

УДК 616.831.71-009.26-036.12

МОЗЖЕЧКОВАЯ АТАКСИЯ. ГЛЮТЕНОВАЯ АТАКСИЯ КАК ВАРИАНТ ХРОНИЧЕСКОЙ ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ МОЗЖЕЧКОВОЙ АТАКСИИ

С.В. Копишинская¹, А.В. Густов¹, А.А. Репин², В.А. Антонова¹, Л.И. Дмитриева¹,¹ГОВ ВПО «Нижегородская государственная медицинская академия»,²ГУЗ «Нижегородский областной клинический диагностический центр»*Копишинская Светлана Васильевна – e-mail: kopishinskaya@gmail.com*

Неврологическими проявлениями целиакии являются атаксия, полиневропатия и мигрень. Глютеновая атаксия – это аутоиммунное заболевание у генетически предрасположенных людей. Глютеновая атаксия – одна из немногих курательных форм спорадической атаксии.

Ключевые слова: глютеновая атаксия, целиакия.

Celiac disease (CD) has been associated with various neurological disorders, the most common being ataxia, neuropathy and migraine. Gluten ataxia is an autoimmune-mediated disorder which is triggered by ingestion of gluten in susceptible individuals. The gluten ataxia is one of the curable variants of the sporadic ataxias.

Key words: gluten ataxia, celiac disease.

Атаксия – расстройство координации, согласованности в сокращении различных мышц, необходимой для сохранения статики и целенаправленных активных движений. Сила в конечностях может быть сохранена полностью. Однако движения становятся неловкими, неточными, нарушается их преемственность и последовательность, равновесие при стоянии и ходьбе.

Нормальная координация движений обусловлена содружественной и высокоавтоматизированной деятельностью нескольких отделов центральной нервной системы – мозжечка, вестибулярного аппарата, коры лобной и височной областей. Центральным органом координации движений является мозжечок.

Мозжечковая атаксия – синдром, связанный с поражением мозжечка или его связей в стволе и проявляющийся:

1. нарушением равновесия, выявляемым в позе Ромберга;
2. нарушением ходьбы (больной ходит на широко расставленных ногах, раскачиваясь из стороны в сторону);
3. дизартрией по типу скандированной речи;
4. Нарушением точности быстрых движений, выявляемых при координаторных пробах;
5. декомпозицией быстрых чередующихся движений, например пронации и супинации рук;
6. снижением тонуса и сухожильных рефлексов в руках и ногах или маятникообразными рефлексами;
7. интенционным тремором в конечностях появляющимся при приближении к цели;
8. тремором туловища и головы;
9. нистагмом;
10. глазодвигательными нарушениями.

Классификация мозжечковой атаксии:

- острая,
- подострая,
- хроническая прогрессирующая.

Острая мозжечковая атаксия.

Основные причины:

1. Мозжечковый инсульт.
2. Интоксикация препаратами лития и антиконвульсантами.
3. Инфекционные и постинфекционные заболевания (энцефалит, рассеянный энцефаломиелит, абсцесс мозга).

Подострая мозжечковая атаксия.

Основные причины:

1. Энцефалопатия Вернике (алкоголизм).
2. Отравление ртутью, органическими растворителями, синтетическим клеем, бензином, цитостатиками.
3. Синдром Миллера – Фишера (синдром Гийена – Барре).
4. Опухоли.
5. Рассеянный склероз.
6. Субдуральная гематома (черепно-мозговая травма).

Хроническая прогрессирующая мозжечковая атаксия.

1. Первичные мозжечковые дегенерации.
2. Вторичные мозжечковые дегенерации.

Первичные мозжечковые дегенерации.

Основные причины:

1. Наследственные атаксии.
2. Мультисистемная атрофия (паркинсонизм).
3. Идиопатическая мозжечковая дегенерация.

Вторичные мозжечковые дегенерации.

Основные причины:

1. Глютеновая атаксия.
2. Паранеопластическая дегенерация мозжечка.
3. Гипотиреоз.
4. Алкогольная дегенерация мозжечка.
5. Хронические заболевания кишечника с нарушением всасывания витамина Е.
6. Гепатолентикулярная дегенерация.
7. Болезнь Крейтцфельда–Якоба.
8. Опухоли задней черепной ямки и мостомозжечкового угла.
9. Краниовертебральные аномалии.
10. Рассеянный склероз.

Последние исследования показывают, что четверть или даже треть случаев идиопатической мозжечковой атаксии у взрослых связана с гиперчувствительностью к глютену [1]. Глютеновая атаксия – это аутоиммунное заболевание, одно из экстраинтестинальных проявлений целиакии [2, 3]. Целиакия – это генетически детерминированная (HLA DQ2 или DQ8) аутоиммунная энтеропатия, возникающая при употреблении глютена. Глютен – это сборный термин для нескольких видов злаковых протеинов, таких как глиадин и глютенин. Они находятся в пшенице, ржи и ячмене. Глютен является основным триггер-фактором целиакии.

