

Мозжечковая атаксия

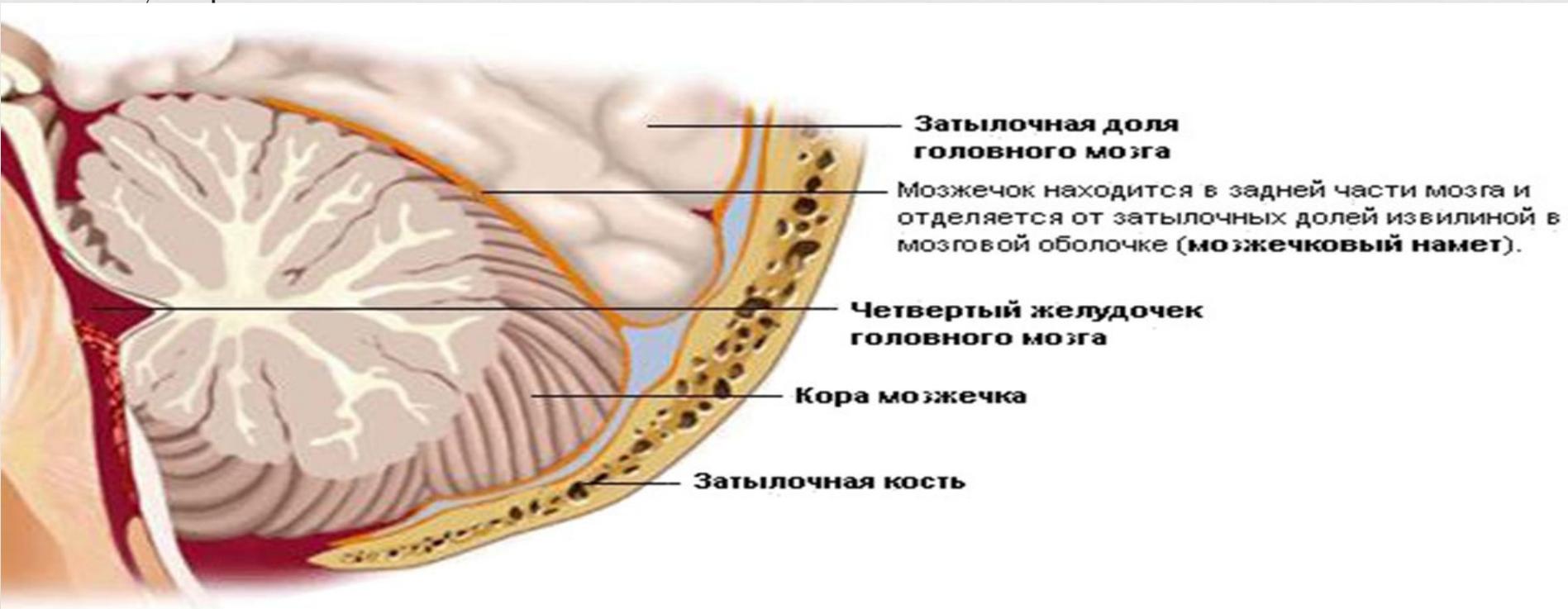


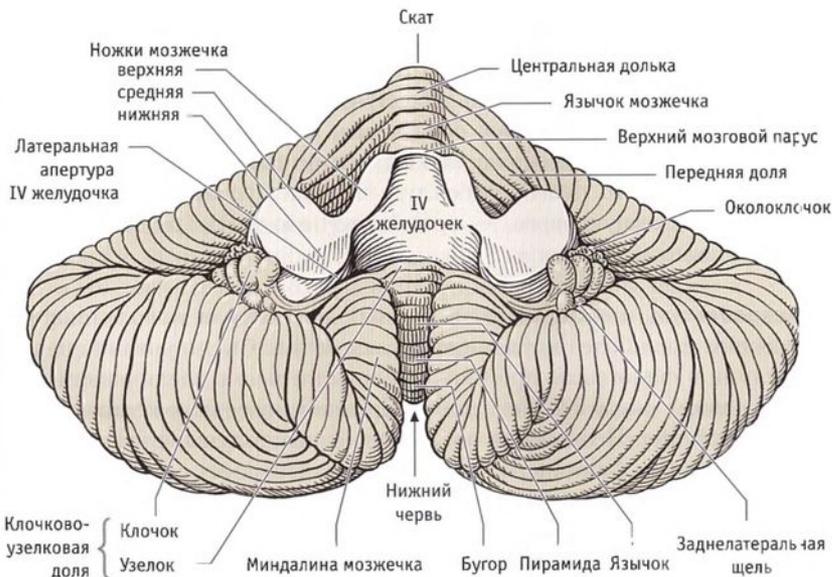
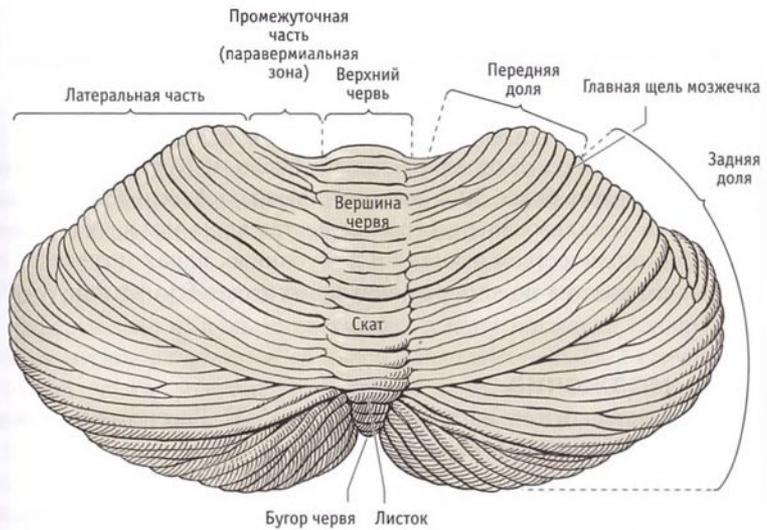
Подготовила: ординатор Алиханова К.А.
Куратор: Масютина С.М.

