Παρεγκεφαλιδική αταξία

Δρ. Θωμάς Μπέσιος

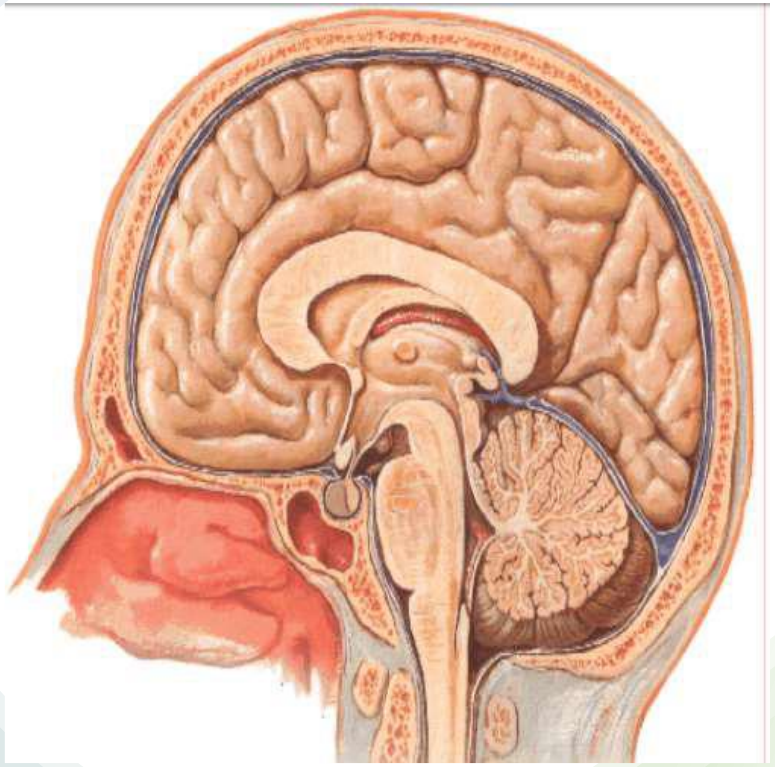
ΑΝΑΤΟΜΙΑ

Η παρεγκεφαλίδα είναι το μεγαλύτερο τμήμα του οπίσθιου και εσχάτου εγκεφάλου , βρίσκεται πίσω από τη γέφυρα και τον προμήκη μυελό και χωρίζεται από αυτά με την τέταρτη κοιλία , και κάτω από τους ινιακούς λοβούς των εγκεφαλικών ημισφαιρίων, από τους οποίους χωρίζεται με το σκηνίδιο της παρεγκεφαλίδας που αποτελεί προεκβολή της σκληρής μήνιγγας.

Διακρίνονται σε αυτήν τα:

δύο ημισφαίρια και

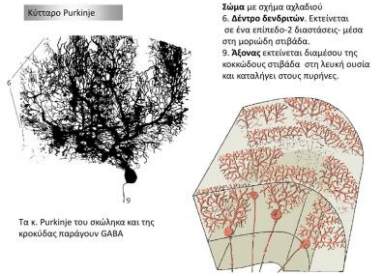
ο σκώληκας , που συνδέει τα δύο ημισφαίρια και διακρίνεται σε άνω και κάτω σκώληκα



Η παρεγκεφαλίδα σε διατομή αποτελείται εξωτερικά από φαιά ουσία που ονομάζεται φλοιός και εσωτερικά από λευκή ουσία που ονομάζεται μυελώδες σώμα.

