

Эффекты повреждения мозжечка

Выполнили:

Анастасия Бикмурзина

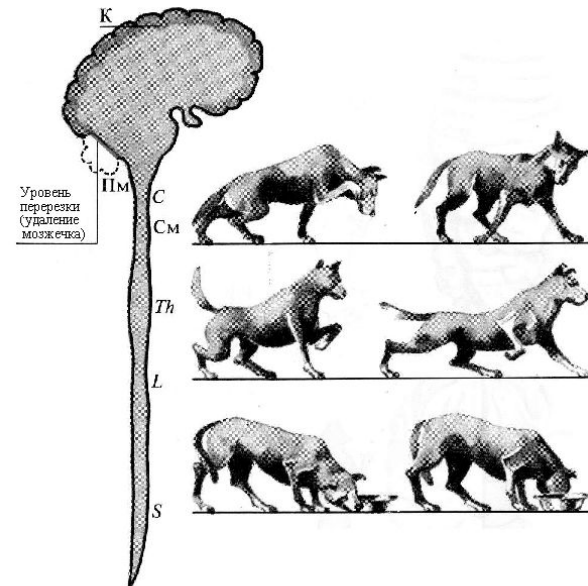
Елена Никулкина

История исследований поражений мозжечка

- В 1760 году Шарль Лорри отмечает, что повреждение мозжечка рушит координацию движений;
- В 1823 году Мари-Жан-Пьер Флуранс опытным путем доказывает, что мозжечок отвечает за двигательные функции, и при его удалении катастрофически страдает моторика, движения, координация;
- Исследования мозжечковых расстройств у животных были начаты итальянским ученым Л. Лючиани в конце XIX века. Ему принадлежит описание функций мозжечка и введение понятий астении, астазии, атонии;
- Сочетанное скошение глаз в здоровую сторону с вертикальной дивергенцией (отклонение глаза на здоровой стороне кверху, на оперированной книзу) наблюдалось впервые Гертвигом (1826 г.) и Мажанди (1889 г.) при повреждениях средней и нижней ножек мозжечка (Мажанди-Гертвиговское косоглазие);
- Расстройство координации при мозжечковых поражениях клинически было изучено Жозефом Бабинским в конце XIX века – начале XX века.

Экспериментальные данные

- У собак после операции появляется спастическое напряжение мышц шеи и туловища, а также разгибающих и отводящих мышц конечностей, вместе с нистагмом и скошением глаз, мускулатура тела на стороне операции находится в состоянии спазма.
- К концу второй недели собака начинают стоять и ходить, широко расставив ноги, покачиваясь и часто падая. Гипертонус начинает сменяться гипотонией.



Нарушения, вызванные повреждениями мозжечка

Повреждения мозжечка сопровождаются двигательными нарушениями на ипсилатеральной стороне тела.

Три основных типа нарушений:

- Координации движений;
- Поддержания равновесия;
- Мышечного тонуса.

Конкретные дефекты определяются тем, в каком его функциональном компоненте локализуется поражение:

- Клочково-узелковая доля мозжечка – нарушения равновесия и походки, во многих случаях появляется нистагм;
- Червь – нарушаются движения туловища;
- Промежуточная область полушарий мозжечка – нарушаются движения конечностей.

- Нарушение способности делать внутреннее представление запоминаемой информации;
- Апраксическая аграфия – периферийное расстройство письменной речи;
- Нарушения речи (атаксическая дизартрия);
- Аграмматизм, транскортикальная моторная афазия;
- Мозжечковая дисфункция способствует развитию дислексии (однако, вероятно, не является главной причиной этого заболевания);
- Поражение латеральных отделов мозжечка ухудшает когнитивные функции, в том числе и речь;
- Нейропсихологические нарушения;
- Усиление отвлекаемости, появление гиперактивности, импульсивность, расторможенность, беспокойство, стереотипное поведение, нелогичное мышление и отсутствие эмпатии, а также агрессия и раздражительность;
- Расстройства аутистического спектра.

