

# Клинико-патогенетические особенности мозжечковой атаксии

И.В.Дамулин<sup>1,2</sup>, М.В.Тардов<sup>3</sup>

<sup>1</sup>РУДН, Москва

<sup>2</sup>ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова, Москва

<sup>3</sup>ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И.Свержевского» ДЗМ, Москва

В статье рассматриваются патогенетические и клинические особенности поражения мозжечка. Анализируются причины, приводящие к возникновению мозжечковых нарушений. Наиболее частой причиной повреждения мозжечка являются острые нарушения мозгового кровообращения. Детально рассматриваются механизмы возникновения дистемических расстройств в вертебрально-базиллярной артериальной системе, включая диссекцию позвоночных артерий. Приводится описание клинических особенностей поражения различных отделов мозжечка. Отмечается роль мозжечка и его связей в осуществлении когнитивных функций. Приводится описание клинических приемов и проб, помогающих выявлять мозжечковое поражение даже в легких случаях. Рассматриваются клинические особенности заболеваний головного мозга, с которыми необходимо дифференцировать цереброваскулярные расстройства, протекающие с клинической картиной мозжечковой атаксии. Оценка жалоб больного, тщательный сбор анамнеза и детальное неврологическое обследование позволяют поставить правильный топический и нозологический диагноз, но нередко дифференциальная диагностика патологических состояний, связанных с поражением мозжечка, представляет сложную проблему, в подобных случаях помогает МРТ головного мозга.

**Ключевые слова:** обзор, мозжечок, мозжечковая атаксия, инсульт, диагностика.

## Clinical and Pathogenetic Features of Cerebellar Ataxia

I.V.Damulin<sup>1,2</sup>, M.V.Tardov<sup>3</sup>

<sup>1</sup>1RUDN University, Moscow

<sup>2</sup>I.M.Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow

<sup>3</sup>Research Clinical Institute of Otorhinolaryngology named after L.I.Sverzhevsky, Moscow

The article discusses the pathogenetic and clinical features of cerebellar ataxia and analyzes the reasons

leading to the occurrence of cerebellar disorders. The most common causes of damage to the cerebellum are acute cerebrovascular disorders. The mechanisms of occurrence of vascular disorders in the vertebrobasilar arterial system, including the dissection of vertebral arteries, are considered in detail. The description of clinical features of lesions in various parts of the cerebellum is given. The role of the cerebellum and its connections in the implementation of cognitive functions is noted. The article gives a description of clinical tests that help identify cerebellar lesions, even in mild cases. The article considers the clinical features of brain diseases, which require to differentiate cerebrovascular disorders that occurring within the clinical picture of cerebellar ataxia. Assessment of patient's complaints, careful collection of anamnesis and detailed neurological examination allow making a correct topical and nosological diagnosis, but often differential diagnosis of pathological conditions associated with cerebellar damage is a challenge, in which case an MRI scan of the brain is recommended.

**Keywords:** review, cerebellum, cerebellar ataxia, stroke, diagnosis.

Термин «атаксия», в переводе с греческого означающий «не имеющий цели», используется для обозначения дезорганизованных, плохо скоординированных или неловких движений, не связанных с наличием пареза, нарушениями мышечного тонуса или насильственными движениями. Атаксия может проявляться нарушениями поддержания равновесия тела и расстройствами ходьбы, включая пошатывание при ходьбе, нарушениями координации движений и падениями.

Среди причин атаксии поражения мозжечка занимают одну из важнейших позиций. Мозжечок является ключевой структурой центральной нервной системы, обеспечивающей координацию движений [1–6]. В норме он участвует в организации движений (включая тонкие движения пальцев рук), а также регулирует мышечный тонус, обеспечивая поддержание позы. Следует заметить, что мозжечок не является первично двигательной структурой. Филогенетически он развивается из соматосенсорной (первичной вестибулярной) коры, а функционально крайне тесно связан с вестибулярной системой и проприоцептивными путями [7]. Значительного развития мозжечок достигает у птиц, у которых он играет важную роль в поддержании равновесия и ориентации в пространстве. Однако наиболее значима роль мозжечка у млекопитающих, у которых он участвует в поддержании равновесия и обеспечивает тонкие движения конечностями. При этом развитие мозжечка происходит параллельно развитию полушарий головного мозга. Он тесно связан с пирамидной и экстрапирамидной системами, а также с ретикулярной формацией ствола головного мозга, и обеспечивает двигательный контроль (т.н. «мозжечковый уровень двигательного контроля») [3].

### Причины развития мозжечковой атаксии

Поражение мозжечка любой этиологии может приводить к атактическим проявлениям, но не только локальные повреждения вызывают характерную симптоматику. Местные причины включают травматические (ушиб, гематома), сосудистые (инсульт), инфекционные (абсцесс, церебеллит), врожденные (аномалии краниовертебрального перехода и задней черепной ямки) и опухолевые процессы в области полушарий или червя мозжечка. Также мозжеч-

<b>Системные причины</b>	<b>Локальные причины</b>
Артериальная гипер- или гипотензия; Микроангиопатии: диабетическая, амилоидная, наследственные, липогиалиноз артериол, сенильный артериосклероз Патология свертывающей системы крови Гипергомоцистеинемия Микротромбоземболии Васкулиты Нарушения сердечного ритма	Врожденные аномалии: аневризма, артериовенозная мальформация Стенозирование Тромбоземболия Тромбоз Диссекция Обкрадывание (позвоночно-подключичное)

ковая дегенерация характерна для паранеопластических процессов и алкогольной болезни. К заболеваниям мозга в целом, протекающим с мозжечковыми нарушениями, относятся аутоиммунные, инфекционные (энцефалит, менингит), сосудистые (дисциркуляторная энцефалопатия), метаболические (эндокринные заболевания, печеночная и почечная недостаточность), ликвородинамические (нормотензивная гидроцефалия и варианты внутричерепной гипертензии), нейродегенеративные заболевания и рассеянный склероз, а также наследственные мозжечковые атаксии. В наши дни все большее распространение получают медикаментозно обусловленные случаи мозжечковой атаксии.