Мозжечок (cerebellum)

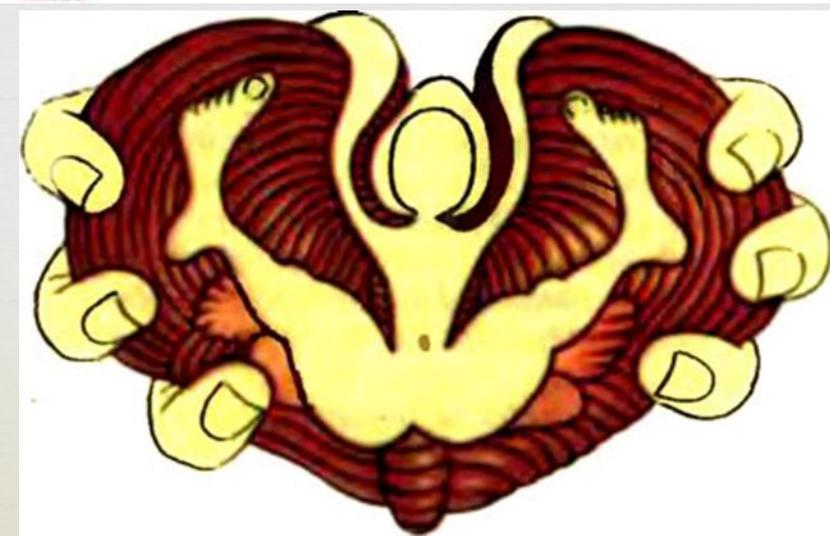
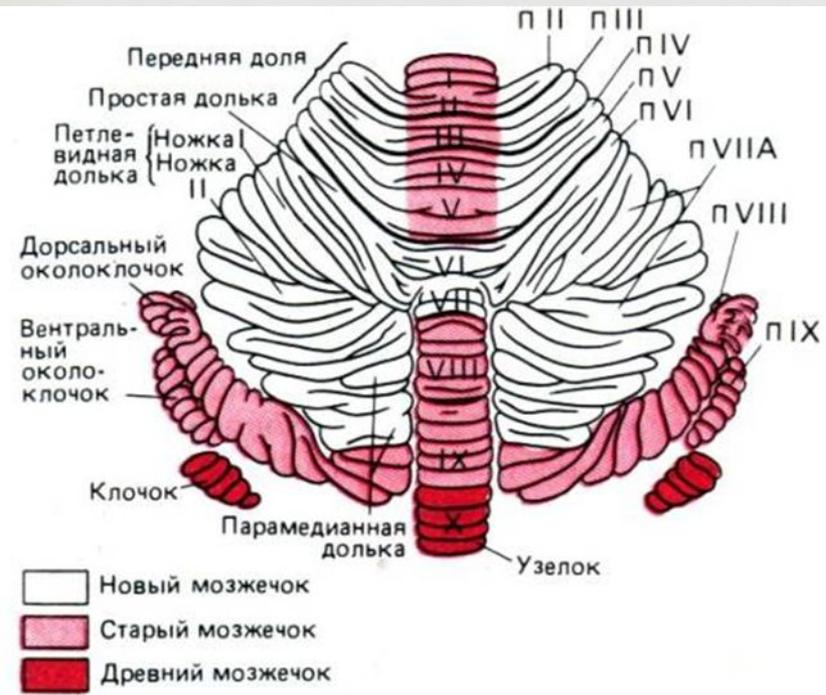


- Мозжечок (cerebellum) располагается в задней черепной ямке. Над его верхней поверхностью стекается намет мозжечка (tentorium cerebelli) – двойная складка твердой мозговой оболочки, напоминающая палатку, которая отделяет мозжечок от больших полушарий.





- 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:
- Верхние мозжечковые ножки (*pedunculi cerebellares superiores*) со средним мозгом
- Средние мозжечковые ножки (*pedunculi cerebellares medii*) с мостом
- Нижние мозжечковые ножки (*pedunculi cerebellares inferiores*) с продолговатым мозгом.
- Мозжечок состоит из червя (*vermis*) и двух полушарий (*hemisphaerium cerebelli*)



- В настоящее время принято выделять три компонента мозжечка на филогенетической и функциональной основе:
- Архидеребеллум включает в себя крючки и узелок червя. Имеет тесную связь с вестибулярной системой.
- Палеодеребеллум включает большую часть червя и зону, окружающую червь. Получает большую часть афферентной информации из спинного мозга.
- Неодеребеллум включает два полушария мозжечка и состоит в тесных функциональных

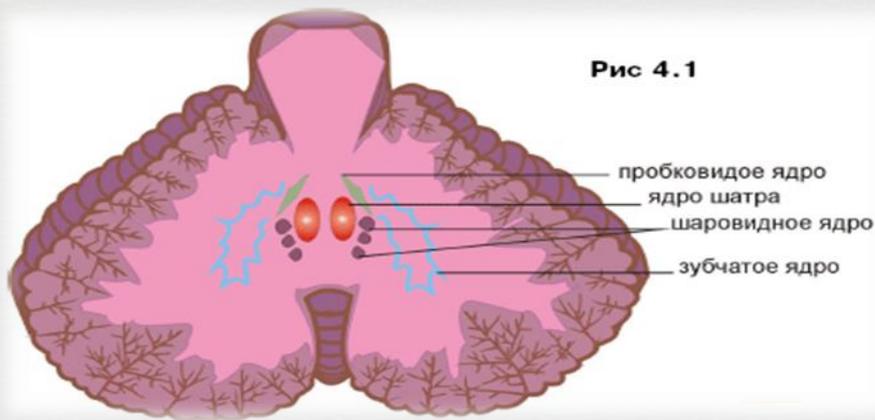
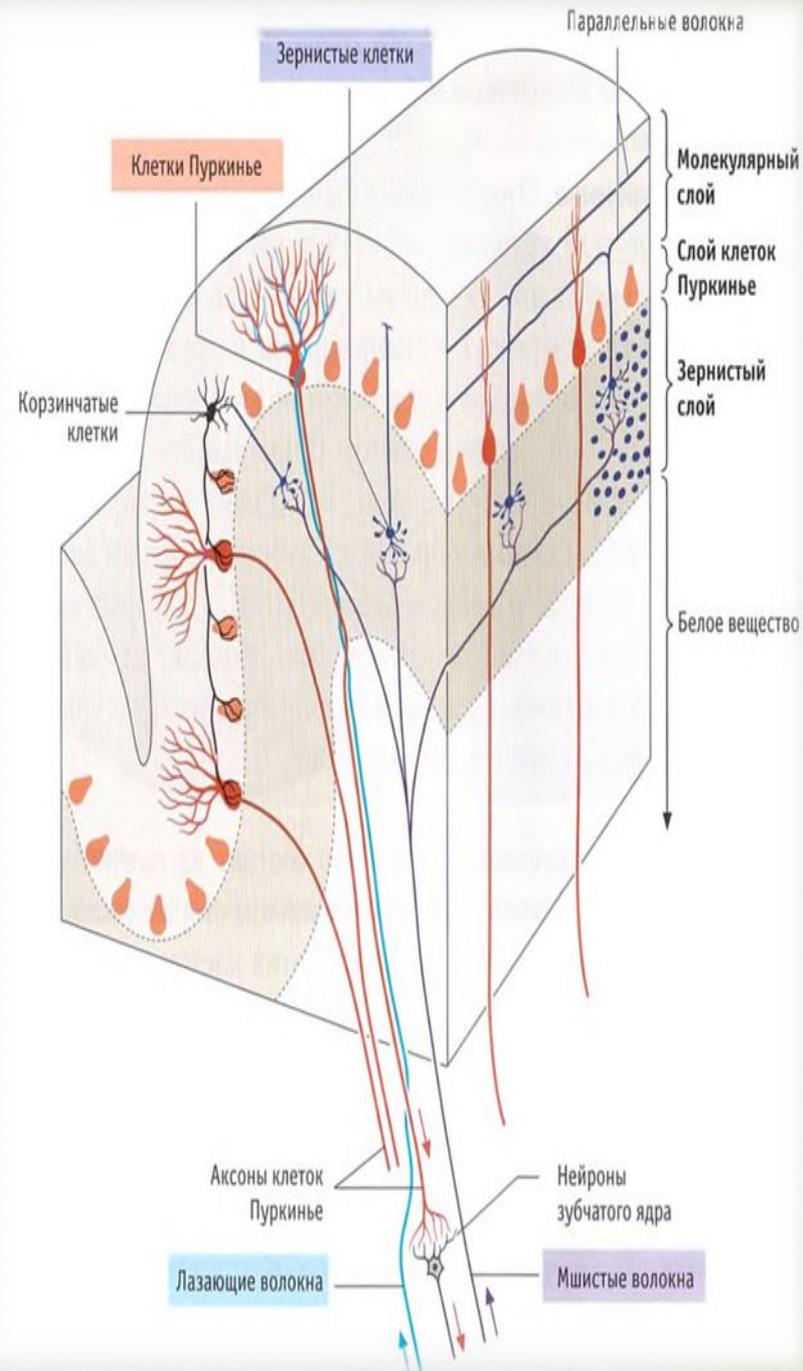


