

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации»

Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

Заведующий кафедрой: д.м.н., проф.

Прокопенко С.В.

Преподаватель, асс.:

Субочева С.А.

РЕФЕРАТ

Наследственные заболевания с поражением пирамидной системы

Выполнила: Малых С.А.

Проверила: Субочева С.А.

Красноярск 2018

Центральный двигательный нейрон (большие пирамидные клетки Беца) находится в коре предцентральной извилины и парацентральной долики большого мозга. В задних отделах верхней и средней лобных извилин зарождаются импульсы целенаправленных движений и имеется определенное соматотопическое распределение двигательной функции, уточненное Пенфилдом при изучении двигательных реакций в результате раздражения коры (. 32). Аксоны клеток двигательной зоны коры образуют пирамидный пучок — корково-спинномозговые и корково-ядерные волокна.

По выходе из коры корково-спинномозговые волокна идут через лучистый венец к внутренней капсуле, где занимают передние две трети задней ножки таким образом, что волокна для верхней конечности располагаются впереди волокон для нижней конечности. Затем проходят через среднюю часть основания ножки мозга, основание моста и продолговатого мозга; в нижней части последнего большая часть их волокон, сделав перекрест (*decussatio pyramidum*), направляется в боковой канатик противоположной половины спинного мозга, образуя латеральный корково-спинно-мозговой (пирамидный) путь (*tr. corticospinalis lateralis*). Меньшая, неперекрещенная часть волокон идет в передний канатик, образуя передний корково-спинномозговой (пирамидный) путь (*tr. corticospinalis anterior*).

Обращает на себя внимание ряд имеющих диагностическое значение анатомических особенностей пирамидных путей.

1. В пределах моста корково-спинномозговые волокна разделяются волокнами мостомозжечкового пути (*tr. pontocerebellaris*) на множество отдельных пучков. Этим объясняется рассеянность и неоднородность (нередко моно-, но не гемитип) двигательных нарушений при локализации патологических очагов в области моста.

2. Кроме перекреста латерального корково-спинномозгового пути часть волокон переднего

корково-спинномозгового пути также делает перекрест в пределах передней белой спайки того сегмента спинного мозга, в котором они оканчиваются.

3. Волокна переднего корково-спинномозгового пути обеспечивают в основном двустороннюю иннервацию мышц шеи, туловища и промежности.

Волокна корково-спинномозговых путей оканчиваются у мотонейронов передних рогов спинного мозга и интернейронов. Альфа-мотонейроны передних рогов спинного мозга являются периферическими двигательными нейронами корково-мышечного пути. Аксоны их выходят в составе передних корешков, нервных стволов и сплетений и направляются к скелетной мускулатуре, образуя таким образом последнее звено корково-мышечного пути.

Корково-ядерный путь начинается от больших пирамидных клеток Беца нижней части предцентральной извилины. Он проходит лучистый венец и направляется через колено (*genu*) внутренней капсулы во внутреннюю часть ножки мозга. В пределах ствола мозга, подойдя к двигательным ядрам черепных нервов, одна часть волокон, подходя к соответствующим ядрам, перекрещивается (надъядерный перекрест), другая—заканчивается у ядер своей стороны, т. е. корково-ядерные волокна оканчиваются в двигательных ядрах мозгового ствола как своей, так и противоположной стороны. Таким образом, двигательные ядра черепных нервов получают волокна от двигательных зон коры обоих полушарий, за исключением нижней части двигательного ядра лицевого и части двойного ядра (*nucl. ambiguus*), дающих начало волокнам, идущим в составе nn. *facialis et hypoglossus* и иннервирующим мышцы лица, расположенные ниже глазной щели, и мышцы языка. К этим ядрам подходят волокна только от противоположного полушария (нижнего отдела предцентральной извилины), и, следовательно, указанные мышцы имеют одностороннюю центральную иннервацию.

Дальнейшая передача импульсов от двигающих ядер мозгового ствола (аналогов передних рогов спинного мозга) к мышцам головы происходит по черепным нервам.