Важно разделять острую и хроническую мозжечковую атаксию, поскольку именно темп появления и нарастания симптоматики определяют диагностическую тактику.

### **Сосудистые причины поражения вертебрально-базилярной системы**

Наиболее частой причиной повреждения мозжечка являются острые нарушения мозгового кровообращения в вертебрально-базилярной артериальной системе, которые также, как и в каротидной системе, могут быть связаны с системными или локальными причинами. Системные изменения кровообращения способны вызвать повреждение любых тканей организма, в частности головного мозга; а патология отдельного артериального стола приводит к локальным изменениям кровотока, чреватых нарушением кровоснабжения тканей именно в бассейне данного сосуда (табл. 1).

Ишемические инсульты в вертебрально-базилярной системе встречаются в 4–5 раз реже, чем ишемические инсульты полушарной локализации, несколько чаще у мужчин, чем у женщин. Инфаркты в мозжечке составляют от 0,5 до 1,5% от всех инфарктов, возникают преимущественно вследствие эмболии из сердца, позвоночной или основной артерии или атеротромботической окклюзии в устье мозжечковой артерии, а также по гемодинамическому механизму, а смертность при них составляет более 20%. Транзиторные ишемические атаки в вертебрально-базилярной системе в большинстве случаев (более 90%) продолжаются менее 2 ч. Частота их возникновения – от 1 эпизода в течение года до нескольких эпизодов в течение одних суток. Выраженность неврологических нарушений при этом также весьма вариабельна – от минимально выраженных расстройств до умеренного или тяжелого дефекта. Несмотря на то что пациенты активно предъявляют жалобы на один или два симптома, при неврологическом осмотре в остром периоде выявляется более разнообразная симптоматика.

Ряд процессов сочетает системные и локальные элементы патогенеза, например, нарушение свертывания и тромбоз крупного артериального ствола. Синдром позвоночно-подключичного обкрадывания – еще один пример сочетания локального стеноза в начальном сегменте подключичной артерии и системного явления, патологического перетока в обход зоны сужения, когда кровь течет не из дуги аорты в подключичную артерию, а из позвоночной артерии в подключичную. Это приводит к снижению объемного кровотока в вертебрально-базилярной системе с появлением соответствующей симптоматики. Характерной жалобой является возникновение головокружения при нагрузке на руку – перенос тяжести (даже хозяйственной сумки). Также могут возникать синкопальные состояния, нарушения зрения, атаксия. Одновременно может развиваться ишемия верхней конечности.

Зачастую именно повреждение крупного артериального ствола приводит к формированию мелкого очага в ЦНС на периферии соответствующего сосудистой системы. В далеко зашедших случаях формируется лакунарное состояние мозга, которое характеризуется на МРТ расширением борозд, субарахноидальных пространств, множественными инфарктами малого размера и лейкоареозом (диффузными изменениями белого вещества головного мозга).

Диссекция  
время рассматривается как одна из частых причин инсультов и транзиторных ишемических атак в вертебрально-базилярной системе – до 20–25% – у лиц моложе 45 лет [8]. В этиологической структуре инфаркта мозга в целом диссекция брахиоцефальных артерий составляет 2%. В крупных популяционных исследованиях показано, что диссекция сонных артерий диагностируется в 1,7–2,6 случаев, а позвоночных – в 1–1,5 случаев на 100 тыс. населения в год. Диссекция, в том числе подключичной или позвоночной артерии, заключается в проникновении крови через разрыв интимы из просвета артерии в ее стенку с формированием интрамуральной гематомы. Причина диссекции – слабость артериальной стенки предположительно вследствие митохондриальной цитопатии. Образовавшаяся в результате этого гематома стенозирует просвет артерии. Часто диссекцию провоцирует легкая травма головы или шеи, резкие движения головы, физическое напряжение. Важными особенностями являются развитие головной/шейной боли на стороне диссекции, которая появляется за несколько дней до острого нарушения мозгового кровообращения или одновременно с ним; как правило, хорошее восстановление нарушенных функций и низкая частота рецидивов.

