



# СРС

## тема: Атаксии



Подготовила: Вахитова Эльвира  
639 -ВОП

**Атаксия** - (греч. ἀταξία — беспорядок) — нарушение согласованности движений различных мышц при условии отсутствия мышечной слабости.

Сила в конечностях незначительно снижена или сохранена полностью. Движения становятся неточными, неловкими, расстраивается их преемственность и последовательность, нарушено равновесие в положении стоя и при ходьбе.



# Классификация

- Атаксия бывает наследственной и приобретённой.
- **По характеру нарушений:**
- Статическая атаксия проявляется в виде нарушения равновесия в положении стоя.
- Динамическая (локомоторная) характеризуется как дискоординация движений.
- Статодинамическая сочетает признаки обоих видов.

# Классификация


- Сенситивная
- Мозжечковая
- Вестибулярная
- Кортикальная



# Сенситивная атаксия

- Обусловлена поражением задних столбов (пучков Голя и Бурдаха), реже задних нервов, периферических узлов, коры теменной доли мозга, зрительного бугра (фуникулярный миелоз, спинная сухотка, опухоли, сосудистые нарушения).
- Возможно ее проявление, как во всех конечностях, так и в одной ноге или руке. Наиболее показательны явления сенситивной атаксии, возникающей в результате расстройства суставно-мышечного чувства в нижних конечностях.
- Пациент неустойчив, при ходьбе чрезмерно сгибает ноги в тазобедренных и коленных суставах, чересчур сильно ступает на пол (**штампующая походка**).
- Зачастую возникает ощущение ходьбы по вате или ковру.



