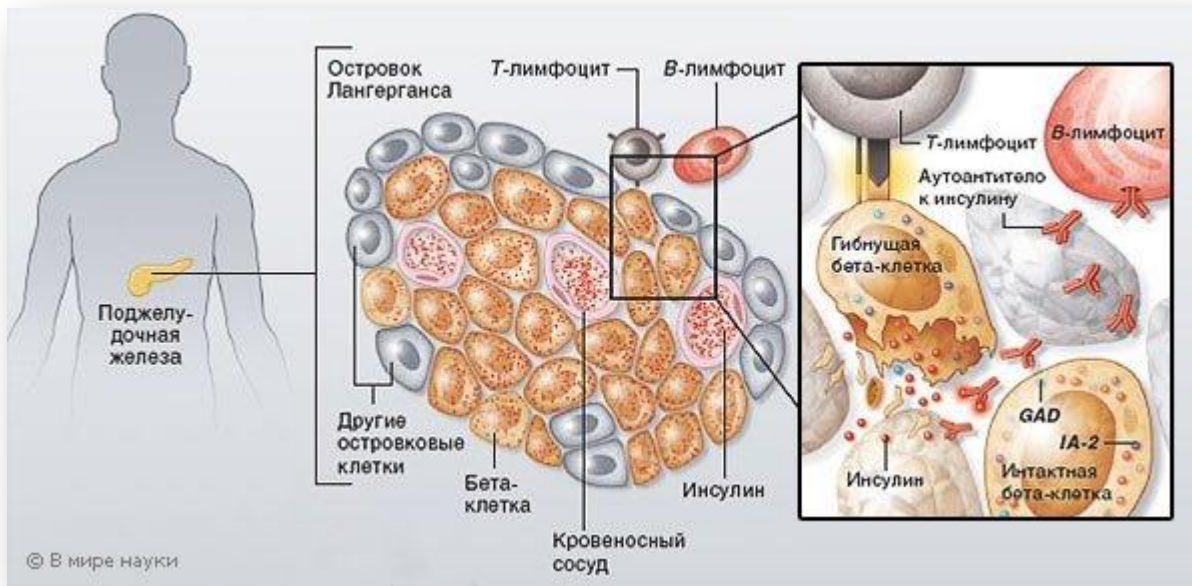


Рис. 14.9 У пациентки в рамках быстро прогрессирующей полирадикулоневрита Гийена-Барре развилось двустороннее поражение лицевого нерва. Невозможно полностью закрыть обоих глаз.



4. Атаксия, ассоциированная с антителами к глутаматдекарбоксилазе (GAD) - редкая спорадическая форма мозжечковой атаксии, описанная у пациентов с в возрасте 20-70 лет. Намного чаще у женщин, многие из которых также имеют сахарный диабет 1 типа или другие аутоиммунные заболевание (например, тиреоидит). Возможно сочетание с синдромом ригидного человека, который также может быть связан с теми же самыми антителами. Присутствие этих антител также связано с фармакорезистентной эпилепсией и миоклониями. На МРТ - норма или мозжечковая атрофия. В ликворе в 2/3 случаях обнаруживаются олигоклональные АТ. Диагноз ставится путем определения анти-GAD антител в сыворотке крови. Ограниченные ретроспективные данные свидетельствуют о том, что у некоторых пациентов имеется хороший клинический ответ на плазмафере, глюкокортикоиды, внутривенный иммуноглобулин и азатиоприн.