Первое упоминание о целиакии относится к работам греческого врача Аретеуса Каппадокийского в 1 веке нашей эры. Неврологические синдромы при целиакии впервые описал Карнеги Браун из Лондона в 1908 году.

Целиакия относится к самому распространенному генетическому заболеванию человечества, поражающему от 0,5 до 2% европейской популяции. Подобная распространенность также отмечена в Южной Америке и США. Имеются данные о высокой распространенности целиакии в Северной Африке, Иране и Индии.

Классическими симптомами целиакии у взрослых являются диарея, потеря веса и общая слабость, а также синдром мальабсорбции. Для постановки диагноза целиакии необходимо два критерия: наличие характерных изменений в биоптате тонкого кишечника и улучшение клинической картины или гистологических тестов при соблюдении аглютеновой диеты. Положительные серологические тесты улучшают диагностику, но не являются обязательными. Диагностическая биопсия двенадцатиперстной кишки демонстрирует атрофию ворсинок, гиперплазию крипт и интраэпителиальный лимфоцитоз. При диагностике целиакии используются следующие тесты: антитела к глиадину (IgA, IgG), эндомизиальные антитела (IgA), антитела к тканевой трансглутаминазе (IgA).

За последние 20 лет обнаружено, что целиакия относится к мультисистемному аутоиммунному заболеванию. Клиническая классификация целиакии основана на наличии гастроинтестинальных симптомов. Классическая форма целиакии сопровождается диареей с/без мальабсорбции и изменениями биоптата двенадцатиперстной кишки. При атипичной форме наблюдается отсутствие гастроинтестинальных симптомов и наличие внекишечной патологии. «Молчащая целиакия» может быть выявлена у пациентов без гастроинтестинальных жалоб, но имеющих типичную картину биоптата. Латентная целиакия – это либо потенциальная целиакия, то есть может развиваться в будущем, либо целиакия была перенесена в прошлом, но в данный период потребления глютена слизистая кишечника остается без изменений. Классическая форма целиакии составляет только верхушку айсберга. Большинство случаев целиакии протекает атипично, с поражением многих систем органов.

Неврологические синдромы при целиакии встречаются в 10% случаев. Пациенты с целиакией, в основном, люди

среднего возраста, страдают атаксией, полиневропатией, мигренью, эпилепсией, деменцией, миелопатией, миопатией, тревожной и депрессией, миастенией, шизофренией. Литературные данные по глютенной атаксии очень редки.

Помимо атаксии у больных иногда выявляются признаки полиневропатии. Поражение мозжечка при глютенной атаксии вызвано аутоиммунной реакцией против антигенов мозжечковых клеток, которая возникает у лиц с наследственной гиперчувствительностью к глютену при приеме глютеносодержащих продуктов [4].

Мужчины и женщины страдают глютенной атаксией с одинаковой частотой. Нарушена ходьба, атаксия более выражена в нижних конечностях. Выраженная атаксия присуща пациентам с длительным анамнезом заболевания [5]. Подострое течение глютенной атаксии необходимо дифференцировать с паранеопластической мозжечковой дегенерацией. Более 50% пациентов с глютенной атаксией имеют аксональную сенсорно-моторную полиневропатию. Реже описаны сопутствующие когнитивные нарушения, патология пирамидной системы, миоклонус, палатальный тремор, опсиклонус-миоклонус, паркинсонизм или хорей, миопатия. По данным МРТ имеется мозжечковая атрофия. Описано также поражение белого вещества. Диета с исключением продуктов, богатых глютен (хлеб, макароны и т. д.), приводит к значительному улучшению. Она должна быть назначена незамедлительно [6]. При недостаточной эффективности диеты показана иммунотерапия (иммуносупрессоры, в/в иммуноглобулин). Таким образом, глютенная атаксия – одна из немногих курабельных форм спорадической атаксии.

MA

ЛИТЕРАТУРА

1. Lepers S., Cougnoux S., Colombel J.F., Dubucquoi S. Celiac disease in adults: new aspects. *Rev. Med. Interne*. 2004. № 25. P. 22-34.
2. Hadjivassiliou M., Grunewald R., Sharrack B., Sanders D. et al. Gluten ataxia in perspective: epidemiology, genetic susceptibility and clinical characteristics. *Brain*. 2003. № 126. P. 685-691.
3. Hadjivassiliou M., Williamson C. A., Wodroope M. N. The humoral response in the pathogenesis of gluten ataxia. *Neurology*. 2003. № 60. P. 1397-1398.
4. Abele M., Sch Is L., Schwartz S., and Klockgether T. Prevalence of antigliadin antibodies in ataxia patients. *Neurology*. 2003. № 60. P. 1674-1675.
5. Burk K., Bosh S., Muller C. Sporadic cerebellar ataxia associated with gluten sensitivity. *Brain*. 2003. № 5. P. 126.
6. Combarros Q., Infante J., Lopez-Hoyos M., Bartolome M. J. et al. Celiac disease and idiopathic cerebellar ataxia. *American Academy of Neurology*. 2000. № 13. P. 2346.