Рис 4.1

- Кора мозжечка состоит из трех слоев : молекулярный, клетки Пуркинье и зернистый.
- Ядра мозжечка:
- Ядро шатра располагается медиально в крыше IV желудочка
- Шаровидное ядро располагается латерально по отношению к ядру шатра
- Пробковидное ядро располагается латерально по отношению к ядру шатра
- Зубчатое ядро(наиболее крупное) занимает латеральное положение в глубинных отделах белого вещества



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

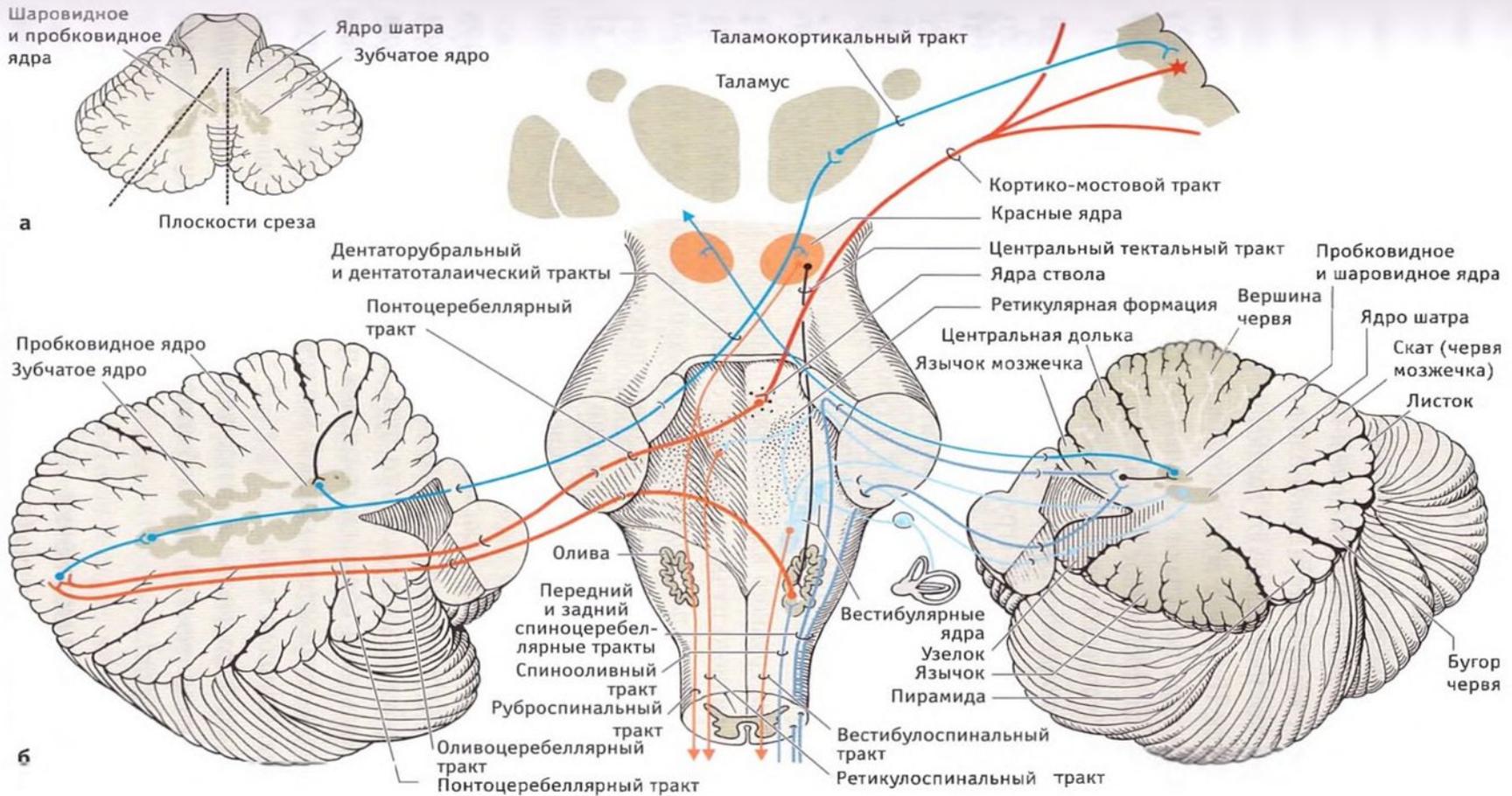
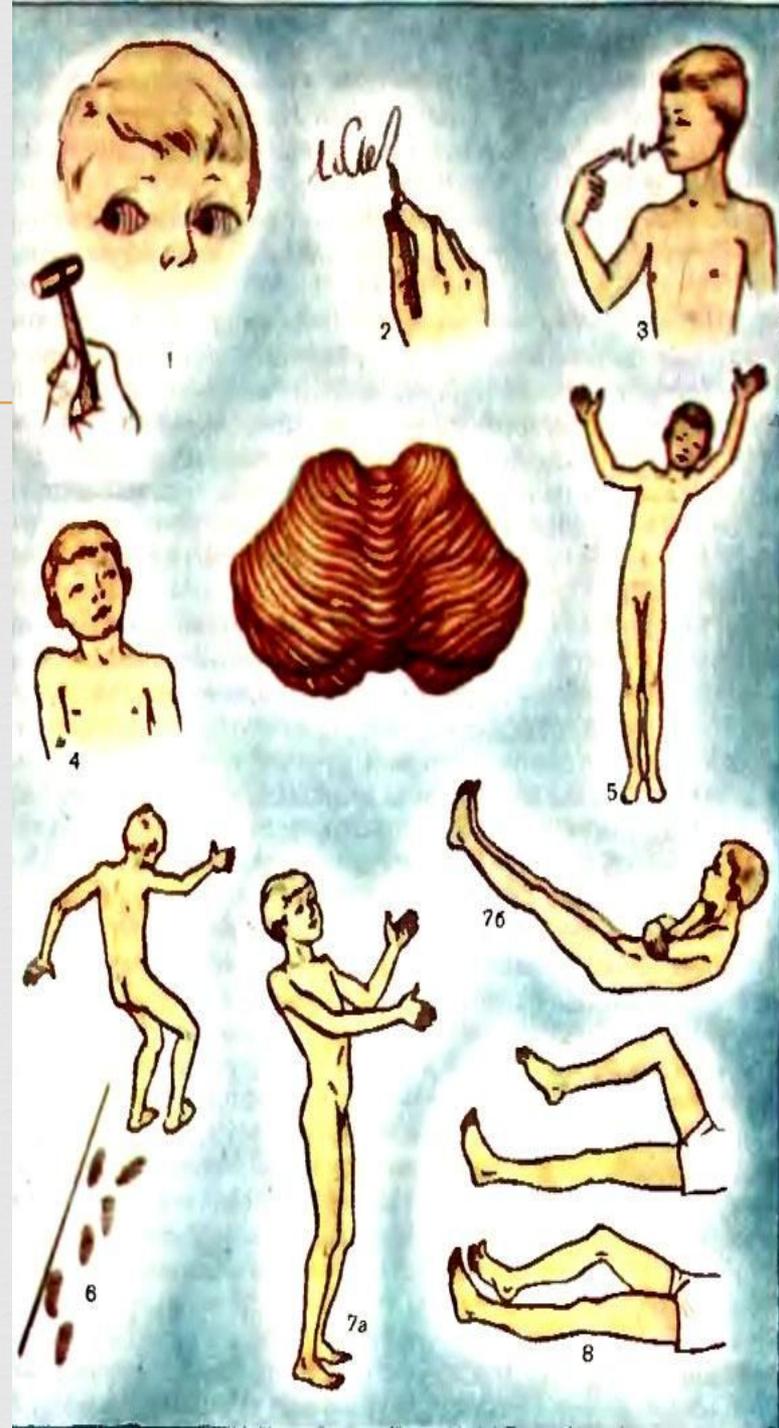