При поражениях мозжечка у людей может нарушаться чувство юмора*

* Frank B, Propson B, Göricke S, Jacobi H, Wild B, Timmann D. Humor and laughter in patients with cerebellar degeneration. *Cerebellum*. 2012 Jun;11(2):564-73. doi: 10.1007/s12311-011-0320-z. Erratum in *Cerebellum*. 2012 Jun;11(2):574.



Патологии, при которых поражается мозжечок

В соответствии с Международной классификацией болезней Десятого пересмотра (МКБ-10) мозжечок непосредственно поражается при следующих патологиях:

- Новообразования (медуллобластомы, астроцитомы, гемангиобластомы и т.д.);
- Абсцесс;
- Наследственные заболевания (спиноцеребеллярная атаксия, оливопонтocereбеллярные дегенерации);
- Алкогольная мозжечковая дегенерация;
- Рассеянный склероз;
- Нарушения мозгового кровообращения (по ишемическому либо геморрагическому типу);
- Черепно-мозговая травма;
- Пороки развития (Синдром Денди — Уокера, Синдром Арнольда — Киари).

Признаки поражения мозжечка:

Триада Лючиани: атония, астазия, астения;

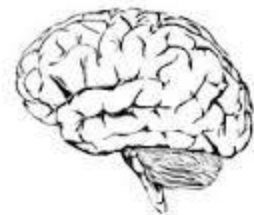
Триада Шарко: нистагм, интенционный тремор, скандированная речь;

Атаксия (пьяная походка);

Дисметрия (избыточность);

Дизэквilibрация;

Адиадохокинез.



АТОНИЯ

Атония – снижение и неправильное распределение тонуса скелетных мышц.

У обезьян и человека удаление мозжечка сразу вызывает падение мышечного тонуса.

Атония — отсутствие нормального тонуса скелетных мышц

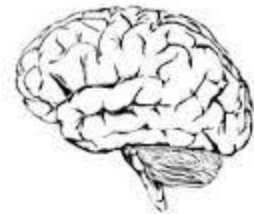


Синдром мышечной атонии (гипотонии):

- снижение сопротивления пассивным движениям и увеличение их объема;
- ограничена спонтанная и произвольная двигательная активность;
- сухожильные рефлексy могут быть нормальными, повышенными, сниженными или отсутствовать, в зависимости от уровня поражения нервной системы;
- гипотония может трансформироваться в нормотонию, дистонию, гипертонию или оставаться ведущим симптомом на протяжении всего первого года жизни.

Мышечная дистония— состояние, когда мышечная гипотония чередуется с гипертонией, то есть мышечный тонус постоянно меняется (неправильное распределение).

Выраженный синдром мышечной дистонии может привести к задержке моторного развития или к двигательным нарушениям (например нарушение походки).



Астазия

Нарушение произвольных движений, утрата способности к длительному сокращению мышц (качание, дрожательные движения, неспособность к тетанусу).

Астазия — результат дистонии.



Астения

Астения характеризуется слабостью и быстрой усталостью мышц. Движение очень утомляет животное, пройдя несколько шагов, оно ложится отдохнуть.



Атаксия

нарушение координации, порядка движений (лат. *taxia* - порядок).

Статико-локомоторная
(затронут червь, что проявляется
расстройством походки,
устойчивости)