Στη λευκή ουσία της παρεγκεφαλίδας υπάρχουν φαιές μάζες, δηλαδή αθροίσματα νευρικών κυττάρων , οι πυρήνες της παρεγκεφαλίδας , τέσσερις σε κάθε ημισφαίριο :





Τα κ. Purkinje του σκώληκα και της κροκώδας παράγουν GABA



- **ο οδοντωτός ,**
- **ο οροφιαίος ,**
- **ο εμβολοειδής και**
- **ο σφαιροειδής.**

Διακρίνουμε τρεις στιβάδες στο φλοιό της παρεγκεφαλίδας,

- **την εξώτερη υποκυτταρική μοριακή,**
- **Την εσώτερη κοκκιώδη , και**
- **την μεταξύ αυτών εντοπιζόμενη στιβάδα των κυττάρων του Purkinje**

Κάθε μία από τις μοίρες αυτές διαθέτει ξεχωριστές συνδέσεις με τον εγκέφαλο και τον νωτιαίο μυελό .

1. **Η κεντρική μοίρα (αίθουσαιο-παρεγκεφαλίδα) .**

Η κεντρική μοίρα δέχεται και αποστέλλει ώσεις από και προς τους αιθουσαίους πυρήνες του στελέχους και ρυθμίζει τις κινήσεις των οφθαλμών και την ισορροπία του σώματος κατά τη βάδιση και τη στάση(έσω κατιόντα δεμάτια).

2. **Η διάμεση ή παράκεντρη μοίρα(νωτιαιοπαρεγκεφαλίδα).**

Δέχεται προσαγωγές ίνες από τον νωτιαίο μυελό και αποστέλλει ίνες στους σφαιροειδείς και εμβολοειδείς πυρήνες . Οι απαγωγές της ίνες ελέγχουν τις κινήσεις των άκρων διαμέσου των πυρήνων της και των κατιόντων (έξω) κινητικών δεματίων

3. **Η πλάγια μοίρα(γέφυρο-παρεγκεφαλίδα).**

Η πλάγια μοίρα δέχεται ώσεις από τη γέφυρα και τον προμήκη μυελό και αποστέλλει ώσεις στους οδοντωτούς πυρήνες.

Οι διασυνδέσεις της παρεγκεφαλίδας είναι ποικίλες και με βάση τις (αισθητικές και κινητικές) ώσεις που δέχεται , επεξεργάζεται και διαμορφώνει τις κινητικές εντολές που αποστέλλει .

1. Οι προσαγωγές ίνες . Προέρχονται από την περιφέρεια (από τα όργανα του κινητικού συστήματος , τον λαβύρινθο , κτλ.) από όλα τα επίπεδα του Κ.Ν.Σ. (νωτιαίο μυελό , γέφυρα ,κτλ.) και από τον φλοιό των ημισφαιρίων . Οι προσαγωγές ίνες συνάπτονται με τους πυρήνες της παρεγκεφαλίδας και τον φλοιό της .

2. Οι απαγωγές ίνες . Μεταφέρουν τις κινητικές εντολές της παρεγκεφαλίδας και απολήγουν στους παρεγκεφαλιδικούς πυρήνες και τους αιθουσαίους πυρήνες του εγκεφαλικού στελέχους . Οι δύο αυτές ομάδες των πυρήνων διαβιβάζουν τις ώσεις στις κινητικες περιοχές του εγκεφαλικού στελέχους και του φλοιού των ημισφαιρίων .

Συνοπτικά, επισημαίνεται ότι η λειτουργία της παρεγκεφαλίδας είναι:

1. είναι οργανωμένη σε τρεις λειτουργικές μοίρες, την κεντρική, τη διάμεση και την πλάγια, που παρουσιάζουν ξεχωριστές ανατομικές συνδέσεις με τον εγκέφαλο και τον νωτιαίο μυελό.

2. δέχεται ίνες από την περιοχή του φλοιού του εγκεφάλου(που σχετίζεται με σωματοκινητικές λειτουργίες) και από την περιφέρεια, καθώς και σωματοαισθητικές πληροφορίες από τον νωτιαίο μυελό.