Рис. 5.5. Афферентные и эфферентные связи мозжечка:

а — плоскости среза, б — слева: срез через зубчатое ядро, справа: срез через червь мозжечка)

Атаксия мозжечковая — обобщённый термин, обозначающий нарушение координации движений, обусловленное заболеваниями и повреждениями мозжечка и его связей. Мозжечковая атаксия проявляется специфическими нарушениями походки (мозжечковая дисбазия), равновесия, дискоординацией движений в конечностях (собственно атаксия), нарушением плавности речи (мозжечковая дизартрия), различными видами мозжечкового тремора, гипотонией мышц, а также окуломоторной дисфункцией, головокружением. Известно большое количество специальных тестов для выявления мозжечковой

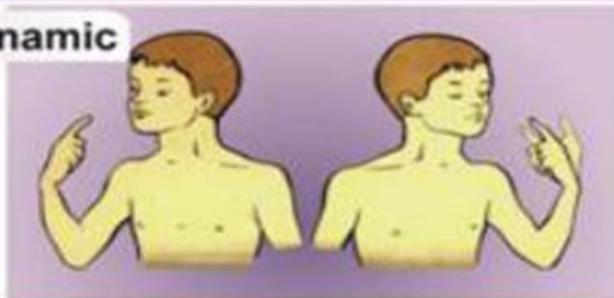


ВИДЫ АТАКСИЙ

Hemispheres
of cerebellum



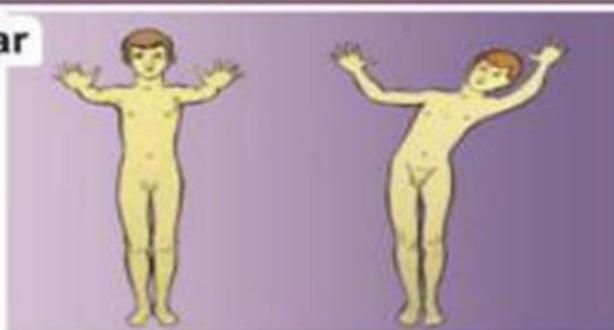
cerebellar dynamic



Nucleus vestibular



vestibular



Posterior columns
of the spinal cord



sensitive



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 не нескольких месяцев или лет)

□ 1. Спинаocerebellарные атаксии (обычно с ранним началом)

□ Фридрейха атаксия

□ «Нефридрейховская» атаксия с ранним началом с сохранными рефлексами, гипогонадизмом, миоклонусом и другими нарушениями

□ 2. Кортиковые cerebellарные атаксии

□ Кортиковая атрофия мозжечка Холмса

□ Поздняя мозжечковая атрофия Мари-Фуа-Алажуанина

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

□ ОПЦА

□ Дентаторубропаллидолюисова атрофия

□ Мачадо-Джозефа болезнь

□ Другие дегенерации с вовлечением мозжечка

□ Мозжечковые дисгенезии

□ IV. Пароксизмальная эпизодическая атаксия

□ A. В детском возрасте:

□ Аутосомно-доминантная наследственная периодическая атаксия (типа 1 и типа 2, различающиеся длительностью приступов).

□ Другие атаксии (болезнь Хартнупа; недостаточность пируват дегидрогеназы; 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

Атаксия мозжечковая (этиологическая классификация)

I. Дисгенезии мозжечка

1. Гипоплазии

2. Денди-Уолкера мальформация

3. Арнольда-Киари мальформация

II. Наследственные и дегенеративные заболевания

1. Болезни накопления: липидозы, нарушения обмена гликогена, лейкоэнцефалопатии (абеталипопротеинемия Бассена-Корнцвейга, болезнь Рефсума, болезнь Тея-Сакса, болезнь Нимана-Пика, метохроматическая лейкодистрофия, цероидный липофусциноз, сиалидоз, болезнь Лафора)

2. Нарушения метаболизма аминокислот, митохондриальная энзимная недостаточность и другие метаболические расстройства (недостаточность транскарбамиллазы, аргининсукциназы, аргиназы; болезнь Хартнупа (Hartnup), болезнь Ли (Leigh), недостаточность пируватдегидрогеназы, митохондриальная миопатия).

3. Хромосомные нарушения (Гиппель-Линдау болезнь, атаксия-телеангиоэктазия)

4. Множественная системная атрофия

5. Болезнь Вильсона-Коновалова

6. Аутосомно-рецессивные (атаксия Фридрейха, атаксии с ранним началом), аутосомно-доминантные (дентаторубро-паллидо-люйисова атрофия, болезнь Мачадо-Джозефа, эпизодические атаксии типа 1 и типа 2) и X-сцепленная рецессивная спиноцеребеллярная атаксия.