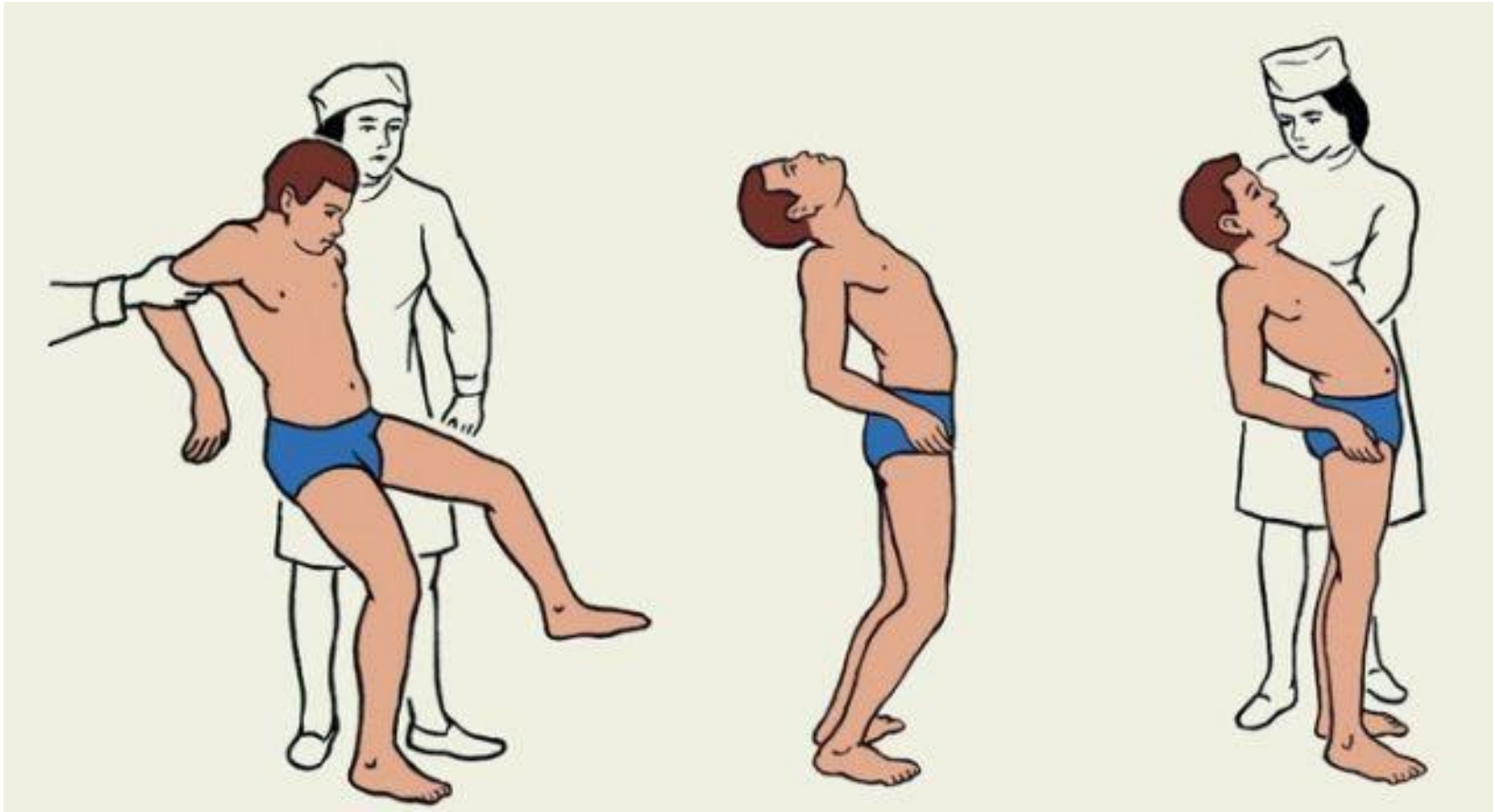


Пациенты стараются компенсировать расстройство двигательных функций с помощью зрения — при ходьбе постоянно смотрят себе под ноги. Это позволяет заметно уменьшить проявления атаксии, а закрытие глаз, наоборот, их усугубляет.

Тяжелые поражения задних столбцов практически лишают возможности стоять и ходить.

# Мозжечковая атаксия

- — следствие поражения червя мозжечка, его полушарий и ножек.
- В позе Ромберга и при ходьбе пациент заваливается (вплоть до падения) в сторону пораженного полушария мозжечка.
- В случае поражения червя мозжечка возможно падение в любую сторону или назад.
- Пациент пошатывается при ходьбе, широко ставит ноги.
- Фланговая походка резко нарушена.
- Движения размашисты, замедленны и неловки (в большей степени со стороны пораженного полушария мозжечка).
- Расстройство координации почти неизменно при контроле зрения (открытые и закрытые глаза).
- Наблюдается нарушение речи — она замедляется, становится растянутой, толчкообразной, нередко скандированной.
- Почерк становится размашистым, неравномерным, наблюдается макрография.
- Возможно понижение мышечного тонуса (в большей степени на стороне поражения), а также нарушение сухожильных рефлексов. Мозжечковая атаксия может быть симптомом энцефалита различной этиологии, рассеянного склероза, злокачественного новообразования, сосудистого очага в стволе или мозжечке мозга.





# Вестибулярная атаксия

- развивается при поражении одного из разделов вестибулярного аппарата — лабиринта, вестибулярного нерва (VIII), ядер в стволе мозга и коркового центра в височной доле мозга.
- Основным признаком вестибулярной атаксии является системное головокружение (пациенту кажется, что все окружающие его предметы движутся в одном направлении), при поворотах головы головокружение усиливается.
- В связи с этим пациент беспорядочно шатается или падает, а движения головой совершает с заметной осторожностью.
- Кроме того, для вестибулярной атаксии характерны тошнота, рвота и горизонтальный нистагм.
- Вестибулярная атаксия наблюдается при стволовых энцефалитах, заболеваниях уха, опухолях IV желудочка мозга, а также при синдроме Меньера (заболевание внутреннего уха, вызывающее увеличение количества жидкости (эндолимфы) в его полости, жидкость давит на клетки, регулирующие ориентацию тела в пространстве и сохранение равновесия).

# Корковая атаксия (лобная)

- 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 на поворотах), наклон или заваливание в сторону, ипсилатеральной 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.
- Причины лобной атаксии — абсцессы, опухоли, нарушения мозгового кровообращения.