Особое место среди причин нарушения вертебрально-базилярного кровотока занимает экстравазальная компрессия позвоночной артерии (опухолью щитовидной железы, аномалиями позвоночника, мышцами и связками кранио-вертебральной области), получившая название синдром позвоночной артерии в российской терминологии или ротационный синдром позвоночной артерии в западной терминологии. Он же боу-хантер-синдром, дроп-атака, с-м Унтерхарншейдта, описанный при некоторых специфических движениях: при повороте головы у стрелков из лука, пловцов вольного стиля, при бритье шеи. Этот же механизм может привести к диссекции позвоночной артерии с исходом в транзиторную ишемическую атаку или инсульт. Среди иных причинных факторов следует особо отметить различного рода манипуляции на

Функции	Клинические проявления	Тест
Регуляция равновесия	Статическая атаксия	Проба Ромберга Сенсibilизированная проба Ромберга Симптом толкания
Регуляция мышечного тонуса	Мышечная гипотония Замедленность движений	Оценка пассивных движений в различных суставах конечностей
Координация движений	Асинергия	Проба с запрокидыванием головы Проба с опорой на ладони врача Проба на асинергию Бабинского
	Динамическая атаксия Интенционный тремор	Проба пальце-носовая Проба пяточно-коленная Проба пальце-пальцевая Проба Шильдера Симптом Стюарта–Холмса
	Неустойчивая и шаткая походка с расширенной базой	Оценка походки Ходьба тандемная
	Нарушения речи	Оценка речи – скандированная
	Глазодвигательные симптомы	Нистагм Дисметрия саккад
Когнитивные и аффективные	Мозжечковый когнитивно-аффективный синдром	Оценка регулирующих, зрительно-пространственных функций
	Мозжечковый мутизм	Оценка речевых функций

шее (особенно ротации), проведение которых может осложниться травматизацией позвоночных артерий и возникновением острого нарушения мозгового кровообращения [9].

Также нередкий вариант, встречающийся в практике, – сочетание гипоплазии одной позвоночной артерии и несостоятельности задней соединительной артерии с противоположной стороны. Такое строение большого артериального круга мозга служит основой резкого ухудшения кровотока в вертебрально-базиллярной системе при компрессии гемодинамически преобладающей позвоночной артерии костными или мышечными структурами. Подсчет, основанный на операционных и нейровизуализационных данных, показывает, что распространенность этого феномена составляет 1–2 человека на 1000 человек в популяции, а если принять во внимание не только гипоплазию, но и вариант малого диаметра позвоночной артерии, то число потенциальных пациентов удваивается.

Не только патология артериального звена может стать причиной нарушения координации и равновесия, а также иных симптомов поражения заднего бассейна циркуляции. Сходную симптоматику можно наблюдать при венозной энцефалопатии, связанной с венозной микроангиопатией, а также с тромбозами церебральных вен и синусов. Обычно к головокружению несистемного характера присоединяются утренние головные боли: тупые, распирающие, ощущение «мутной головы» и «переливания в голове». Важные клинические особенности: наличие сопутствующих венозных проблем, таких как варикозная болезнь, геморрой или варикопеле; несоответствие очаговых неврологических симптомов зонам артериального кровоснабжения.

Говоря о нарушениях кровообращения в вертебрально-базиллярной системе, следует помнить о возможности нарушения кровообращения внутренне-го уха. Особенностью кровоснабжения его структур является отсутствие анастомозов у артерии лабиринта, конечной ветви передней нижней мозжечковой артерии, берущей начало от основной артерии. Диаметр лабиринтной артерии менее одного миллиметра, и 15-секундная блокада кровотока в ней может приводить к необратимым изменениям нейронителителя и слухового нерва.

### Клинические особенности мозжечковой атаксии

Симптоматика, возникающая при поражении мозжечка, не ограничивается отдельной мышцей, мышечной группой или каким-либо отдельным движением, а носит существенно более распространенный характер.

Классические проявления мозжечковой патологии (табл. 2), помимо нарушений поддержания равновесия и расстройств ходьбы, также включают дисметрию (гипо- и гиперметрию), диссинергию (нарушение согласованной работы различных мышц), дисдиадохокинез, интенционный и постуральный тремор (частотой 3–5 Гц), нистагм. У этой категории больных отмечаются значительные трудности при выполнении различных этапов быстрых целенаправленных движений (начало, выполнение, завершение движения). Движение в ответ на команду начинается с некоторой задержкой, а величина его ускорения снижена. При приближении к цели отмечается усиление дрожания, приводящее к промахиванию (интенционное дрожание). При этом степень интенционного дрожания носит скорость-зависимый характер. При мозжечковой атаксии нарушается способность быстро менять силу движений, что проявляется расстройствами торможения и ускорения произвольных движений. Большой может совершить движение с избыточной амплитудой (гиперметрия), либо, напротив, произвольно остановить движение, не достигнув цели (гипометрия). В основе гиперметрии лежит ошибочное исполнение движения, в основе гипометрии – гиперкомпенсация имеющихся расстройств – тремора, обусловленного поражением мозжечка, или нарушения синхронной работы мышц-антагонистов. Речь пациента с мозжечковым поражением по своим проявлениям нередко напоминает речь пьяного человека (скандированная речь).