III. Приобретённые метаболические и нутритивные расстройства

- 1. Токсины
- 2. Недостаточность питания и синдромы, связанные с алкоголизмом (алкогольная мозжечковая дегенерация, недостаточность витамина E)

IV. Инфекции

- 1. Вирусные инфекции (подострый склерозирующий панэнцефалит, ветрянка, корь, парагриппозные инфекции, простой герпес, постинфекционный диссеминированный энцефаломиелит, свинка, цитомегаловирусная инфекция)
- 2. Невирусные инфекции (токсоплазмоз, микоплазматическая инфекция, болезнь легионеров)
- 3. Прионовые болезни (Крейтцфельдта-Якоба болезнь, Герстмана -Штреуслера болезнь)

V. Сосудистые заболевания

- 1. Геморрагический инсульт
- 2. Ишемический инсульт

VI. Опухоли

- 1. Первичные опухоли (астроцитомы, медуллобластомы, невринома, менингиома)
- 2. Метастатическая опухоль
- 3. Паранеопластическое поражение мозжечка

□ VII. Демиелинизирующие заболевания

- 1. Центральной нервной системы (рассеянный склероз)
- 2. Периферической нервной системы (Миллера Фишера синдром)

□ VIII. Базилярная мигрень

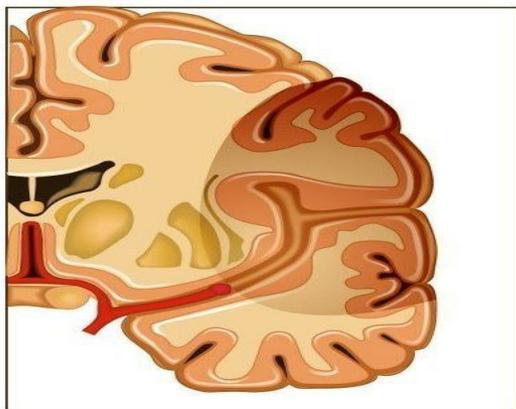
□ IX. Ятрогенная (лекарственная) атаксия

- 1. Дифенин
- 2. Карбамазепин
- 3. Барбитураты
- 4. Литий
- 5. Пиперазин
- 6. Другие

I. Острая атаксия

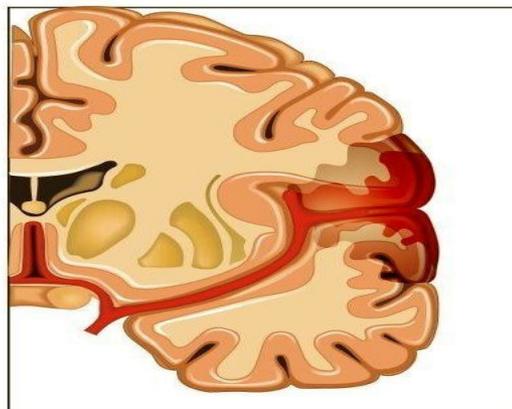


Ишемический инсульт



Сгусток крови блокирует доступ крови к части мозга

Геморрагический инсульт



Кровотечение возникает внутри или вокруг ткани мозга

Инсульт

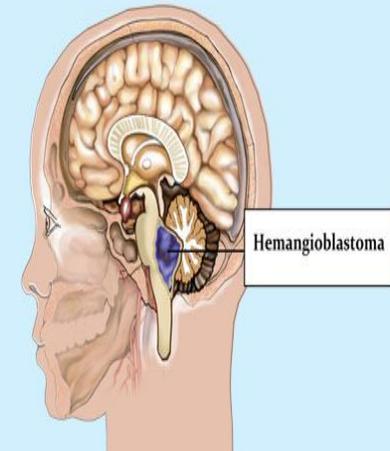
- 1. Инсульт, по-видимому, самая частая причина острой атаксии в клинической практике.
- Лакунарные инфаркты в области варолиева моста и супратенториальные могут вызвать атаксию обычно в картине атактического гемипареза. Ишемия в области таламуса, заднего колена внутренней капсулы и corona radiata (зона кровоснабжения из задней мозговой артерии) может проявляться мозжечковой атаксией. В то же время в мозжечке часто обнаруживают «немые» лакунарные инфаркты. Мозжечковый инфаркт может также проявляться изолированным головокружением. Кардиальная эмболия и атеросклеротическая окклюзия — две самых частых причины мозжечкового инсульта.
- 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, гранулематозные и другие объёмные процессы иногда проявляются остро и без грубой симптоматики (головные боли, рвота,

II. Атаксия с подострым началом.



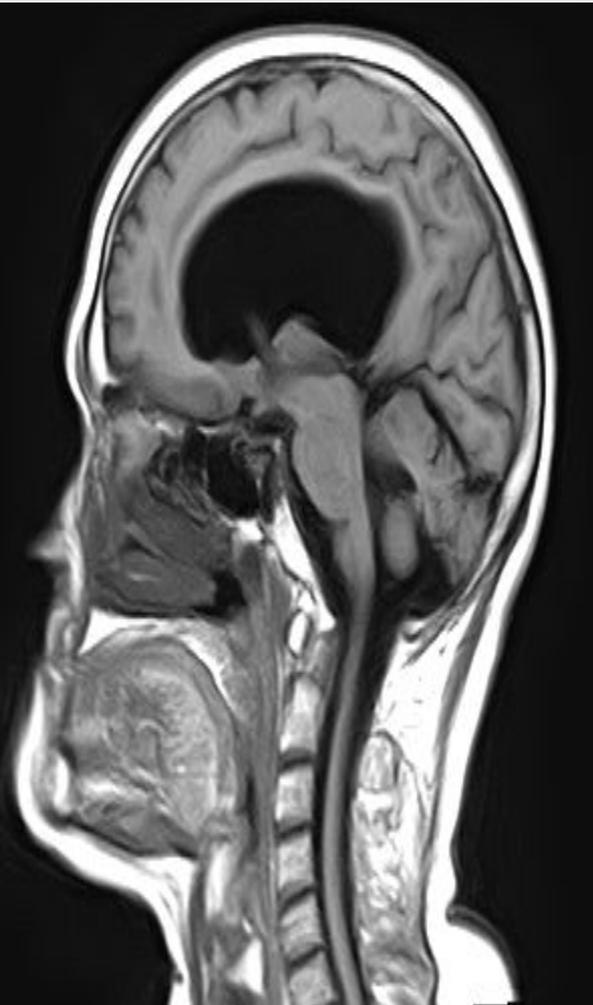
Опухоль

ТЛ



- 1. Опухоли (особенно медуллобластомы, астроцитомы, эпендимомы, гемангиобластомы, менингиомы и шванномы (мостомозжечкового 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. Диагностика помогает методы