Если большинство волокон центральных двигательных нейронов пирамидных путей подвергается полному перекресту (за исключением части волокон переднего корково-спинномозгового пути), обуславливая при их повреждении возникновение расстройств движений в противоположных конечностях, то полностью перекрещивается лишь небольшая часть волокон корково-ядерного пути, и наличие двусторонней корковой иннервации обеспечивает сохранность функций большинства мышц лица (глазодвигательных, жевательных мышц глотки, гортани и др.) при односторонних патологических процессах.

При таких процессах выпадают только функции мышц, получающих одностороннюю (из противоположного полушария) иннервацию (мускулатура конечностей, язык, мышцы нижней части лица). Эти сведения важны для понимания клинической картины центральной гемиплегии (утрата движений обеих конечностей с одной стороны и другие симптомы поражения указанных групп мышц при ненарушенных функциях мышц шеи, туловища, промежности и большей части мышц, иннервируемых черепными нервами).

Для оценки функции корково-мышечного пути исследуют:

- 1) объем активных движений во всех суставах верхних и нижних конечностей, а также функцию мышц глаз, лица, глотки, языка, шеи, жевательных мышц; 2) мышечную силу; 3) мышечный тонус;
- 4) мышечные атрофии и клонические сокращения мышц; 5) безусловные глубокие и поверхностные, патологические рефлекс;
- 6) электровозбудимость и биопотенциалы мышц (электромио-граммы).

Исследование объема активных движений производят последовательно, начиная с крупных и кончая мелкими суставами (плечевые, локтевые и т. д., тазобедренные, коленные и т. д.). Одновременно с движениями проверяется и мышечная сила—динамическая (возможность совершать активные движения при сопротивлении, оказываемом исследующим) и статическая (сопротивление движениям, которые производит исследующий). Методика исследования активных движений в области лица и головы приводится в главе, посвященной черепным нервам.

Сегментарный аппарат спинного мозга обеспечивает постоянное напряжение скелетных мышц, сопротивление их растяжению, т. е. мышечный тонус. Для его исследования определяют степень упругости мышц, находящихся в покое; производят пассивные движения в суставах конечностей, оценивая сопротивление мышц

этим движениям. В норме оно незначительно, при понижении тонуса мышц такие движения облегчены, а при повышении — затруднены или вовсе не могут быть выполнены.

О мышечных атрофиях судят путем осмотра и пальпации соответствующих мышц. Клонические сокращения (подергивание) мышц отмечаются при осмотре; фибриллярные сокращения отдельных мышечных волокон ощущаются больными как пробегание “червячков” под кожей, фасцикулярные сокращения — это сокращения мышечных пучков.

При нарушении целостности корково-мышечного пути проведение двигательных импульсов затруднено или становится невозможным, что приводит к утрате произвольных движений в тех или иных мышцах. Полное выпадение произвольных движений называют параличом, неполное — парезом.

Бывают параличи или парезы одной конечности (моноплегия или монопарез), обеих конечностей с одной стороны (гемиплегия или гемипарез), симметричных конечностей (параплегия или пара-парез—верхняя или нижняя), четырех конечностей (тетраплегия или тетрапарез).

В зависимости от поражения центрального или двигательного нейрона параличи или парезы могут быть центральными или периферическими.

Центральный (спастический) паралич. Поражение корково-спинномозговых или корково-ядерного путей в любом отделе сопровождается параличом мышц и повышенной активностью сегментарного аппарата мозгового ствола или спинного мозга, что и определяет основные характеристики центрального паралича.

1. При нарушении проводимости пирамидных путей прерывается поступление импульсов от двигательной зоны коры большого мозга на периферию к исполнительно-двигательным аппаратам.
2. Диффузное распространение центрального паралича при даже ограниченных очагах объясняется компактным расположением пирамидных волокон (во внутренней капсуле, ножке мозга, продолговатом мозге).
3. Гипертония, или спастичность, мышц объясняется повышенной рефлекторной деятельностью сегментарных стволовых или спинальных аппаратов, наступившей в результате выключения регулирующих супраспинальных влияний.