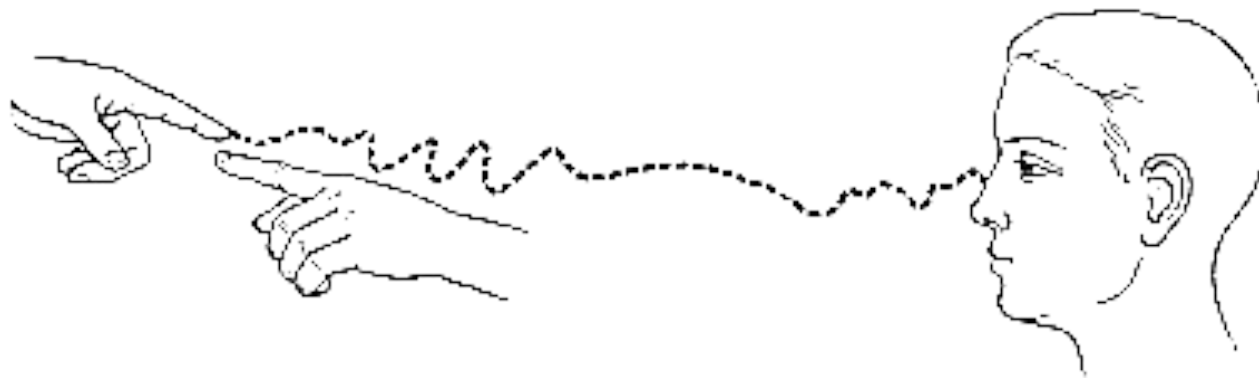
Динамическая
(затронуты полушария и нарушена
возможность совершать произвольные
движения конечностями).

Симптомы и проявления:

- 1) Для статических нарушений характерна специфическая поза: больной стоит, широко расставив ноги, балансируя руками, стараясь не поворачиваться и не наклонять туловище и голову.
- 2) При попытке сдвинуть ноги (поза Ромберга – ступни сдвинуты, руки вытянуты вперед, голова приподнята), легком толчке (симптом толкания) больной падает, не осознавая этого.