При поражении мозжечка, даже при отсутствии активных жалоб пациента, может возникнуть мышечная гипотония, наиболее выраженная в верхних конечностях, а также повышенная мышечная утомляемость. При остро возникшем мозжечковом поражении мышечная гипотония регрессирует в течение нескольких дней, реже – недель. Следует учитывать и то, что причиной мышечной гипотонии может быть сопутствующее поражению мозжечка повреждение спинного мозга, спинномозговых ко-



**Таблица 3. Клинические проявления поражения различных отделов мозжечка**

Зона поражения		Синдром	Проявления
Червь	Ростральные отделы	Туловищная атаксия (статико-локомоторная)	Отклонение/падение вперед
	Каудальные отделы		Отклонение/падение назад
	Дорзальные отделы	Саккадическая дисметрия	Саккады по типу «перелет» или «недолет»
Гемисфера	Передне-верхние отделы	Атаксия (динамическая) в одноименных конечностях	В ноге
	Заднелатеральные отделы		В руке, в лице Скандированная речь
	Задняя доля	Мозжечковый когнитивно-аффективный синдром	Когнитивными и аффективными изменениями
Проводящие пути мозжечка		Рубральный тремор	Грубый высокоамплитудный тремор в кистях рук
		Мозжечковый мутизм	Отсутствие речевой продукции

решков или периферических нервов, что характерно, в частности, для военной травмы.

Для мозжечка, также как и для пре- и постцентральной извилин, характерна соматопическая организация, что позволяет более точно определять локализацию патологического очага. По этой причине одностороннее полушарное повреждение мозжечка приводит к появлению симптомов на стороне поражения: характерно опущение плеча, пошатывание и отклонение при ходьбе в большую сторону, атактические проявления и снижение тонуса мышц в руке и ноге. Поражение червя вызывает нарушения туловищной координации и гипотонию мышц осевого скелета.

Пациенты с мозжечковым поражением нередко отмечают нарастание выраженности атактических расстройств на фоне утомления (бессонная ночь, чрезмерная физическая нагрузка и т.д.). Сама по себе повышенная утомляемость у пациентов с мозжечковой атаксией не связана с собственно мышечными нарушениями, а носит центральный характер. По своим проявлениям, и, возможно, механизму возникновения она напоминает синдром хронической усталости.

Кроме того, у пациентов с мозжечковыми поражениями нередко отмечается снижение внимания и замедленность мышления. В этой связи следует заметить, что имеются данные, свидетельствующие о роли мозжечка и его связей в осуществлении когнитивных и эмоционально-аффективных функций, что не связано с собственно мозжечковым двигательным дефектом [10–15]. Наиболее значительные когнитивные расстройства возникают при поражении задних отделов и червя мозжечка, особенно при его остром поражении (например, в острую фазу инсульта) [14]. В существенно меньшей степени когнитивные и эмоциональные расстройства выражены по завершении острой фазы заболевания (например, через 3–4 мес. от начала инсульта) и при медленно нарастающем и ограниченном по своим размерам мозжечковом поражении.

Среди встречающихся при поражении мозжечка когнитивных синдромов следует отметить нарушения регулирующих функций (проявляющиеся нарушением способности к планированию, абстрактному мышлению, беглости речи), расстройства зрительно-пространственных функций и речевые нарушения (диспросодия, аграмматизм, легкие нарушения называния) [14]. Крайней степенью таких расстройств может быть синдром мозжечкового мутизма, особенно характерный как осложнение операций на структурах задней черепной ямки, в результате которых происходит двустороннее повреждение эфферентных связей мозжечка с супратенториальными областями [16]. Кроме того, возможно возникновение эмоциональных расстройств, проявляющихся, в частности, вспыльчивостью и несдержанностью аффективных реакций. Однако у

больных с мозжечковым поражением отсутствуют (во всяком случае, в выраженной степени) такие «кортикальные» нейропсихологические феномены, как афазия, апраксия и агнозия (табл. 3).

Считается, что когнитивные и эмоциональные расстройства, возникающие при поражении мозжечка, отличаются от других субкортикальных нейропсихологических синдромов сочетанием расстройств регулирующих функций, пространственных, специфических речевых и аффективных расстройств [14].

### Обследование больных с расстройством равновесия

*Жалобы.* Пациенты с нарушениями равновесия и координации в подавляющем большинстве случаев предъявляют жалобы на «головокружение», неустойчивость при стоянии, пошатывание при ходьбе и падения. Под «головокружением» в этих случаях обычно подразумевают именно неустойчивость и шаткость походки, что следует уточнить во время беседы. Иногда больные отмечают замедленность ходьбы, связанную с опасением падения. При опросе пациентов важно выяснить, нарастает ли неустойчивость в темноте, так как это характерно для сенситивной и вестибулярной атаксии, и в существенно меньшей степени встречается при мозжечковых поражениях. Зрительная информация влияет на точность и временные характеристики тонких движений, выполняемых пациентами с мозжечковыми нарушениями [17]. Кроме того, пациента следует спросить о том, не возникает ли у него трудностей при вставании со стула или постели. Если у больного имелись падения, тщательно выясняется их характер. Необходимо уточнить сроки возникновения проблемы и темпы ее развития, в случае хронического течения – постоянный или пароксизмальный характер имеющихся расстройств.

*Неврологический осмотр* (см. табл. 2, 3). Перед проведением собственно клинического исследования координаторных функций у больных следует оценить функции черепных нервов (в т.ч. особенности глазодвигательной группы), двигательную, включая состояние тонуса мышц, и сенсорную сферу, поскольку наличие пареза или сенсорного дефекта может значительно затруднить трактовку результатов выполнения координаторных проб.