Нормальный кишечник

Целиакия

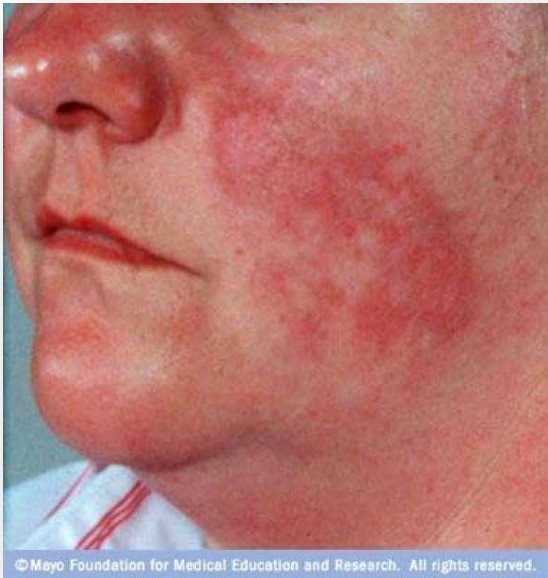


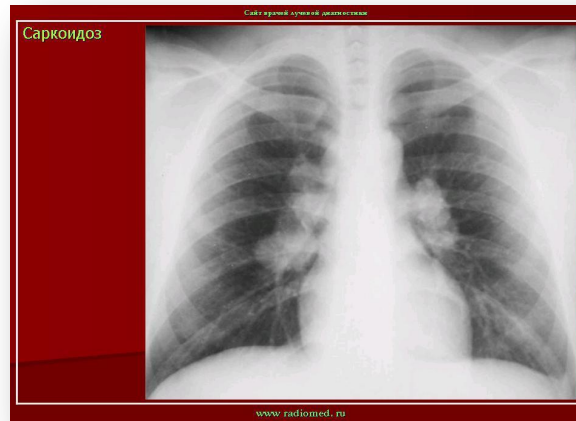
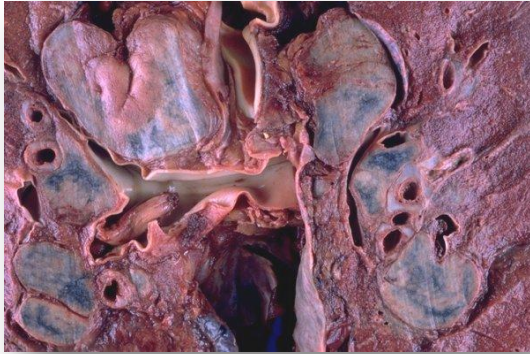
5. Целиакия (глютен-чувствительная энтеропатия) - аутоиммунное заболевание с образованием антител против глиадина (спирторастворимая фракция глютена - белка пшеницы, который входит в состав клейковины) и эндомизина (белок, обнаруженный в гладких мышцах, соединительной ткани). Целиакия встречается у генетически предрасположенных лиц. Классические симптомы связаны с нарушением всасывания и включают диарею, стеаторею, потерю веса, витаминную недостаточность. Но ЖК расстройства могут быть минимальны или отсутствовать. Неврологические симптомы включают: периферическая нейропатия, атаксия, головная боль, беспокойство, депрессия и эпилепсия. Нейровизуализация показывает мозжечковую атрофию в 60%. Лечение: безглютеновая диета.

МАЛАБСОРБЦИЯ Хроническая диарея Относительная авитаминоз Источение Задержка роста и полового развития Железодифицитная анемия	ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ И НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ Церебральная атаксия Эпилепсия Головная боль Депрессия Периферическая сенсорная нейропатия
ЖЕЛУДОК, ТОЛСТАЯ КИШКА Периферический гастрит, колит	ПЕЧЕНЬ, ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ, ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА Стеатогепатит Первичный билирубинемия Аутоиммунный гепатит Холецистит Гиполипидемия желчного пузыря Панкреатическая недостаточность
БОЛЕЗНИ СЕРДЦА Аутоиммунный миокардит Кардиопатическая кардиомиопатия	ЭНДОКРИННАЯ СИСТЕМА Сахарный диабет 1 типа Аутоиммунный тиреоидит Гиперпаратиреоз
ОПУХОЛИ Лейомиома тонкой кишки Неоскрещенная лейомиома Аденокарцинома тонкой кишки Рак поджелудочной железы	ПАТОЛОГИЯ БЕРЕМЕННОСТИ Безглютеновая диета Гестационный диабет Немигрантование беременности
КОСТИ Остеопения Остеопороз Остеопороз Переломы Аномалии зубов и ногтей	
КОЖА, СЛИЗИСТЫЕ, ВОЛОСЫ Дерматит Дюрера Язвенный стоматит Псориаз Гипотрихоз	

Рис. 3. Клинические манифестации глютенчувствительной целиакии

- 6. Системные иммунные расстройства (СКВ, болезнь Бехчета, синдром Шегрена). Атаксия возникает со многими другими ревматическими проявлениями.