Нормотензивная гидроцефалия

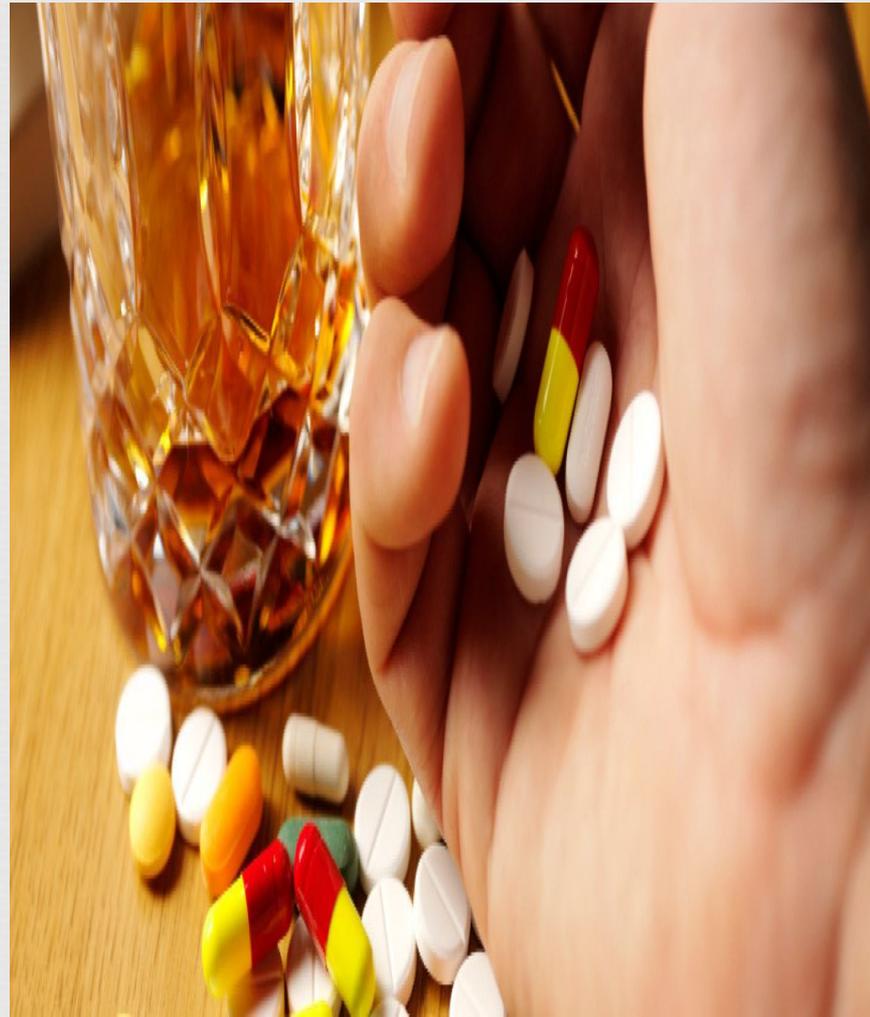


2. Нормотензивная гидроцефалия (синдром Хакима-Адамса: прогрессирующее увеличение желудочков при нормальном давлении ликвора) клинически проявляется характерной триадой симптомов в виде дисбазии (апраксия ходьбы), недержания мочи и деменции подкоркового типа, которые развиваются в течение нескольких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

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

Токсические и метаболические расстройства

- 3. 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



Паранеопластическая мозжечковая дегенерация.

- 4. 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. Паранеопластическаяocerebellарная дегенерация клинически иногда опережает непосредственные проявления самой опухоли. Необъяснимая подострая (или хроническая) мозжечковая атаксия требует иногда проведения целенаправленного онкологического поиска.

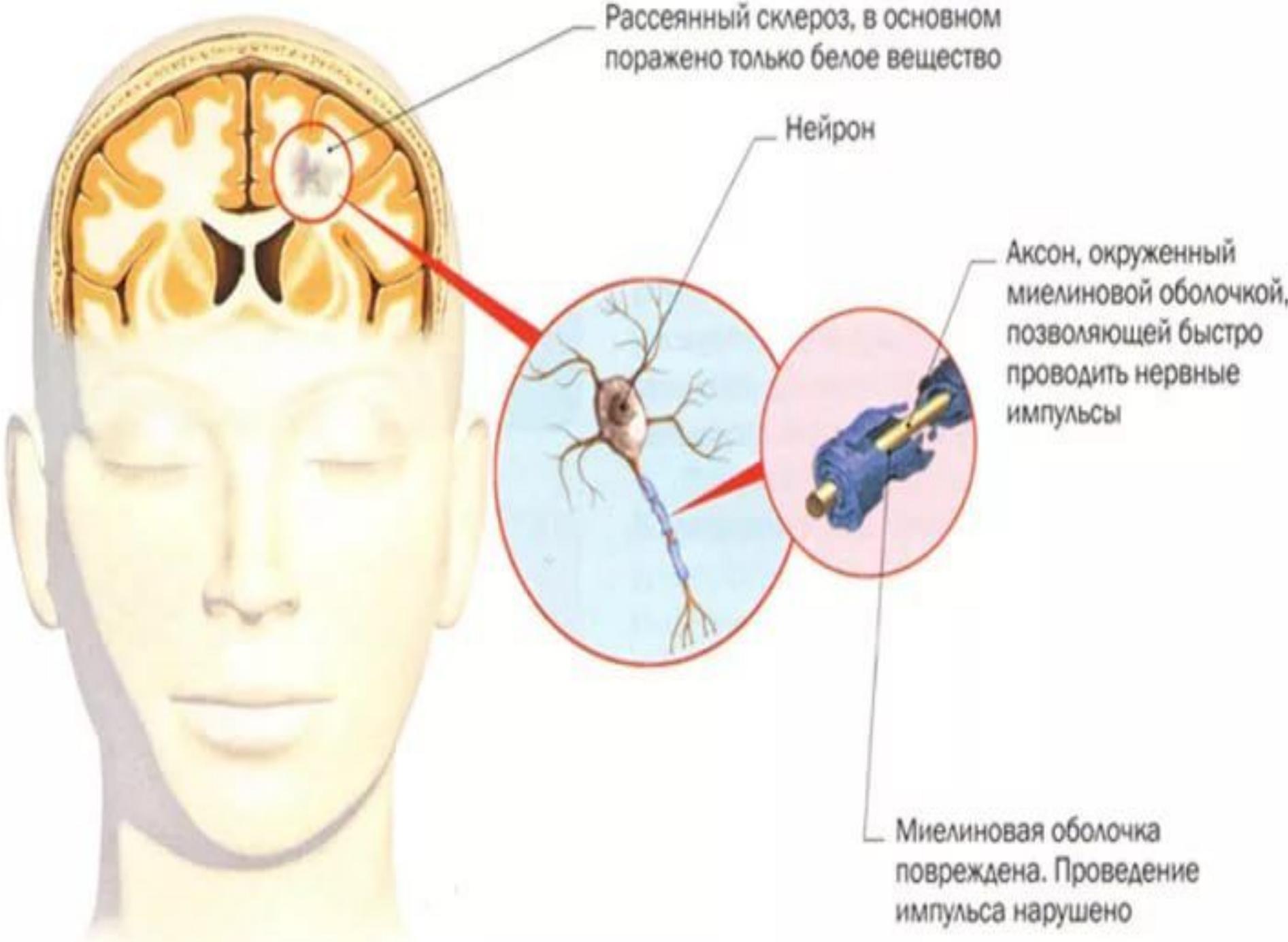
Рассеянный склероз



- 5. Рассеянный склероз должен быть подтверждён или исключён при подостро развившейся мозжечковой атаксии, особенно у лиц моложе 40 лет. Если клиническая картина не типична или сомнительна, то МРТ и вызванные потенциалы разных модальностей обычно