Вначале повышение мышечного тонуса связано с усилением тонического рефлекса на растяжение, что обусловлено увеличением активности гамма-эфферентной системы (см. с. 83), лишенной тормозных влияний со стороны ретикулярной формации и экстрапирамидной системы, волокна которой часто поражаются при повреждениях пирамидных волокон, с которыми они идут вместе в составе внутренней капсулы, отделяясь друг от друга в

мозговом стволе. В дальнейшем происходит постепенное усиление активности альфа-мотонейронов и переход от гамма- к альфа-спастичности.

В таких случаях, наряду с растормаживанием более сложных стволовых и спинальных рефлексов, усиливается функциональная активность простых рефлексов, обеспечивающих поддержание кон-трактильного проприоцептивного рефлекторного мышечного тонуса, отражающего состояние и степень активности периферического двигательного нейрона. В связи с неравномерным повышением тонуса мышц конечностей создается своеобразный тип котрактур, характерная поза Вернике — Манна: парализованная рука приведена к туловищу, пронирована и согнута в локтевом, луче-запястном суставах, пальцы кистей согнуты в пястно-фаланговых и межфаланговых суставах; парализованная нога максимально разогнута в тазобедренном, коленном, голеностопном суставах, стопа находится в положении *pes varo-equinus*, что создает впечатление об ее “удлинении”. Походка носит “циркумдуцирующий” характер: во время ходьбы больной из-за удлинения ноги, чтобы не задевав носком пол, проделывает полукружные движения пораженной конечностью.

4. Гиперрефлексия (повышение сухожильных и периостальных рефлексов) также возникает в результате повышенной рефлекторной деятельности сегментарного аппарата спинного мозга. Рефлексы характеризуются тем, что даже небольшое раздражение рефлексогенной зоны вызывает усиленную ответную реакцию. Кроме того, рефлексогенная зона, как правило, расширена — рефлекс вызывается и с других участков, расположенных выше и ниже зоны, соответствующей данному рефлексу. Усиленная гиперрефлексия может приводить к появлению клонусов.

5. Патологические рефлексы являются достоверным признаком поражения центрального нейрона, причем появление пирамидных знаков (рефлексов Бабинского, Россолимо, Оппенгейма и др.) свидетельствует о поражении

корково-спинномозговых волокон, субкортикальных рефлексов на лице — о двустороннем поражении корково-ядерного пути. Гиперрефлексия и появление патологических рефлексов, как правило, сопровождаются снижением кожных рефлексов (брюшных, кремастерных, подошвенных), относящихся к группе неорефлексов, возникновение которых связано с формированием пирамидных путей.

6. Защитные рефлексы, как и патологические, возникают при поражении пирамидных путей. По мере нарастания явлений центрального паралича в результате углубления поражения корково-спинномозговых связей, а тем самым усиления спинальных авто-матизмов защитные рефлексы становятся более выраженными. В случаях функционального восстановления корково-спинномозговых связей выраженность признаков центрального паралича, в том числе и защитных рефлексов, уменьшается, что имеет диагностическое и прогностическое значение.

7. Патологические синкинезии также в определенной мере характеризуют центральный паралич. По динамике патологических синкинезий можно в какой-то степени судить о течении центрального паралича.

Периферический паралич.

Передача импульсов от передних рогов спинного мозга к мышцам конечностей туловища и шеи осуществляется спинномозговыми нервами, а от ядер мозгового ствола — черепными. В двигательные ядра мозгового ствола и передних рогов спинного мозга поступают импульсы не только от высших отделов нервной системы, но и от приводящего (чувствительного) звена рефлекторной дуги. В передних рогах различают три группы двигательных нервных клеток: большие и малые альфа- и гамма-мотонейроны, через которые кора большого мозга, подкорковые узлы и мозговой ствол оказывают свое влияние на функциональное состояние мышц.