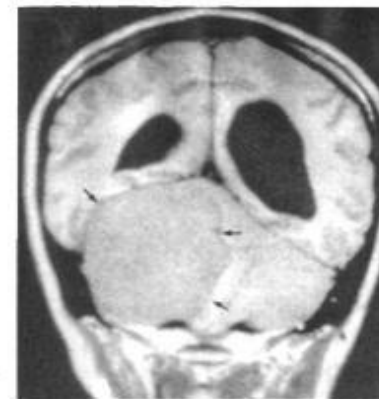
7. Саркоидоз - идиопатическое иммуноопосредованное мультисистемное заболевание, характеризующееся наличием неказеозных гранул в пораженных тканях. Наиболее распространено поражение легких, кожи и глаз. Нервная система вовлечена примерно у 5% пациентов, иногда в качестве начального проявления. Любая часть центральной или периферической нервной системы может быть затронута саркоидозом. Встречаются: поражение ЧМН, нейроэндокринная дисфункция, энцефалопатия, миелопатия, асептический менингит, периферическая нейропатия или миопатия. В одном из небольших перспективных исследований мозжечковая атаксия наблюдалась в 13% случаев .

8. Энцефалопатия Hashimoto - редкое, стероид-чувствительное расстройство, которое может имитировать болезнь Крейтцфельда-Якоба (ухудшение психического состояния, миоклонус). Мозжечковый синдром редко. Диагноз подтверждается наличием повышенных антитиреоидных антител и исключением других причин энцефалопатии.

Опухоли

МРТ головного мозга (T₂-взвешенное изображение, аксиальная плоскость) с контрастированием (а, б):

визуализируется менингиома больших размеров (показано стрелками) в задней черепной ямке



1. Первичные или метастатические опухоли могут приводить к атаксии либо из-за локальной инфильтрации мозжечковой ткани или поражения его афферентных/эфферентных путей.

Первичные опухоли в задней черепной ямке чаще встречаются у детей.

Наиболее часто встречающиеся типы опухолей вблизи мозжечка у взрослых - метастатические (чаще всего от рака легких и рака молочной железы).

Кроме того, доброкачественные опухоли, такие как менингиомы могут вызывать симптомы от давления на мозжечок.

Мозжечковая гемангиобластома может вызвать симптомы, связанные с кровоизлиянием или сдавлением. Гемангиобластомы часто связаны с болезнью фон Гиппеля-Линдау, в таком случае они имеют тенденцию быть множественными и инфратенториальными.

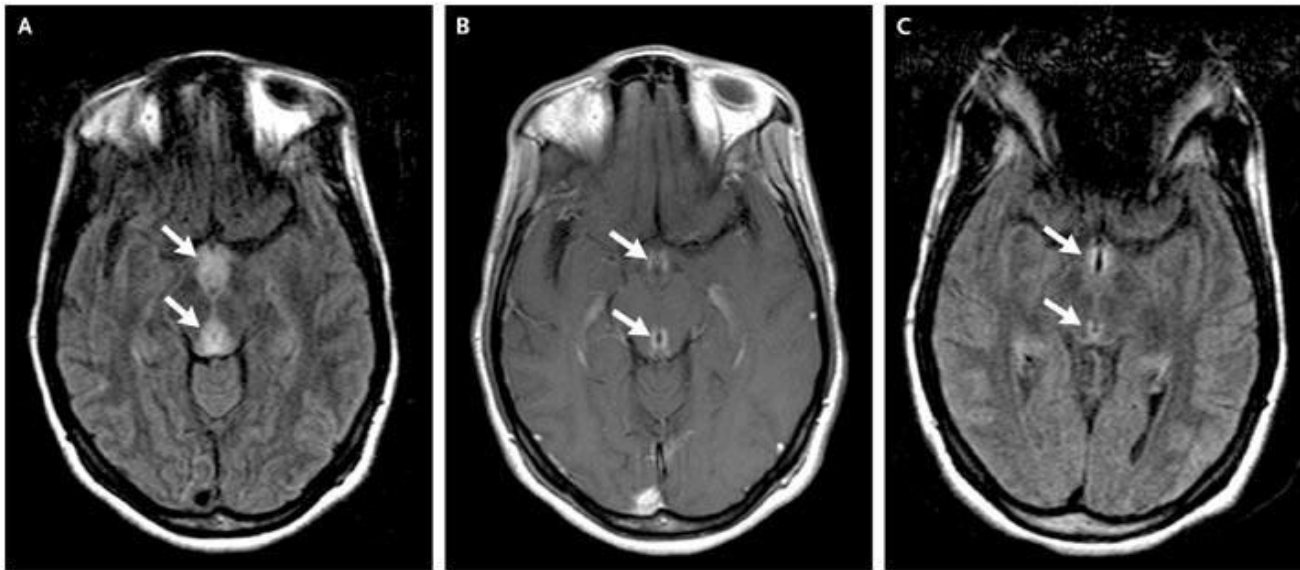
Очень большие невриномы слухового нерва могут сдавливать мозжечок и приводить к атаксии. Двусторонние невриномы слухового нерва являются характерным признаком нейрофиброматоза типа 2.