3. αποστέλλει ίνες στον προκινητικό φλοιό του εγκεφάλου(οι ίνες από τα βασικά γάγγλια κατευθύνονται και στα συνειρμικά κέντρα του προμετωπιαίου εγκεφαλικού φλοιού)

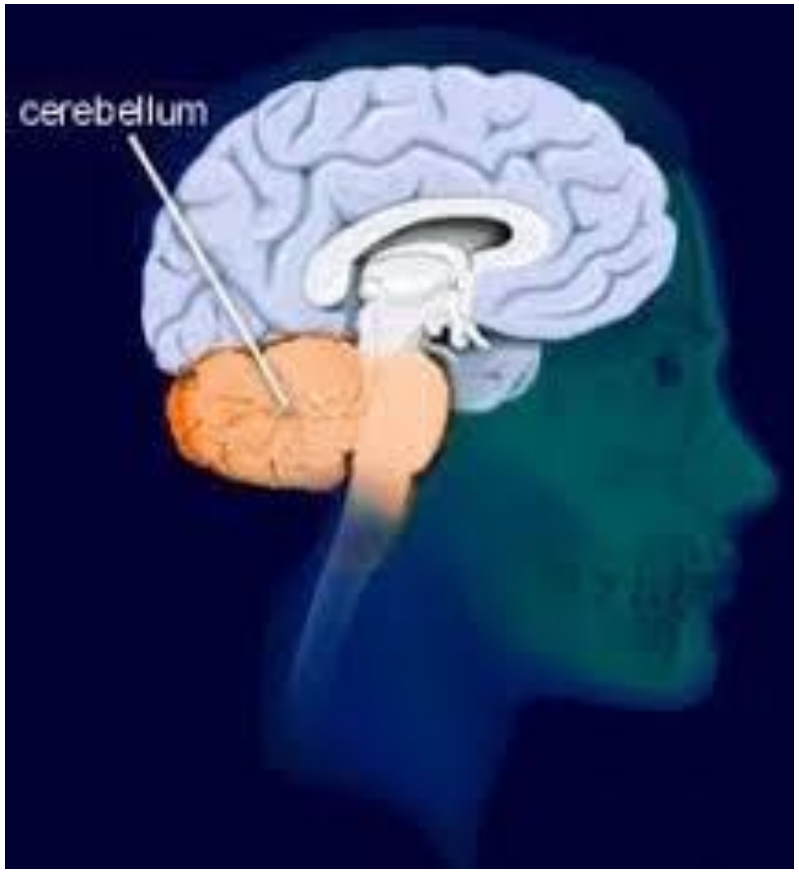
4. συνδέεται αμφίδρομα με πυρήνες του στελέχους του εγκεφάλου, οι οποίοι συνδέονται άμεσα με τον νωτιαίο μυελό.

5. δεν μετέχει σε άλλη λειτουργία του οργανισμού εκτός από αυτή του κινητικού ελέγχου ρυθμίζοντας άμεσα την εκτέλεση των κινήσεων.

Ο ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΟΣ ΡΟΛΟΣ ΤΗΣ ΠΑΡΕΓΚΕΦΑΛΙΔΑΣ

- Η παρεγκεφαλίδα, παίρνοντας πληροφορίες από τους εν τω βάθη αισθητικούς υποδοχείς, από την αφή, από τους λαβυρίνθους, από τα μάτια, αλλά και από τον εγκεφαλικό φλοιό, ενεργεί ως κεντρικός μηχανισμός, έξω από συνειδητό έλεγχο, για ρυθμιστικές επιδράσεις και ρυθμιστικά αντανακλαστικά. Αυτά επηρεάζουν τη μυϊκή σύσπαση για τη διατήρηση της στατικής και της κινητικής ισορροπίας του σώματος, καθώς και για την αρμονική συνεργία των μυών στις εκούσιες κινήσεις.
- Συνδέσεις με το φλοιό
- Ανάδραση από τους μύες της ομιλίας
- Συνδέσεις με το στέλεχος
- Συνεργασία με το δίκτυο των βασικών γαγγλίων μέσω συνδέσεων με το θάλαμο, το φλοιό
- Η παρεγκεφαλίδα βοηθάει στο χρόνο εκπλήρωσης των μερών της κίνησης, κλιμάκωσης του μεγέθους των δράσεων των μυών και συντονίζει την αλληλουχία των συσπάσεων των μυών για κινητική συμπεριφορά με δεξιότητες