# Семейная атаксия

## Фридрейха

- наследственное заболевание хронического прогрессирующего характера. Передается по аутосомно-доминантному типу. Его основное проявление — мозжечковая атаксия, возникающая в результате комбинированного поражения спинальных систем. Среди родителей пациентов весьма часто встречаются кровные браки. Характерный патологоанатомический признак атаксии Фридрейха — нарастающая дегенерация боковых и задних столбов спинного мозга (до продолговатого мозга). В большей степени поражаются пучки Голля. Кроме того поражены клетки столбов Кларка, а вместе с ними и задний спиноцеребеллярный путь.
- Основной симптом атаксии Фридрейха — атаксия, выражающаяся в неуверенной, неуклюжей походке. Пациент шагает размашисто, отклоняясь от центра в стороны и широко ставя ноги. Шарко обозначил такую походку, как табетически-мозжечковую. С развитием заболевания дискоординация распространяется на руки, мышцы грудной клетки и лицо. Меняется мимика, речь становится замедленной, толчкообразной. Сухожильные и надкостничные рефлексы значительно снижены или отсутствуют (в первую очередь на ногах, в дальнейшем и на верхних конечностях). В большинстве случаев снижен слух.

# Наследственная мозжечковая атаксия Пьера-Мари

- — наследственное заболевание хронического прогрессирующего характера. Передается по аутосомно-доминантному типу. Его основное проявление — мозжечковая атаксия. Патоген обладает высокой пенетрантностью, пропуск поколений встречается весьма редко. Характерным патологоанатомическим признаком атаксии Пьера-Мари является гипоплазия мозжечка, реже — атрофия нижних олив, моста мозга (варолиева моста). Зачастую данные признаки сочетаются с комбинированной дегенерацией спинальных систем (клиническая картина напоминает спиноцеребеллярную атаксию Фридрейха).
- Средний возраст начала болезни — 35 лет, когда появляется нарушение походки. Впоследствии к нему присоединяется нарушение мимики, речи и атаксия в руках.

# Наследственная мозжечковая атаксия Пьера-Мари

- Наблюдается статическая атаксия, адиадохокинез, дисметрия.
- Сухожильные рефлексы повышены (до патологических рефлексов).
- Возможны непроизвольные мышечные вздрагивания.
- Сила в мышцах конечностей снижена.
- Наблюдается прогрессирующие глазодвигательные нарушения — парез отводящего нерва, птоз, недостаточность конвергенции, реже — симптом Аргайла Робертсона, атрофия зрительных нервов, снижение остроты зрения, сужение полей зрения. Психические нарушения проявляются в виде депрессий, снижения интеллекта.

# Атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи-Бар)

— наследственное заболевание (группа факоматозов), передающееся по аутосомно-рецессивному типу. Очень часто сопровождается дисгаммаглобулинемией и гипоплазией вилочковой железы. Развитие болезни начинается в раннем детском возрасте, когда проявляются первые атаксические расстройства. В дальнейшем атаксия прогрессирует и уже к 10 годам ходьба практически невозможна. Нередко синдром Луи-Бар сопровождается экстрапирамидными симптомами (гиперкинезы миоклонического и атетоидного типа, гипокинезия), умственной отсталостью, поражением черепных нервов. Характерна склонность к повторным инфекциям (риниты, синуситы, бронхиты, пневмонии), что в первую очередь связано с недостаточностью иммунологических реакций организма. В связи с дефицитом Т-зависимых лимфоцитов и иммуноглобулинов класса А, велик риск возникновения злокачественных новообразований.



***Синдром Луи-Бар, телеангиэктазии  
склер и кожи***

# 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.



# Лечение

- Оно преимущественно симптоматическое и должно включать в себя: общеукрепляющую терапию (витамины группы В, АТФ, церебролизин, антихолинэстеразные средства); специальный комплекс гимнастических упражнений ЛФК, направленных на укрепление мышц и уменьшение дискоординация.
- Для лечения атаксии-телеангиэктазии, кроме вышеуказанных алгоритмов, необходима коррекция иммунодефицита. Для этого назначают курс лечения иммуноглобулина. Лучевая терапия в таких случаях противопоказана, кроме этого следует избегать чрезмерного рентгеновского излучения и продолжительного пребывания на солнце.
- При атаксии Фридрейха, учитывая патогенез заболевания, большую роль в лечении могут играть препараты, поддерживающие функции митохондрий (янтарная кислота, рибофлавин, коэнзим Q10, витамин E).



**Спасибо за внимание!!!**