- 2. Паранеопластическая дегенерация мозжечка. Наиболее часто из-за рака легкого (особенно мелкоклеточный рак легкого), гинекологического рака, рак молочной железы и лимфомы (в основном болезнь Ходжкина). Неврологические симптомы часто предшествуют диагнозу рака, иногда с интервалом в несколько лет. Симптомы являются результатом аутоиммунного процесса (продукция специфических аутоантител, из которых наиболее распространенными являются анти-Yo, анти-Hu, анти-Ri и анти-Ma).
- Многие пациенты также имеют и другие паранеопластические неврологические расстройства, такие как синдром Ламберта-Итона, энцефаломиелит.

Алкоголь и недостаток витаминов

Злоупотребление алкоголем и недостаток витаминов - частые причины мозжечковой дегенерации. В дополнение к прямым токсическим действиям алкоголя, у пациентов имеется хроническая недостаточность питания с дефицитом тиамина, витамина В12 и витамина Е.

Энцефалопатриадой: алалкоголизмдиализ и дрнекрозу среприсутствию. Кроме того, тиамин пер



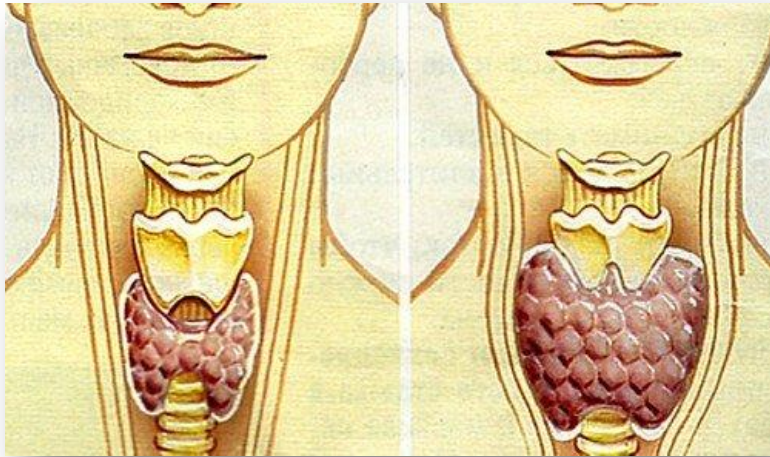
нической с итание, ескому га амин. енный ефалопатия ии.

Дефицит в

Дефицит витамина В12 может быть связан с подострой прогрессирующей атаксией.

Соматические заболевания

Приобретенная гепатоцеребральная дегенерация при печеночной недостаточности. Она характеризуется двигательными нарушениями, в частности, паркинсонизмом, атаксией, дистонией, хореей и оробуккальной дискинезией. Часто присутствуют когнитивные нарушения, но в отличие от печеночной энцефалопатии, сниженный уровень сознания не характерен. На МРТ головного мозга на T1-изображениях гиперинтенсивный сигнал от базальных ганглиев (хотя эти изменения неспецифические). Нет никакого доказанного метода лечения приобретенной гепатоцеребральной дегенерации, хотя трансплантация печени была связана с улучшением неврологических функций.



- Гипотиреоз, особенно тяжелой и нелеченный, может приводить к атаксии, которая, как правило, обратима на заместительной гормональной терапии.
- Гипопаратиреоз, первичный или вторичный, может быть связан с несколькими неврологическими симптомами, включая атаксию, тетанию, парестезии, психоневрологические симптомы. Многие из этих состояний связаны электролитными отклонениями, особенно с гипокальциемией и гипомагниемией. Атаксии, как правило, обратимы.

Спасибо за внимание!