Λειτουργικός ρόλος της Παρεγκεφαλίδας



1) Εμπλέκεται στην έναρξη και τον έλεγχο της εκούσιας κινητικότητας
2) Στον χρονισμό των κινήσεων / μυϊκής ενέργειας
3) Στη διόρθωση των σφαλμάτων
4) Στην αντιστάθμιση των βλαβών στον εγκεφαλικό φλοιό
5) Στην κινητική μάθηση και στις προσαρμοστικές τροποποιήσεις

Παθολογία

Κατηγορίες ασθενειών όπως οι εκφυλιστικές, Απομυελινωτικές, αγγειακές, νεοπλασματικές, φλεγμονώδεις, τραυματικές, τοξικές ή μεταβολικές.

Οι πιο συχνές είναι:

- **Εκφυλιστικές (35%)**

Παρεγκεφαλιδική εκφύλιση χωρίς συγκεκριμένη αιτιολογία

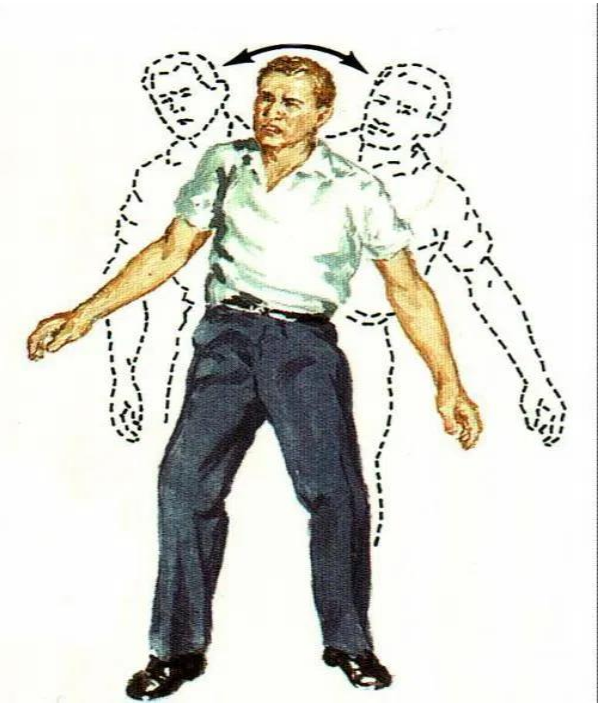
Ατροφία πολλαπλών συστημάτων

- **Απομυελινωτικές (17%)**

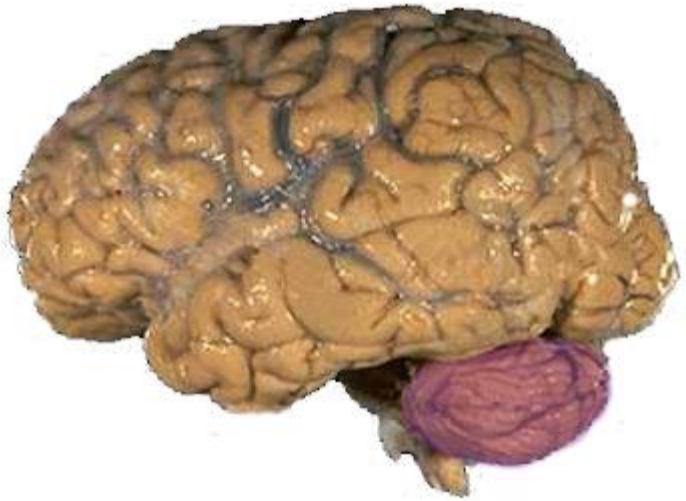
Πολλαπλή σκλήρυνση

- **Αγγειακές (13%)**

Αιμορραγικό εγκεφαλικό επεισόδιο



Εκφυλιστικές



Υπάρχουν διάφορες κληρονομικές νωτιαιοπαρεγκεφαλιδικές αταξίες (hereditary spinocerebellar ataxias)

- Η αταξία του Freidreich είναι η πιο κοινή από αυτές με επιπολασμό 1/50.000. Αρχίζει στην ηλικία των 20 ετών και οδηγεί στο θάνατο στα επόμενα 20 χρόνια.