*Оценка стояния.* Наиболее значительные нарушения поддержания равновесия в вертикальном положении возникают при поражении срединных структур мозжечка, включая червь мозжечка. При умеренно выраженных мозжечковых нарушениях пациенты не могут стоять на приведенных друг к другу стопах или на одной ноге. У больных могут отмечаться трудности в тех случаях, когда они пытаются присесть или встать (астазия). При этом они отклоняются в сторону пораженного полушария мозжечка или кзади. Однако кратковременное проходящее

Таблица 4. Клинические особенности нарушений мозгового кровообращения в сосудах вертебрально-базилярной системы
Головокружение, тошнота, рвота
Изменения уровня сознания
Поражение одного или нескольких черепных нервов на стороне очага, возможно сочетание этих расстройств с двигательными и/или чувствительными нарушениями на противоположной стороне (альтернирующие синдромы)
Двусторонняя пирамидная и/или сенсорная симптоматика
Нистагм
Атаксия
Нарушения глотания, дизартрия, дисфония
Изолированная гемипарезия или корковая слепота

пошатывание при вставании и начале ходьбы может отмечаться при ортостатической гипотензии, а также у некоторых больных с повышенным внутричерепным давлением [18].

Оценка стояния проводится с помощью пробы Ромберга и тандемной пробы Ромберга, когда стопы расположены носком одной ноги к пятке другой. В этом же положении при помощи толчковых проб проверяют постуральные рефлексы – слегка толкая стоящего пациента впереди или сзади. При этом даже небольшая внешняя поддержка снижает выраженность мозжечковой атаксии – и порой весьма значительно.

Оценка походки является принципиально важной для диагностики мозжечковых нарушений [19]. Важно оценить скорость ходьбы, длину шага, расстояние между стопами при стоянии и ходьбе, возможное наличие трудностей инициации ходьбы, способность совершать повороты.

При некоторых дегенеративных мозжечковых заболеваниях атаксия, выявляемая при ходьбе, может быть единственным клиническим признаком. Примерно в 40% случаев поражение червя мозжечка проявляется только туловищной атаксией и не сопровождается атаксией в конечностях, дизартрией или нистагмом. Подобная клиническая картина, заключающаяся только в атаксии при ходьбе, может встречаться при алкогольных поражениях мозжечка с атрофией передних отделов червя.

При мозжечковых нарушениях отмечаются характерные нарушения в виде ходьбы с широко расставленными ногами, выраженного пошатывания и отклонения от прямой линии [19]. Длина шага уменьшается, сами шаги нерегулярны и неодинаковы по своей длине [20]. При этом в отличие от экстрапирамидных расстройств (паркинсонизма) темп ходьбы существенно не снижается. Нерегулярность шагов довольно легко выявить, попросив пациента пройти по прямой линии. Нарушаются синхронные движения рук при ходьбе (ахейрокинез). При более легких нарушениях имеющиеся расстройства можно выявить при тандемной ходьбе, ходьбе спиной вперед и при исключении зрительного контроля (ходьба с закрытыми глазами). Тандемная ходьба, когда пятка одной ноги приставляется к носку другой, считается одним из наиболее чувствительных тестов, помогающих в выявлении даже легких мозжечковых нарушений [19]. В тяжелых случаях пациент совсем не может ходить (абазия), туловищная атаксия может выявляться даже в сидячем положении, иногда в этом положении требуется внешняя поддержка.

Симптоматика при мозжечковых поражениях, как правило, наиболее выражена при внезапном изменении направления движения или при попытке начать ходьбу сразу после резкого вставания (на-

пример, со стула). Выраженность атактических расстройств также нарастает при попытке пациента уменьшить базу шага при ходьбе. Тенденция к падениям или отклонение в одну сторону (при прочих, характерных для патологии мозжечка симптомах) заставляет предположить поражение ипсилатерального полушария мозжечка.

Следует заметить, что порой даже при выраженных мозжечковых нарушениях, выявленных клинически, падения у больных отмечаются редко или совсем отсутствуют. Это свидетельствует о значительных потенциальных компенсаторных возможностях при мозжечковых поражениях. В частности, одним из компенсационных механизмов является стремление больных уменьшить длину шага при ходьбе.

*Координация движений конечностей, речевой и глазодвигательной мускулатуры.* Речь пациента оценивают в процессе беседы (скандированная речь), движения глаз при слежении за молоточком: важнейшим признаком является мозжечковый нистагм (см. табл. 2). Координаторные пробы (см. табл. 2) позволяют выявить дисметрию, тремор и интенционное дрожание. При мозжечковом поражении может возникать особый ритмический тремор, захватывающий голову и туловище (титубация), который в некоторых случаях может усиливаться при закрытии глаз.

При поражении мозжечка атаксия в конечностях в большей степени проявляется в верхних, чем в нижних конечностях, чаще при выполнении сложных комплексных, чем более простых движений, и быстрых, чем медленных движений. Нарушается выполнение повторных альтернативных движений руками (дисдиадохокинез), тонких движений пальцами рук, а также письмо (мегалография). Больные не способны быстро остановить совершаемое движение (положительный феномен «обратного толчка»), в основе которого лежит нарушение координированной работы мышц агонистов и антагонистов (асинергия).

Оценивая выполнение координаторных проб, следует учитывать физиологическую асимметрию – в норме различные движения (особенно быстрые альтернативные движения) лучше выполняются ведущей рукой. При диффузном поражении мозжечка эта асимметрия может нарастать, имитируя сугубо одностороннее поражение мозжечка.