- 3) Нарушения динамики проявляются в «мозжечковой походке», напоминающей движения пьяного человека: больной перемещается, как на ходулях, широко расставив напряженные выпрямленные ноги.



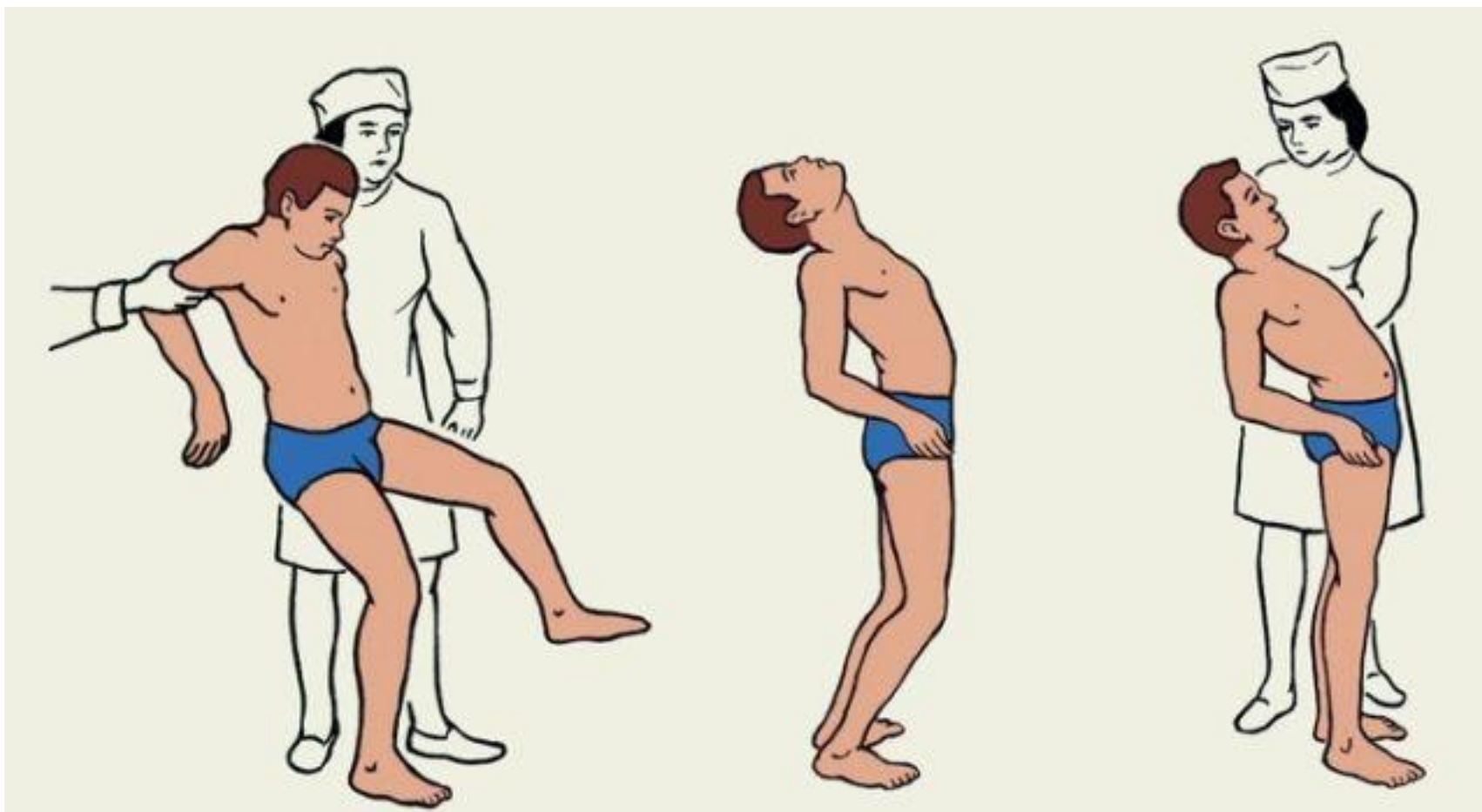
У больных с поражениями мозжечка более отчетливо выражены нарушения движения рук. Так, больной не может произвести точного движения рукой. Если, например, он должен коснуться указательным пальцем какого-либо предмета или собственного носа, то движение пальца совершается по сложной траектории и палец не попадает в намеченное место.