Τα κύρια χαρακτηριστικά της περιλαμβάνουν αταξία των άνω και κάτω άκρων στη βάδιση, δυσαρθρία, απόντα αντανακλαστικά στα κάτω άκρα, αισθητηριακό έλλειμμα και σημεία της φλοιωνωτιαίας οδού.

Μπορεί να συνυπάρχει και αδυναμία του κάτω κινητικού νευρώνα καθώς και δυστονία, χορεία, και άλλες κινητικές διαταραχές.

Η δυσαρθρία σε αυτήν την ασθένεια είναι μικτή, αταξική και σπαστική.

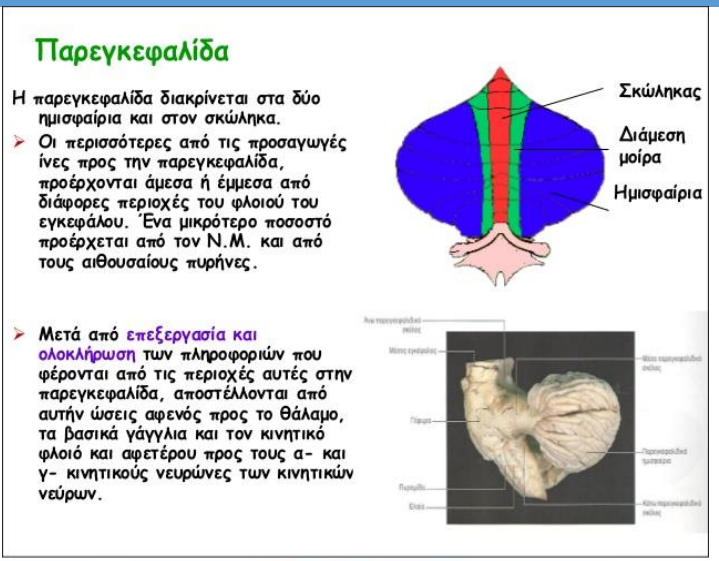
- Η πολλαπλή σκλήρυνση





Τοξικές ή μεταβολικές

- Η οξεία και χρόνια κατάχρηση αλκοόλ μπορεί να παράγει παρεγκεφαλιδικά σημεία και συμπτώματα, με το πιο κοινό από αυτά να είναι ανωμαλία στη στάση και στη βάδιση
- Επίσης, νευροτοξικά επίπεδα διαφόρων φαρμάκων μπορούν να παράγουν παρεγκεφαλιδικά σημεία και συμπτώματα
- Σημεία παρεγκεφαλιδικής δυσλειτουργίας μπορούν να αναπτυχθούν σε σοβαρή μορφή υποσιτισμού και έλλειψη βιταμινών (π.χ. θειαμίνη, βιταμίνη Ε)





- Η παρεγκεφαλίδα λόγω της ευρείας αιμάτωσής της υπόκειται σπανιότερα σε ισχαιμικές αλλοιώσεις σε σχέση με τις υπόλοιπες δομές του κεντρικού νευρικού συστήματος.

- Αντιθέτως, βλάβη στην παρεγκεφαλίδα ή στις παρεγκεφαλιδικές δομές είναι πολύ συχνή στην πολλαπλή σκλήρυνση ή σκλήρυνση κατά πλάκας. Αυτό το γεγονός δεν μας ξαφνιάζει καθώς στην παρεγκεφαλίδα είναι μεγάλη η ποσότητα της λευκής ουσίας.