### Мозжечковая атаксия при вертебрально-базилярной недостаточности

В изолированном виде мозжечковый синдром при острых сосудистых нарушениях в вертебрально-базилярной системе встречается редко [21]. При сосудистых заболеваниях головного мозга мозжечковая симптоматика обычно сопровождается признаками поражения ствола головного мозга, что вполне объяснимо, учитывая общую кровоснабженность этих структур. В отличие от инсультов в каротидной системе клинические последствия нарушений кровообращения в вертебрально-базилярной системе менее предсказуемы, что в немалой степени обусловлено анатомическими предпосылками (значительное многообразие вариантов строения сосудов вертебрально-базилярной системы).

В зоне кровоснабжения вертебрально-базилярной системы располагаются, помимо мозжечка, продолговатый мозг, мост, таламус и кора затылочных долей головного мозга. Поэтому дистемии в вертебрально-базилярной системе (острые и хронические) могут проявляться пирамидными и чувствительными нарушениями, симптомами поражения ядер че-

<b>Таблица 5. Заболевания головного мозга, с которыми необходимо дифференцировать цереброваскулярные расстройства, протекающие с клинической картиной мозжечковой атаксии</b>
Невропатия VIII п.
Невропатия VII п. (паралич Белла)
Мигрень (со стволовой аурой, вестибулярная)
Психогенные нарушения
Эпилепсия (с вестибулярной аурой)
Органические заболевания головного мозга (рассеянный склероз, энцефалиты, объемные образования и др.)

репных нервов (слабость мимической мускулатуры, диплопия, снижение слуха, онемение в области лица, бульбарные симптомы), атаксией, вестибулярными расстройствами, а также корковыми нарушениями зрения. Нередко очаговой симптоматике сопутствуют тошнота и рвота. Любопытно заметить, что хорошо известные альтернирующие стволовые синдромы (Вебера и др.) в практической деятельности в чистом виде встречаются редко. Вместе с тем, почти у четверти больных с сосудистыми факторами риска и изолированным тяжелым головокружением, нистагмом и атаксией имеется инфаркт мозжечка [22]. Клинические особенности нарушений мозгового кровообращения в сосудах вертебрально-базиллярной системы представлены в табл. 4.

Среди атипичных проявлений транзиторных ишемических атак в вертебрально-базиллярной системе следует отметить возникновение слуховых и зрительных галлюцинаций (педункулярный галлюциноз) и тремора. Кроме того, у больных могут отмечаться внезапно возникающие эпизоды падений (дроп-атаки), что обусловлено преходящей ишемией либо пирамидных путей в области ствола, либо парамедиальных отделов ретикулярной формации. В анамнезе у этих больных, как правило, имеются указания на аналогичные приступы, а в неврологическом статусе в острой стадии выявляется соответствующая симптоматика (атаксия, диплопия, гемипарез и т.д.).

Атипичное течение ишемических инсультов в мозжечке отмечается почти в трети случаев и связано с маскировкой мозжечковых проявлений стволовой симптоматикой, когнитивными или речевыми нарушениями. Кроме того, диагностические сложности могут отмечаться в острой фазу ишемического инсульта или кровоизлияния мозжечковой локализации, поскольку неврологическая симптоматика, характерная для непосредственного поражения мозжечка, на этом этапе может отсутствовать. При этом больные могут предъявлять общие жалобы на головокружение, тошноту или головную боль.

Возможно возникновение клинических признаков мозжечковой дисфункции при инсультах в бассейне контралатеральной средней мозговой артерии, что связывают с механизмом т.н. «перекрестного мозжечкового диашиза» и поражением кортикопункто-церебеллярных путей [18]. Еще одним примером развития мозжечковой симптоматики без непосредственного поражения мозжечка может служить один из вариантов лакунарного инсульта, т.н. «атактический гемипарез». В этом случае в неврологическом статусе отмечается атаксия и слабость, чаще в ноге, а причиной является связанный с повышенным артериальным давлением лакунарный инсульт, локализованный в области заднего бедра внутренней капсулы или в вентральных отделах моста. Следует отметить, что связь мозжечковых и

кортикальных (преимущественно лобных) нарушений носит реципрокный характер – при поражении мозжечка возможно возникновение лобной дисфункции, контралатеральной мозжечковому поражению, что подтверждается данными методов нейровизуализации.

Течение инфарктов мозжечка может осложниться нарастающей внутричерепной гипертензией с дислокацией и сдавлением ствола головного мозга [22]. То же в еще большей степени относится к кровоизлияниям в мозжечок, которые составляют около 10% от всех внутричерепных кровоизлияний. Внезапно возникшая атаксия, сопровождающаяся головной болью, встречается не только при ишемическом инсульте мозжечковой локализации, но и при кровоизлиянии в мозжечок. Помимо атаксии и головной боли для кровоизлияния в мозжечок характерно наличие головокружения, тошноты, рвоты, нарушения уровня сознания и менингеальных симптомов (ригидность мышц шеи, симптом Кернига).