Большие альфа-мотонейроны (фазические мотонейроны) иннервируют белые мышечные волокна, способные совершать быстрые сокращения, малые альфа-мотонейроны (тонические мотонейроны) иннервируют красные медленно сокращающиеся мышечные волокна, которые играют важную роль в поддержании тонуса и позы. Аксоны альфа-мотонейронов заканчиваются концевыми пластинками на экстрафузальных мышечных волокнах.

Аксоны гамма-мотонейронов, не имеющих прямого отношения к осуществлению двигательного акта, но составляющих около трети общего числа клеток передних рогов, заканчиваются на интрафузальных мышечных волокнах с заложенными в них особого вида проприорецепторами — кольцевидно-спиральными мышечными веретенами, реагирующими на растяжение скелетной мышцы, импульсы от которых идут по афферентным волокнам через задние корешки к малым альфа-мотонейронам, оказывая влияние на тоническое состояние мышцы (гамма-петля).

Описанный миостатический рефлекс (растяжения) регулируется супрасегментарными влияниями на альфа- и гамма-мотонейроны. На больших альфа-мотонейронах оканчиваются волокна пирамидных путей, на малых альфа- и гамма-мотонейронах — волокна ретикулярно-спинномозгового и краснойдерно-спинномозгового путей — эфферентных звеньев экстрапирамидной системы, по которым передаются импульсы, трансформированные и интегрированные в бледном шаре, черной субстанции и красном ядре и направляющиеся по паллидонигральным волокнам в ретикулярную формацию, а по паллидорубральным — в красное ядро.

Причиной периферического паралича является поражение периферического нейрона на любом его уровне (передний рог, передний корешок, сплетение, периферический нерв), что сопровождается двигательными, рефлекторными и трофическими нарушениями.

Периферический паралич характеризуется следующими особенностями.

1. Арефлексия или гипорефлексия наступает в результате выпадения или ослабления функции эфферентной части рефлекторной дуги, что нарушает рефлекторную деятельность сегментарного аппарата спинного мозга или мозгового ствола и приводит к выпадению или ослаблению двигательных реакций на раздражение.
2. Атония или гипотония мышц наступает в результате повреждения центробежного звена рефлекторной дуги, поддерживающей контрактильный тонус (с участием гамма-мотонейронов). Понижение тонуса мышц делает ее дряблой и вялой, поэтому этот вид периферического паралича называют еще вялым, или атоническим.
3. Атрофия мышц объясняется отсутствием притока к ним трофических импульсов от трофических центров не только спинного, но и головного мозга в связи с поражением периферического нейрона корково-мышечного пути. Поэтому периферический паралич еще называют атрофическим. В атрофических мышцах могут наблюдаться фибриллярные или фасцикулярные подергивания в результате раздражения патологическим процессом сохранившихся периферических двигательных нейронов.
4. Распространение периферического паралича, как правило, ограниченное, так как обычно поражаются отдельные передние рога, передние корешки или периферические нервы, проводящие импульсы к отдельным мышцам или группам мышц.
5. Типичной для периферического паралича является реакция перерождения или дегенерации, которая проявляется извращением электрических реакций пораженных нервов и иннервируемых ими мышц.

Исследование реакций дегенерации помогает при поражении нервного ствола диагностировать анатомический его перерыв или блок.

Электрическим реакциям мышцы и нерва в норме пуши следующие закономерности.

При раздражении переменным (фарадическим) током нерва или мышцы сокращение ее происходит в течение всего времени раздражения.

При раздражении постоянным (гальваническим) током сокращения мышцы наступают в момент размыкания и замыкания электрической цепи и происходят очень быстро, причем катодзамы-кательное сокращение больше анодзамыкательного (КЗОАЗС).

В патологических условиях отмечаются иные закономерности.

При раздражении переменным током пораженного нерва или иннервируемой этим нервом мышцы сокращения не наступают.