- Τέλος παρεγκεφαλιδικό σύνδρομο μπορεί να εγκατασταθεί μετά από την εμφάνιση κάποιου όγκου. Ο όγκος μπορεί να είναι μεταστατικός ή να έχει την μορφή παρεγκεφαλιδικού αστροκυττώματος, ή μηνιγγιώματος του παρεγκεφαλιδικού ημισφαιρίου, ή αγγειοβλάστωμα



ΚΛΙΝΙΚΑ ΣΗΜΕΙΑ

- Οι μονόπλευρες βλάβες της παρεγκεφαλίδας επηρεάζουν την σύστοιχη πλευρά του σώματος.
- Οι βλάβες της αιθουσοπαρεγκεφαλίδας και των συνδέσεών της με το αιθουσαίο σύστημα σχετίζονται με τη διαταραχή της ισορροπίας(αυξημένο στασικό λίκνισμα με ταλαντώσεις του κορμού και της κεφαλής, ασταθής βάδιση) και νυσταγμό.
- Οι βλάβες στην κεντρική περιοχή επιφέρουν προβλήματα σε σχέση με την "ανανέωση" της κεντρομόλου πληροφόρησης. Οι ασθενείς δυσκολεύονται να προσαρμοστούν σε μεταβαλλόμενες συνθήκες. Το μέγεθος της μυϊκής δύναμης και ο συγχρονισμός της μυϊκής δραστηριότητας μπορεί να μην ανταποκρίνονται στις τρέχουσες συνθήκες καθώς εκτυλίσσεται η δραστηριότητα



Τα χαρακτηριστικά κλινικά σημεία, όπως περιγράφονται από τον Holmes, είναι:

- Αταξία
- Δυσμετρία
- Ασυνέργεια
- Δυσδιαδοχοκινησία
- Φαινόμενο ανάπαλσης
- Τρόμος
- Υποτονία
- Δυσαρθρία
- Νυσταγμός



ΜΕΘΟΔΟΙ ΚΛΙΝΙΚΗΣ ΕΚΤΙΜΗΣΗΣ



- Δοκιμασία δείκτης-μύτης
- Δοκιμασία δείκτης-μύτη-δείκτης
- Δοκιμασία δείκτης-δείκτης
- Δοκιμασία φτέρνα-γόνατο
- Δοκιμασία δάκτυλου ποδιού-δείκτης
- Δοκιμασίες χρονομετρίας
- Δοκιμασίες διαδοχοκινησίας
- Δοκιμασίες για τη στατική και την κινητική ισορροπία

Ποια είναι τα συμπτώματα της Αταξίας



1. Δυσκολία στην ισορροπία κατά την όρθια στάση

2. Προβλήματα στην βάδιση που μπορεί να περιλαμβάνουν:

- Βάδισμα με τα πόδια πιο ανοιχτά από το κανονικό

- Ταλαντεύσεις ή πτώσεις πότε προς την μια και πότε προς την άλλη πλευρά του σώματος

- Αδυναμία βάδισης σε ευθεία γραμμή

- Πτώσεις λόγω αστάθειας

3. Αδέξιες, μη συντονισμένες κινήσεις των χεριών

4. Τρέμουλο (τρόμος) που συνήθως χειροτερεύει κατά την προσπάθεια να αγγίξουμε ένα σημείο στόχο. Μπορεί να εμφανίζεται στα χέρια, στα πόδια, στο κεφάλι ή και σε όλο το σώμα.