К необычным вариантам расстройств, в генезе которых, как считается, ведущую роль играет преходящая недостаточность кровотока в сосудах вертебрально-базиллярной системы, следует упомянуть транзиторную (преходящую) глобальную амнезию. Основное проявление этого состояния – нарушения памяти на события нескольких часов. Средний возраст пациентов с транзиторной глобальной амнезией – около 60 лет, у большинства из них имеются сосудистые факторы риска. При регистрации ЭЭГ во время и после приступа эпилептической активности не выявляется, что позволяет дифференцировать состояние от эпилептической глобальной амнезии. Считается, что при редких эпизодах транзиторной глобальной амнезии риск последующего возникновения инсульта не возрастает.

### Дифференциальная диагностика причин атаксии

Существует целый ряд заболеваний головного мозга, с которыми необходимо дифференцировать цереброваскулярные расстройства, протекающие с клинической картиной мозжечковой атаксии (табл. 5).

В диагностике внутричерепной гематомы или ушиба головного мозга помогает указание на недавно перенесенную черепно-мозговую травму. Подострое развитие атаксии встречается при вирусных энцефалитах, рассеянном склерозе, паранеопластической мозжечковой дегенерации, опухолях и абсцессах задней черепной ямки и алкогольной дегенерации мозжечка. Причиной медленно нарастающей мозжечковой атаксии могут быть наследственные либо идиопатические дегенеративные заболевания. Для рассеянного склероза весьма характерно наличие в анамнезе указаний на преходящее одностороннее снижение зрения. Периодически возникающая атаксия у взрослых, помимо транзиторных ишемических атак в вертебрально-базиллярной системе, может быть обусловлена принимаемыми пациентом лекарственными препаратами (фенитоин, барбитураты, карбамазепин, цитостатики, препараты лития, амиодорон, прокаинамид), интермиттирующей обструкцией желудочковой системы, компрессией церебральных структур на уровне большой затылочной отверстия, мигренью со стволовой симптоматикой, рассеянным склерозом или наследственной периодической атаксией. При повышении внутричерепного давления атаксия сопровождается тошнотой, рвотой и головной болью, обычно затылочной локализации, выраженность



которой нарастает при кашле, чиханье, при ходьбе (и особенно прыжках), а также в утренние часы.

В ряде случаев при инфарктах в вертебрально-базилярной системе, в т.ч. в области мозжечка возможно возникновение симптоматики, имитирующей по своим проявлениям острые периферические вестибулярные расстройства [23]. Связывают возникновение подобных расстройств с нарушением ингибирующих влияний мозжечка на вестибулярные ядра [24]. В таких случаях необходимо дифференцировать стволное или мозжечковое поражение от инфаркта лабиринта или вестибулярного нейронита, опорой диагностики служат сопутствующие симптомы и данные методов нейровизуализации (МРТ).

Нарушение координации психогенного генеза не сопровождается симптомами очагового поражения нервной системы. Походка имеет необычный, вычурный вид. Неустойчивость в пробе Ромберга уменьшается при отвлечении внимания (параллельное выполнение дополнительного задания, например, счета). Зачастую, требуется помощь психиатра, чтобы правильно квалифицировать имеющиеся симптомы.

Таким образом, следует подчеркнуть то, что мозжечок является важнейшим элементом системы поддержания равновесия, а атаксия – наиболее характерный признак поражения мозжечка. Мозжечковая атаксия отличается от других видов нарушения устойчивости по ряду признаков, однако дисфункция мозжечка может проявляться и иными, не только собственно координаторными симптомами. Широкая палитра клинической картины мозжечковых расстройств в немалой степени связана с общностью его кровоснабжения с другими структурами задней черепной ямки артериями вертебрально-базилярной системы, а также обширными связями с многочисленными структурами головного мозга.

Диагностика мозжечковой дисфункции требует знакомства не только со всем спектром этиологических факторов, но и с анатомическими особенностями самого мозжечка и системы его кровоснабжения, а также типичными и атипичными проявлениями различных очаговых поражений. Оценка жалоб больного, тщательный сбор анамнеза и детальное неврологическое обследование, как правило, позволяют поставить топический и нозологический диагноз, но нередко дифференциальная диагностика патологических состояний представляет весьма сложную проблему: в подобных случаях помогают методы нейровизуализации, в первую очередь, МРТ головного мозга.