При раздражении постоянным током пораженного нерва сокращения мышцы не наступают, а при раздражении денервированной мышцы возникает замедленное и червеобразное ее сокращение, причем анодзамыкательное сокращение больше катодзамыкатель-ного (реакция перерождения, или реакция дегенерации). Эта реакция возникает на 10—14-й день после перерыва и удерживается до 1,5 года. Если поврежденный нерв не регенерирует, происходит замещение мышечных волокон соединительной тканью (цирроз мышцы). Задача врача—поддержание жизнедеятельности мышцы назначением физметодов лечения (массаж, лечебная физкультура и др.) с целью задержки нарастающей атрофии мышц.

Синдромы поражения корково-мышечного пути на разных уровнях зависят от анатомических его особенностей и от вовлечения в патологический процесс нервных образований, находящихся в непосредственной близости.

1. Поражение двигательной проекционной зоны коры пред-центральной извилины большого мозга может давать нарушения по типу выпадения и раздражения на противоположной очагу стороне.

Для первого характерны моноплегии (или монопарезы), т. е. преимущественное выпадение функции руки или ноги (*monoplegia brachialis, scutalis*), для второго—припадки джексоновской (парциальной, корковой) эпилепсии в виде ограниченных клонических судорог тех или иных групп мышц, которые могут переходить в генерализованные судороги с потерей сознания. Моноплегический тип поражения связан с тем, что очаг поражения двигательной зоны коры чаще бывает ограниченным. Имеет значение локализация очага. Так, если он локализуется в верхнем отделе двигательной зоны, то на противоположной стороне возникает паралич ноги, если в нижнем отделе—руки, в среднем отделе—лица. Это объясняется тем, что в проекционной зоне коры части тела проецируются в направлении, обратном их расположению в организме.

При локализации очага в нижнем отделе двигательной зоны левого полушария у правшей к параличу мышц руки и нижнего отдела лица присоединяются расстройства речи (моторная афазия).

2. Поражение пирамидных путей в области лучистого венца вызывает центральную гемиплегию на противоположной очагу стороне. Характерно для такой гемиплегии то, что в зависимости от локализации патологического очага она выражена в конечностях неравномерно: больше в ноге — при расположении очага в верхних отделах лучистого венца и больше в руке — при расположении его в нижних отделах. Кроме того, центральная гемиплегия нередко сочетается с гемигипестезией (или гемиянестезией), что связано с вовлечением в процесс нервных волокон, идущих к чувствительной проекционной зоне. Выраженность чувствительных расстройств зависит от массивности поражения этих волокон.

3. Поражение пирамидных путей во внутренней капсуле вызывает центральную гемиплегию на противоположной патологическому очагу стороне. Нередко одновременно поражаются и проходящие рядом корково-ядерные и таламокорковые волокна (чувствительные), поэтому центральная гемиплегия может сочетаться с поражением мышц нижнего отдела лица и языка (недостаточность VII и XII пар черепных нервов по центральному типу) и гемигипестезией на противоположной патологическому очагу стороне.

4. Поражение корково-спинномозговых и корково-ядерных волокон в мозговом стволе может вызывать альтернирующие синдромы, которые заключаются в центральной гемиплегии или геми-парезе на противоположной патологическому очагу стороне и нарушении функции одного или нескольких черепных нервов на стороне его локализации. В зависимости от пораженного отдела (ножка, мост, продолговатый мозг) мозгового ствола различают педункулярные, понтинные и бульбарные альтернирующие синдромы (см.с.130).

5. Поражение боковых канатиков спинного мозга сопровождается поражением проходящего в них латерального спинно-таламического пути, в результате чего центральному параличу на стороне очага сопутствуют расстройства болевой и температурной чувствительности на противоположной стороне. Если очаг локализуется выше шейного утолщения, то следствием этого будет центральный паралич руки и ноги, если ниже его,— паралич только ноги. При поражении половины спинного мозга наблюдается синдром Броу-на—Секара.