5. Προβλήματα στην ομιλία, κυρίως κακή άρθρωση

6. Προβλήματα με τις κινήσεις των ματιών που μπορεί να κάνει τον ασθενή να διπλά ή θολά

7. Ζάλη

Αξιολόγηση



Κλίμακα Κινητικής Αξιολόγησης

(Motor Assessment Scale- MAS)

Η προσφάτως ανανεωμένη έκδοση περιλαμβάνει οκτώ τομείς:

- Από την ύπτια στην πλάγια κατάκλιση πάνω στην υγιή πλευρά
- Από την ύπτια κατάκλιση στην καθιστή θέση στο πλάι του κρεβατιού
- Ισορροπία στην καθιστή θέση
- Από την καθιστή στην όρθια θέση
- Βάδιση
- Λειτουργία του άνω άκρου(εκτός άκρας χείρας)
- Κινήσεις της άκρας χείρας
- Προχωρημένες δραστηριότητες της άκρας χείρας



- **TUG**
- **Functional reach test**
- **Frechay arm test**
- **Εμβιομηχανικές μετρήσεις**
- **Κινητική αξιολόγηση κατά Rivermead**

Οι τρεις τομείς της περιέχουν ελλείμματα και ανικανότητα : Αδρή Λειτουργικότητα, Κάτω Άκρο και Κορμός, Άνω άκρο. Κάθε τομέας περιλαμβάνει 10 με 15 αντικείμενα. Για παράδειγμα, η Αδρή Λειτουργικότητα περιλαμβάνει τη βάδιση, την έγερση από την καθιστή θέση, την μετακίνηση από την κατάκλιση στην καθιστή θέση στο πλάι του κρεβατιού.

Κάθε αντικείμενο βαθμολογείται με 0 ή 1 και το σύνολο κάθε τομέα αθροίζεται.

Στόχοι Φυσικοθεραπευτικού προγράμματος

- Η εκπαίδευση ελέγχου κατά την εκτέλεση λειτουργικών κινήσεων, ειδικότερα σε δραστηριότητες όπως είναι η έγερση, η επαναφορά στην καθιστή θέση, η βάδιση, η προσέγγιση ή η κατάδειξη αντικειμένου
- Ενθάρρυνση εκτέλεσης ομαλών κινήσεων σε διάφορες τροχιές και ταχύτητες προκειμένου να εξασκηθεί ο έλεγχος της μυϊκής δραστηριότητας αγωνιστών/ανταγωνιστών.
- Εκπαιδευτικές δραστηριότητες, που απαιτούν την παρατεταμένη παραγωγή δύναμης(όπως η συγκράτηση αντικειμένων με παράλληλη κίνηση του άνω άκρου) και δραστηριότητες, που περιλαμβάνουν την παραγωγή έντονης αρχικής δραστηριοποίησης των αγωνιστών(π.χ. άλματα, τρέξιμο, ρίψη μπάλας).
- Εκπαίδευση συντονισμού μεταξύ τμημάτων στα σημεία της μέγιστης αστάθειας.



Στόχοι Φυσιοθεραπευτικού προγράμματος

- Εκπαίδευση δραστηριοτήτων με ποικίλο βαθμό και κατανομή προσαρμογών της στάσης, τόσο προπαρασκευαστικές όσο και συνεχείς.
- Εξάσκηση ανοιχτών και κλειστών δραστηριοτήτων για την εκπαίδευση πρόβλεψης του συγχρονισμού(π.χ. αναπήδηση μπάλας).
- Παροχή αυξημένης ανατροφοδότησης για παράγοντες που επηρεάζουν την εκτέλεση.
- Δημιουργία ενός περιβάλλοντος εξάσκησης, που επιτρέπει στο άτομο να αναπτύξει τον κινητικό έλεγχο(ακρίβεια)
- Επανεκπαίδευση της ισορροπίας, δυναμικής σταθερότητας κορμού και άκρων





Φυσικοθεραπεία

- Τεχνικές επανεκπαίδευσης Bobath, PNF
- Λειτουργική επανεκπαίδευση
- Λειτουργικός ηλεκτρικός ερεθισμός FES
- Χρήση ορθωτικών
- Ασκήσεις φόρτισης και ενδυνάμωσης
- Επανεκπαίδευση για ανεξάρτητη βάδιση
- Ισορροπιστικές λειτουργικές δραστηριότητες