Траектория движения руки у больного с поражением мозжечка при пальце-носовой пробе (по Пуллери).

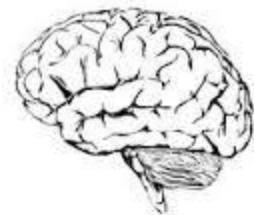


Мозжечковая атаксия



Причинами болезни могут являться:

1. Интоксикация медикаментами (препаратами лития, противосудорожными средствами, бензодиазепинами), токсичными веществами.
2. Мозжечковый инсульт. Нарушение возникает вследствие тромбоза или эмболии мозжечковых артерий.
3. Инфекционные заболевания. Мозжечковая атаксия часто сопровождается вирусный энцефалит, абсцесс мозжечка.
4. Черепно-мозговые травмы; опухоль мозга; ДЦП; рассеянный склероз; нехватка витамина В12.

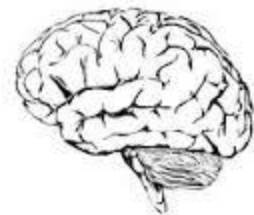


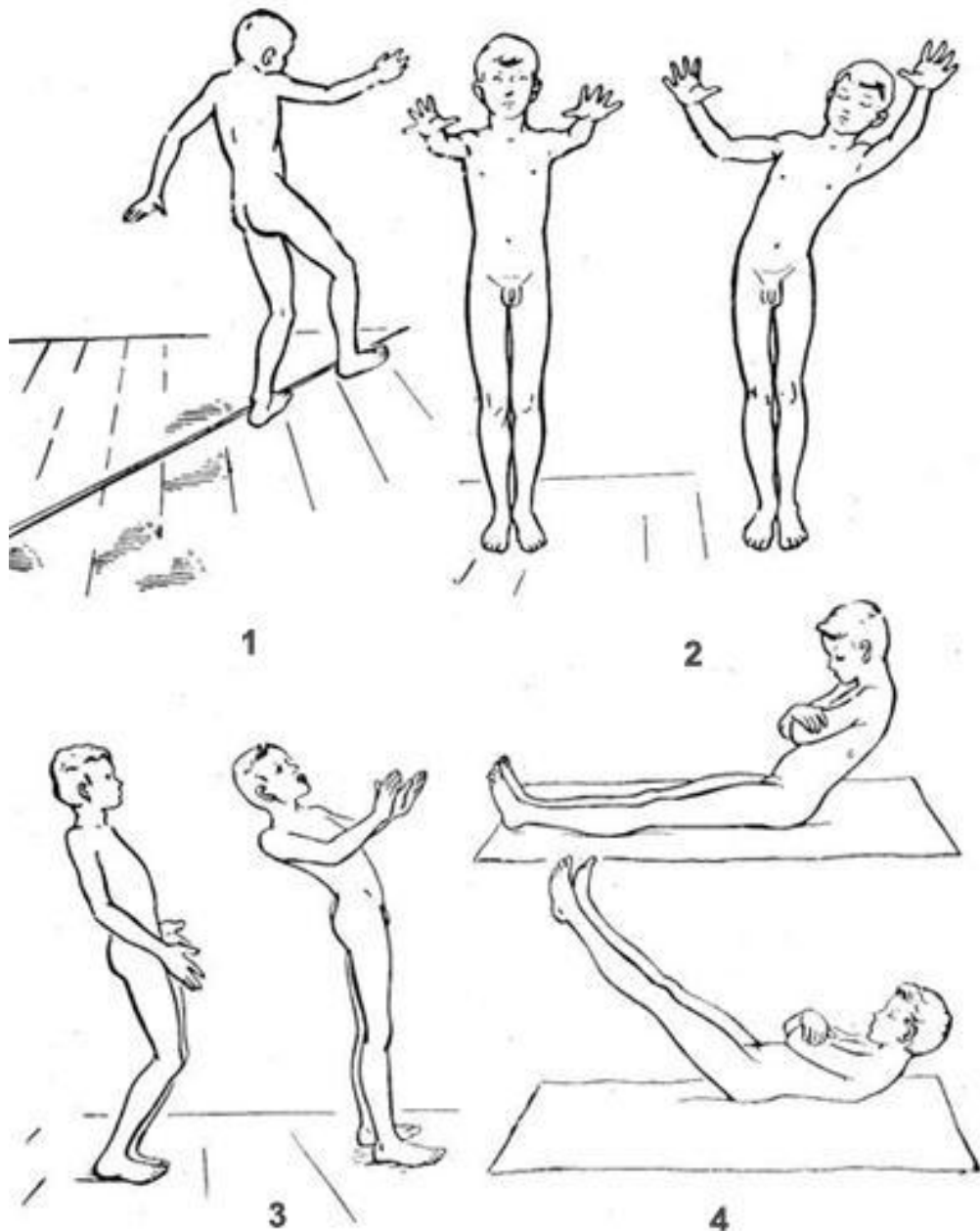
Асинергия

отсутствие дополнительных содружественных движений при выполнении двигательного акта.

Нарушение синергии, стабилизирующих центр тяжести, происходит при поражении червя мозжечка. Вследствие чего больной:

- Не может стоять (наличие статической атаксии);
- При ходьбе широко расставляет ноги, пошатывается;
- Теряет равновесие;
- Также просматривается отклонение в сторону поражённой области мозжечка при ходьбе.





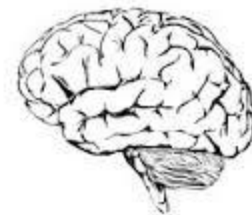
При ходьбе больной падает назад, причиной этому является то, что центр тяжести туловища чрезмерно перемещён назад, и туловище отстаёт от движения ног. Также это может проявиться если пациента стоя заставить быстро прогнуться назад. При этом отсутствует синергичное сгибание в коленных и голеностопных суставах, и при сильном перемещении центра тяжести назад больной падает. Также больной не может выполнить одновременное сгибание голени и бедра.