6. Поперечное поражение спинного мозга ниже шейного утолщения дает картину двустороннего поражения латерального корково-спинномозгового пути, вызывая центральную параплегию нижних конечностей, а также 'нарушение функции тазовых органов по центральному типу (задержка мочи

и кала, периодически сменяющаяся недержанием). Кроме того, ниже уровня поражения возникает утрата всех видов чувствительности по проводниковому типу.

7. Поражение передних рогов спинного мозга или двигательных ядер черепных, нервов вызывает периферический паралич соответствующих мышц, иннервируемых пораженными участками серого вещества спинного мозга или мозгового ствола. Нередко наблюдаются фибриллярные или фасцикулярные подергивания в парализованных мышцах.

8. Поражение передних корешков спинного мозга также вызывает периферический паралич мышц. Поражение одного корешка обычно не вызывает заметных двигательных расстройств, так как имеющийся дефект в иннервации мышц перекрывается выше- и нижележащими корешками. Поэтому практически периферический паралич мышцы наступает в результате поражения нескольких корешков. При поражении передних рогов и передних корешков выпадают спинальные рефлексy и болевая чувствительность на уровне патологического очага. Фасцикулярные подергивания в парализованных мышцах наблюдаются значительно реже, чем при поражении передних рогов.

9. Поражение нервных сплетений сопровождается двигательными нарушениями по типу периферического паралича, чувствительными и вегетативными расстройствами, а также болью в зонах, иннервируемых нервами, исходящими из данного сплетения. В зависимости от пораженного сплетения (шейное, плечевое, поясничное, крестцовое) возникает синдром, характеризующий определенный уровень поражения.

10. Поражение периферического нерва вызывает периферический паралич мышцы, иннервируемой этим нервом. При этом могут иметь место боль по ходу нерва, чувствительные и вегетативные расстройства в зоне его

иннервации. Это объясняется тем, что большинство нервов состоит из двигательных, чувствительных и вегетативных волокон.

Болезнь Штрюмпеля

Болезнь Штрюмпеля относится к гетерогенным заболеваниям. Описаны случаи аутосомно-доминантного, аутосомно-рецессивного и сцепленного с полом наследования болезни. Доминантные формы заболевания развиваются в течение первого десятилетия жизни, рецессивные — в более позднем возрасте и протекают тяжелее.

Клинически заболевание проявляется глубоким спастическим парезом нижних конечностей, достигающим до плегии. У больных резко затруднены движения в нижних конечностях, но не из-за слабости мышц, а из-за повышения тонуса. Объясняется это преимущественным поражением волокон, берущих начало от клеток поля 6 по Бродману и идущих в составе пирамидных путей. У больного длительное время сохраняется хорошая сила в ногах. Он не может ходить или ходит с трудом, но стоять может часами без значительного утомления. Расстройств чувствительности не отмечается, функции сфинктеров не нарушаются, сохраняются брюшные рефлексы. Заболевание прогрессирует медленно, поэтому больные длительное время сохраняют работоспособность, если их профессия не связана со стоянием и хождением.

При гистологическом исследовании головного и спинного мозга погибших отмечается двухсторонняя дегенерация пирамидных путей в боковых и реже в передних канатиках спинного мозга. Дегенерация начинается с поясничного отдела и поднимается вверх вплоть до перекреста пирамид. Иногда дегенеративный процесс захватывает пучки Голля и реже — мозжечковые пути. В этих случаях заболевание трудно дифференцировать с

атаксией Фридрейха. Обнаруживается уменьшение числа пирамидных клеток Беца в предцентральной извилине.

Болезнь Штрюмпеля необходимо дифференцировать с синдромом Миллса (восходящая прогрессирующая гемиплегия)—дегенеративным поражением центральной нервной системы, при котором происходит атрофия предцентральной и лобной извилин и расширение мозговых желудочков. Клинически заболевание проявляется медленно, на протяжении десятилетий прогрессирующей спастической гемиплегией, начинающейся со стопы и постепенно восходящей. В последних стадиях наблюдаются двухсторонние параличи.