Рассеянный склероз. Демиелинизация





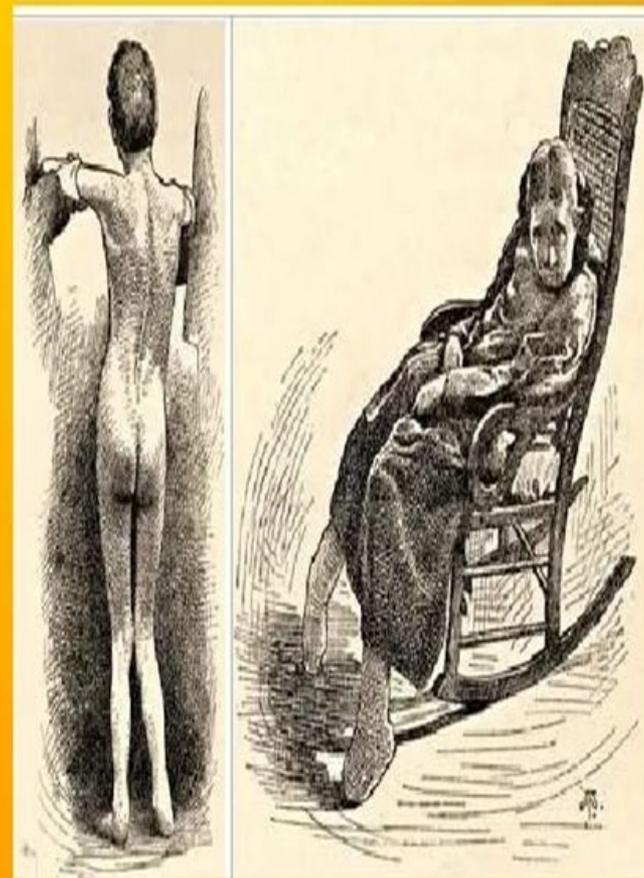
**III. Хронически
прогрессирующие
мозжечковые атаксии (в
течение нескольких месяцев
или лет).**



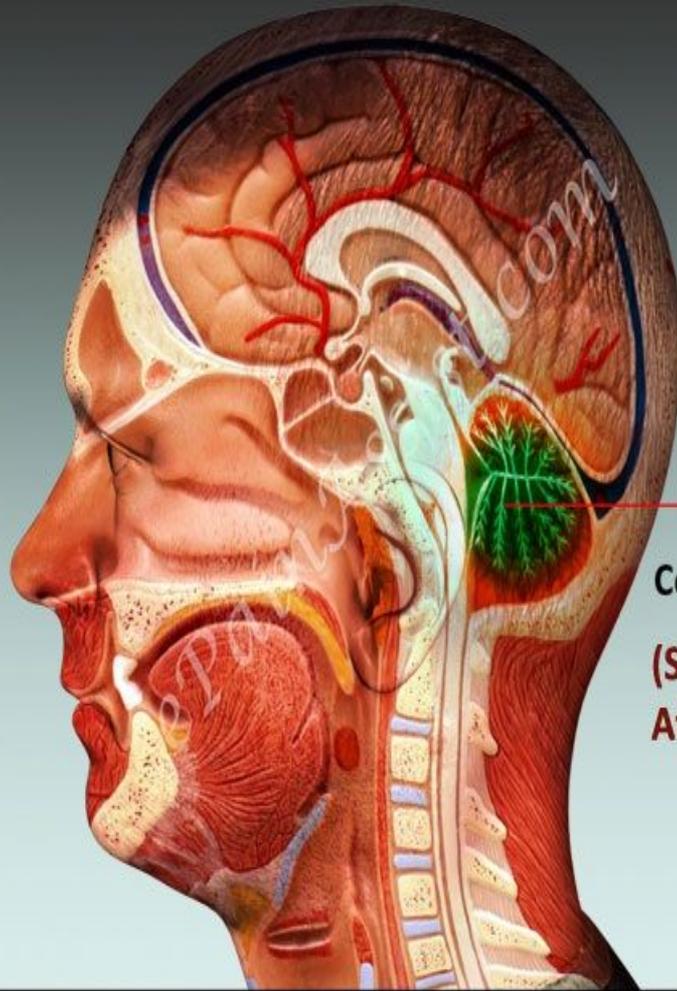
Спиноцеребеллярные атаксии (с ранним началом)

- Помимо медленно растущих опухолей и других объёмных процессов для этой группы характерны:
- 1. Спиноцеребеллярные атаксии (с ранним началом).
- Спиноцеребеллярные атаксии — группа заболеваний, список которых жёстко не зафиксирован и 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).
- Спиноцеребеллярные дегенерации «нефридрейховского типа». В отличие от атаксии Фридрейха здесь характерно более раннее начало заболевания, сохранённые сухожильные рефлексy, гипогонадизм. В некоторых семьях — нижний спастический

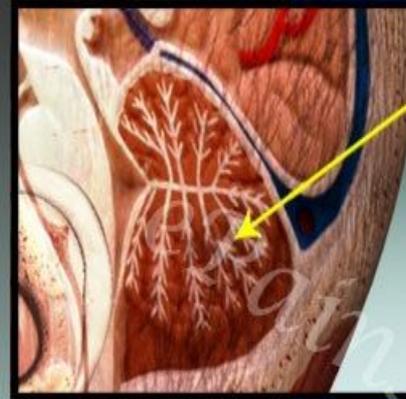
Атаксия Фридрейха



Spinocerebellar Ataxia



Cerebellum
(Spinocerebellar
Ataxia)



Symptoms

- Unsteady Walk
- Poor Co-ordination
- Speech Abnormality
- Nystagmus
- Food Regurgitation in Mouth



- 2. Кортиковые мозжечковые атаксии.
- Кортиковая атрофия мозжечка Холмса — наследственное заболевание взрослых, проявляющееся медленно прогрессирующей мозжечковой атаксией, дизартрией, тремором, нистагмом и, редко, другими неврологическими знаками (изолированная церебеллофугальная семейная атрофия, гередоатаксия типа В). На МРТ — атрофия червя мозжечка.
- Поздняя мозжечковая атрофия Мари-Фуа-Алажуанина начинается поздно (средний возраст 57 лет) и очень медленно прогрессирует (в течение 15 — 20 лет), во многом напоминая предыдущую форму (клинически и морфологически), но без семейного анамнеза (изолированная церебеллофугальная 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.