Адиадохокинез

Заболевание, характеризующееся неспособностью выполнения чередующихся, быстрых движений. Обусловлена данная патология поражением мозжечка, являясь важным признаком рассеянного склероза.

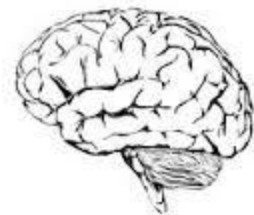
Причины:

- ❖ опухоль головного мозга;
- ❖ после травм и инсультов;
- ❖ инфекционные заболевания, протекающие с вовлечением в процесс мозговых оболочек и мозжечка;
- ❖ хронические интоксикации;
- ❖ рассеянный склероз.





Адиадохокинез развивается при поражении мозжечка, а также полосатого тела. Кроме того, данное заболевание является составляющей целого симптомокомплекса, отмечающегося при поражении экстрапирамидной системы.



Дезэквilibрация

Дезэквilibрация представляет собой нарушение равновесия. Этот симптом наблюдается у обезьян при удалении флоккуло-нодулярной доли мозжечка, тесно связанной с вестибулярными ядрами продолговатого мозга.

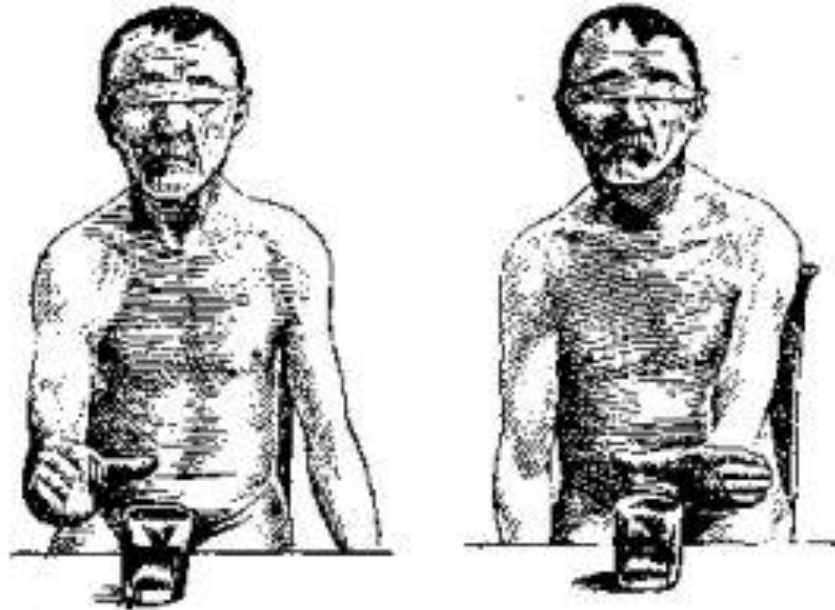
Животное способно самостоятельно брать пищу руками и подносить ко рту, сидеть же оно может только прислонясь спиной к стене, а стоять оно совсем неспособно. При ходьбе (обезьяна)вынуждена цепляться за стенки клетки.



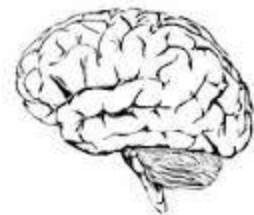
Дисметрия

Нарушение размерности движения, проявляется при совершении целенаправленных движений

Гипометрия - конечность не достигает цели;
Гиперметрия - проносится мимо нее.



Чрезмерное открытие правой и левой руки
при схватывании стакана.