**Конфликт интересов:** авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

## Литература/References

- Hudson C.C., Krebs D.E. Frontal plane dynamic stability and coordination in subjects with cerebellar degeneration. *Experimental Brain Research*. 2000; 132 (1): 103–113. doi.org/10.1007/s002219900291
- Johnson M.T.V., Ebner T.J. Processing of multiple kinematic signals in the cerebellum and motor cortices. *Brain Research Reviews*. 2000; 33 (2–3): 155–168. doi.org/10.1016/s0165-0173(00)00027-8
- Mummel P., Timmann D., Krause U.W.H., Boering D., Thilmann A.F., Diener H.C., Horak F.B. Postural responses to changing task conditions in patients with cerebellar lesions. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 1998; 65 (5): 734–742. doi.org/10.1136/jnnp.65.5.734
- Rand M.K., Wunderlich D.A., Martin P.E., Stelmach G.E., Bloedel J.R. Adaptive changes in responses to repeated locomotor perturbations in cerebellar patients. *Experimental Brain Research*. 1998; 122 (1): 31–43. doi.org/10.1007/s002210050488
- Timmann D., Horak F.B. Prediction and set-dependent scaling of early postural responses in cerebellar patients. *Brain*. 1997; 120 (2): 327–337. doi.org/10.1093/brain/120.2.327
- Timmann D., Richter S., Bestmann S., Kalveram K.T., Konczak J. Predictive control of muscle responses to arm perturbations in cerebellar patients. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2000; 69 (3): 345–352. doi.org/10.1136/jnnp.69.3.345
- Devor A. Is the cerebellum like cerebellar-like structures? *Brain Research Reviews*. 2000; 34 (3): 149–156. doi.org/10.1016/s0165-0173(00)00045-x
- Cadena R. Cervical artery dissection: early recognition and stroke prevention. *Emergent Medical Practice*. 2016; 18 (7): 1–24.
- Birkett W., Pouryahya P., Meyer A.D.M. Bilateral vertebral artery dissection and cerebellar stroke: a rare complication of massage. *New Zealand Medical Journal*. 2020; 133 (1512): 88–92.
- Caplan L.R., Gomez Beldarrain M., Bier J.C., Vokaer M., Bartholme E.J., Pandolfo M. The cerebellum may be directly involved in cognitive functions. *Neurology*. 2002; 59 (5): 790–791. https://doi.org/10.1212/wnl.59.5.790-a
- Middleton F.A., Strick P.L. Basal ganglia and cerebellar loops: motor and cognitive circuits. *Brain Research Reviews*. 2000; 31 (2–3): 236–250. doi.org/10.1016/s0165-0173(99)00040-5
- Moretti R., Bava A., Torre P., Antonello R.M., Cazzato G. Reading errors in patients with cerebellar vermis lesions. *Journal of Neurology*. 2002; 249 (4): 461–468. doi.org/10.1007/s004150200040
- Riva D., Giorgi C. The cerebellum contributes to higher functions during development. *Brain*. 2000; 123 (5): 1051–1061. doi.org/10.1093/brain/123.5.1051
- Schmahmann J.D., Sherman J.C. The cerebellar cognitive affective syndrome. *Brain*. 1998; 121 (4): 561–579. doi.org/10.1093/brain/121.4.561
- Vokaer M., Bier J.C., Elincx S., Claes T., Paquier P., Goldman S., Bartholome E.J., Pandolfo M. The cerebellum may be directly involved in cognitive functions. *Neurology*. 2002; 58 (6): 967–970. doi.org/10.1212/wnl.58.6.967
- Catsman-Berrevvoets C., Patay Z. Cerebellar mutism syndrome. In: *Handbook of Clinical Neurology*. Vol. 155 (3rd series). The Cerebellum: Disorders and Treatment. Eds. by M.Manto and T.A.G.M.Huisman. Ch. 18. Amsterdam etc.: Elsevier, 2018. P.273-288. doi.org/10.1016/b978-0-444-64189-2.00018-4
- Day B.L., Thompson P.D., Harding A.E., Marsden C.D. Influence of vision on upper limb reaching movements in patients with cerebellar ataxia. *Brain*. 1998; 121 (2): 357–372. doi.org/10.1093/brain/121.2.357
- Larner A.J. False localising signs. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2003; 74 (4): 415–418. doi.org/10.1136/jnnp.74.4.415
- Stolze H., Klebe S., Petersen G., Raethjen J., Wenzelburger R., Witt K., Deuschl G. Typical features of cerebellar ataxic gait. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2002; 73 (3): 310–312. doi.org/10.1136/jnnp.73.3.310
- Ebersbach G., Sojer M., Valldeoriola F., Wissel J., Muller J., Tolosa E., Poewe W. Comparative analysis of gait in Parkinson's disease, cerebellar ataxia and subcortical arteriosclerotic encephalopathy. *Brain*. 1999; 122 (7): 1349–1355. doi.org/10.1093/brain/122.7.1349
- Lee H. Isolated vascular vertigo. *Journal of Stroke*. 2014; 16 (3): 124–130. doi.org/10.5853/jos.2014.16.3.124
- Hotson J.R., Baloh R.W. Acute vestibular syndrome. *New England Journal of Medicine*. 1998; 339 (10): 680–685. doi.org/10.1056/nejm199809033391007
- Lee H., Yi H.A., Cho Y.W., Sohn C.H., Whitman G.T., Ying S., Baloh R.W. Nodulus infarction mimicking acute peripheral vestibulopathy. *Neurology*. 2003; 60 (10): 1700–1702. doi.org/10.1212/01.wnl.0000063325.77498.20
- Szirmai A., Kustel M., Panczel G., Kocher I., Repassy G., Nagy Z. Evidences of vascular origin of cochleovestibular dysfunction. *Acta Neurologica Scandinavica*. 2001; 104 (2): 68–71. doi.org/10.1034/j.1600-0404.2001.104002068.x

### Сведения об авторах:

**Дамулин Игорь Владимирович** – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой неврологии и нейрохирургии с курсом комплексной реабилитации факультета непрерывного медицинского образования, «Медицинский Институт Российского университета дружбы народов», Москва; профессор кафедры нервных болезней и нейрохирургии ФГАУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова (Сеченовский Университет)» МЗ РФ, Москва

**Тардов Михаил Владимирович** – д.м.н., ведущий научный сотрудник научно-исследовательского отдела сурдологии и патологии внутреннего уха ГБУЗ «Научно-исследовательский клинический институт оториноларингологии им. Л.И.Свержевского» ДЗМ, Москва