Спастическую параплегию Штрюмпеля следует дифференцировать со спинальной формой рассеянного склероза. Здесь важно учитывать состояние брюшных рефлексов, сфинктеров, вибрационной чувствительности и течение заболевания. При сочетании двигательных расстройств с чувствительными и мозжечковыми заболевание необходимо дифференцировать с атаксией Фридрейха. В этих случаях может помочь анализ родословных больных.

Лечение больных направлено на снижение тонуса мышц. С этой целью назначают мидокалм, тропацин, скополамин, хвойные ванны, витамины группы В. Больным показано ортопедическое лечение (в виде ортопедических аппаратов) или оперативное.

Наследственные атаксии

Атаксия Фридрейха является наследственным заболеванием с аутосомно-рецессивным типом наследования, при котором происходит дегенерация спинно-мозжечковых путей, задних канатиков спинного мозга, пирамидных путей и реже мозжечка. Развивается заболевание обычно в молодом возрасте, до полового созревания, и клинически проявляется сочетанием спинальной и мозжечковой атаксии, усиливающейся при закрытых глазах, отмечается

также нистагм, нарушение координации движений, угасают ахилловы и коленные рефлексы. На более поздних стадиях появляются патологические рефлексы из-за поражения пирамидного пути, реже поражаются черепные нервы, особенно группа глазодвигательных нервов.

Для атаксии Фридрейха характерны поражения скелета — кифоз, кифосколиоз, деформация стопы (стопа Фридрейха — с очень высоким сводом, максимально согнутым большим пальцем в ди-стальном суставе и разогнутым в проксимальном, так называемый молотковидный палец).

Иногда отмечаются только некоторые из указанных симптомов: арефлексия, стопа Фридрейха и др.

Течение заболевания медленное прогрессирующее, иногда наблюдается стабилизация симптоматики.

Биохимический механизм заболевания неизвестен. Лечение больных сводится к общеукрепляющим средствам, корригирующей гимнастике, массажу.

Атаксия Пьера Мари — это аутосомно-доминантное заболевание, которое обычно начинается после 20 лет. Дегенеративный процесс захватывает мозжечок, спинно-мозжечковые и пирамидные пути. В отдельных случаях наблюдается дегенерация оливо-понтocereбеллярных путей, ядер моста и нижних олив. Такие заболевания, как оливоцеребеллярная, оливопонтocereбеллярная и оливоруброцеребеллярная атрофия, не целесообразно выделять в отдельные нозологические формы, так как они, по-видимому, являются разновидностью атаксии Пьера Мари.

Клиническая картина включает в себя мозжечковые и пирамидные расстройства. У больных появляется неуверенная походка, а в дальнейшем атаксия проявляется и в покое, т.-е. динамическая атаксия переходит в статическую. У больных возникают интенционное дрожание, нистагм,

адиадохокинез, нарушения почерка, координаторных проб, появляется симптом Стюарта— Холмса и др. Одновременно с мозжечковыми нарушениями отмечаются выраженные пирамидные расстройства в нижних конечностях. Нередко наблюдаются поражения черепных нервов. По мере развития заболевания происходят изменения психики в виде снижения памяти, депрессии, слабоумия.

Атаксию Пьера Мари необходимо дифференцировать с рассеянным склерозом. Однако постепенное медленное прогрессирующее развитие заболевания без ремиссий, отсутствие изменений на глазном дне и характерных для рассеянного склероза клинических диссоциаций, сохранность вибрационной чувствительности дают основание диагностировать атаксию Пьера Мари.

Лечение симптоматическое; назначают также витамины группы В, аскорбиновую кислоту, АТФ.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Национальное руководство по неврологии / гл. ред.: Е. И. Гусев [и др.] ; Ассоц.мед. о-в по качеству, АСМОК, Всероссийское о-во неврологов – М.: ГЭОТАРМедиа, 2009.
2. Неврология: справочник практического врача / О.С.Левин, Д.Р. Штульман. –10-е изд. – М.:МЕДпресс-информ, 2016. – С.178-183.
3. Неврология и нейрохирургия / Е.И.Гусев [и др.] – М. -2000г.