Ходьба и речь без мозжечка

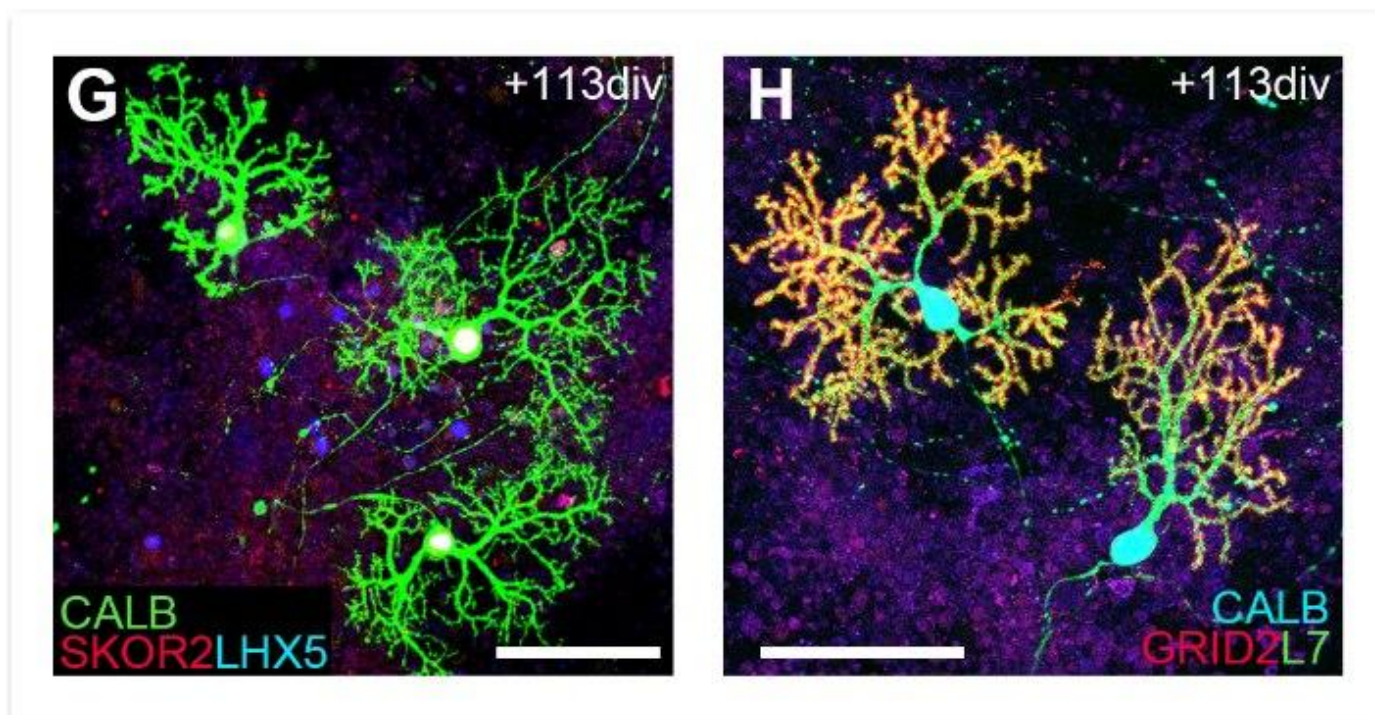
В Китае *24-летняя женщина* обратилась к врачам с жалобами на тошноту и частые головокружения. К полному изумлению врачей, исследование МРТ показало, что у нее в принципе отсутствует мозжечок.

Работу этой части мозга частично взяли на себя соседние отделы, а на его месте скопилась спинномозговая жидкость, давление которой и вызвало симптомы пациентки. В общем, этот случай показывает, что без мозжечка можно довольно долго и успешно жить. Анализ этого удивительного случая опубликован в журнале *Brain: A Journal of Neurology (2014)*.



Японцы вырастили функционирующие структуры МОЗГОВОЙ ТКАНИ

Исследователи из японского центра биологии развития при Институте RIKEN заставили человеческие эмбриональные стволовые клетки самоорганизоваться в трёхмерные структуры, подобные мозжечку. Это достижение может стать шагом на пути воссоздания отдельных структур мозга в лабораторных условиях.



CALB и *L7* - клетки Пуркинье, *GRID2* - маркер рецептора глутамата, *LHX5* - маркер ранних клеток Пуркинье

Научная статья японцев была опубликована в издании *Cell Reports*.
2015.



**Благодарим
за внимание!**