- Оливопонтocerebellарная атрофия (ОПЦА).
- Существуют различные классификации 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 (геретоатаксии типа А) патоморфологически и иногда клинически (в отличие от спорадических форм здесь не характерна ПВН) мало отличаются от спорадических форм ОПЦА и насчитывают сегодня семь генетических вариантов.
- Ведущим проявлением любых форм ОПЦА является мозжечковая атаксия (в среднем более, чем у 90 % больных), особенно заметная в ходьбе (более 70 %); 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.
- Дифференциальный диагноз проводят внутри различных форм мультисистемной атрофии (спорадический вариант ОПЦА, синдром Шая-Дрейджера, стрионигральная дегенерация).



- В эту группу можно отнести и так называемые «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 Gerstmann-Straussler); болезнь Крейтцфельдта-Якоба; X-сцепленная адренолейкодистрофия; синдром MERRF; болезнь Тея-Сакса; болезнь Гоше; болезнь Нимана-Пика; болезнь Сандхофа) Мозжечковые дистонии

Атаксия мозжечковая (некоторые клинические маркёры заболеваний)

- ❑ **Нарушение сознания:** Кровоизлияние или инфаркт мозжечка; интоксикация; бессудорожный эпилептический статус.
- ❑ **Задержка психического развития:** Атактический церебральный паралич; врождённые атаксии; некоторые наследственные атаксии с ранним началом; пигментная ксеродерма.
- ❑ **Деменция:** Гидроцефалия; некоторые «дегенеративные» атаксии; Герстмана-Штреуслера синдром; Крейтцфельдта-Якоба болезнь.
- ❑ **Атрофия зрительного нерва:** Рассеянный склероз; атаксия Фридрейха; другие наследственные атаксии; алкоголизм.
- ❑ **Ретинопатия:** Некоторые наследственные атаксии; митохондриальные энцефалопатии.
- ❑ **Апраксия движений глаз (окулярная моторная апраксия):** атаксия-телеангиоэктазия.
- ❑ **Супрануклеарная офтальмоплегия:** Аутосомно-доминантные атаксии; идиопатические атаксии с поздним началом; недостаточность гексозаминидазы; болезнь Нимана -Пика (тип С).
- ❑ **Межъядерная офтальмоплегия:** Рассеянный склероз; энцефалопатия Вернике (редко); «дегенеративные» атаксии.
- ❑ **Птоз, параличи наружных мышц глаза:** Митохондриальные энцефаломиопатии; энцефалопатия Вернике; болезнь Ли.
- ❑ **Параличи III, IV и VI краниальных нервов:** Инфаркт; геморрагия; рассеянный склероз; объёмный процесс в задней черепной ямке.
- ❑ **Окулярный флаттер, опсоклонус:** Вирусный церебеллит; паранеопластические синдромы.
- ❑ **Нистагм, «бьющий вниз»:** Процессы в области большого затылочного отверстия; «дегенеративные» атаксии.
- ❑ **Экстрапирамидные синдромы (дистония, хорей, ригидность мышц):** Болезнь Вильсона-Коновалова; доминантно-наследуемые и спорадические атаксии с поздним началом; атаксия-телеангиоэктазии.
- ❑ **Миоклонус:** Митохондриальные энцефаломиопатии; множественная недостаточность карбоксилазы; цероидные липофусцинозы; сиалидоз; синдром Рамсея Ханта; бессудорожный эпилептический статус; некоторые аутосомно-доминантные атаксии.
- ❑ **Гипорефлексия или арефлексия, часто со снижением про-приоцепции и вибрационного чувства:** Атаксия Фридрейха; другие наследственные или «дегенеративные» атаксии; алкогольная мозжечковая дегенерация; недостаточность витамина Е; гипотиреоз; атаксия-телеангиоэктазии; пигментная ксеродерма; лейкодистрофия; синдром Миллера-Фишера

- .
- **Хрупкие, ломкие волосы:** Недостаточность аргининсукциназы (наследственное аутосомно-рецессивное заболевание), проявляющееся задержкой физического и психического развития; эпилепсией; атаксией; нарушением функций печени; ломкими и растущими клочками волосами; повышенной экскрецией аргининянтарной кислоты.
- **Выпадение волос:** Интоксикация таллием; гипотиреоз; адренолейкомиелонеуропатия.
- **Низкая граница оволосения:** Мальформация в области краниовертебрального перехода и большого затылочного отверстия.
- **Изменения кожи:** Телеангиоэктазии, особенно в области конъюнктивы, носа, ушей, стигматических поверхностях конечностей (атаксия-телеангиоэктазия); чувствительность к свету, кожные опухоли (пигментированная ксеродерма); пеллагроподобная сыпь (болезнь Хартнупа); сухая кожа (гипотиреоз, болезнь Рефсума, кокаиновый синдром); пигментация (адренолейкомиелонеуропатия).
- **Изменения в области глаз:** Телеангиоэктазии (см. выше); кольцо Кайзера-Флейшера (болезнь Вильсона-Коновалова); ангиома сетчатки (Гиппеля-Линдау болезнь, сопровождающаяся мозжечковыми гемангиомами); катаракта (врождённая краснуха, холестеролоз, синдром Шегрена-Ларсона, митохондриальная энцефаломиопатия); аниридия (синдром Жилепси, проявляющийся врождённым отсутствием радужки, задержкой психического развития и мозжечковой атаксией).
- **Лихорадка:** Лихорадка может усиливать проявления интермиттирующей метаболической атаксии; лихорадка может быть проявлением абсцесса мозжечка, вирусного церебеллита, цистициркоза.
- **Рвота:** Кровоизлияние или инфаркт мозжечка; острая демиелинизация; объёмный процесс в задней черепной ямке; интермиттирующая метаболическая атаксия.
- **Гепатоспленомегалия:** Болезнь Нимана-Пика, тип С; болезнь Вильсона-Коновалова; алкоголизм; некоторые метаболические атаксии детского возраста.
- **Болезнь сердца (кардиомиопатия; нарушения проводимости):** атаксия Фридрейха.
- **Низкий рост:** Митохондриальная энцефаломиопатия, атаксия-телеангиоэктазия, кокаиновый синдром, синдром Шегрена-Ларсона.
- **Гипогонадизм:** Рецессивная атаксия с гипогонадизмом; митохондриальная энцефаломиопатия; атаксия-телеангиоэктазия; адренолейкомиелонеуропатия; синдром Шегрена-Ларсона.
- **Деформации скелета:** Атаксия Фридрейха; синдром Шегрена-Ларсона и другие мозжечковые дегенерации с ранним началом; наследственные сенсорные и моторные нейропатии.
- **Иммунная недостаточность:** Атаксия-телеангиоэктазия; множественная карбоксилазная недостаточность.
- **Нарушение питания:** Недостаточность витамина E; алкоголизм.



Спасибо за внимание!!!!