

## ГЛЮТЕНОВАЯ АТАКСИЯ – РАСПРОСТРАНЕННОЕ, ПЛОХО ДИАГНОСТИРУЕМОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ

**Труфанов Е.А., Свиридова Н.К., Мартыновский М.М.**

Кафедра неврологии и рефлексотерапии, Национальный университет охраны здоровья имени П.Л. Шупика, г. Киев, Украина



**Целью** нашей работы было повысить осведомленность неврологов и семейных врачей о глютеновой атаксии, усовершенствовать диагностический подход и улучшить диагностику.

**Материал и методы.** При написании обзорной статьи использовались ресурсы PubMed и Google Scholar.

При написании обзорной статьи использовались ресурсы PubMed и Google Scholar.

**Результаты.** При проведении дифференциальной диагностики атаксий невероятно важным является не пропустить заболевания, которые поддаются лечению. Одним из таких заболеваний является глютеновая атаксия, ранняя диагностика которой и своевременное лечение (безглютеновая диета) приводит к значительному уменьшению клинических симптомов и предотвращает их прогрессирование.

Глютеновая атаксия является одним из наиболее распространенных и в то же время плохо диагностируемых заболеваний, проявляющихся атаксией. По данным исследований ее распространенность среди всех атаксий составляет 15% и достигает 40% среди всех идиопатических спорадических атаксий (Hadjivassiliou M., Sanders D.D., Aeschlimann D.P., 2015).

**Ключевые слова:** глютеновая атаксия, целиакия, расстройства, связанные с глютеном.

---

### Abstract

#### GLUTEN ATAXIA - A COMMON, COMMONLY MISDIAGNOSED DISEASE

**Trufanov Y.O., Svyrydova N.K., Martynovsky M.M.**

Department of Neurology and Reflexology, the Shupyk National Healthcare University of Ukraine, Kyiv, Ukraine

**The objective** of our research was to raise awareness of neurologists and family physicians about gluten ataxia and improve the diagnostic approaches.

**Methods.** PubMed and Google Scholar resources were used to write the review article.

**Discussion.** It is incredibly important not to overlook treatable courses of ataxia. One of these diseases is gluten ataxia. Early diagnosis and timely treatment (gluten-free diet) of gluten ataxia leads to a significant improvement of clinical symptoms and prevents their progression. Gluten ataxia is one of the most common and commonly misdiagnosed ataxia. Its

prevalence among all ataxias is 15% and reaches 40% among all idiopathic sporadic ataxias (Hadjivassiliou M., Sanders D.D., Aeschlimann D.P., 2015).

**Keywords:** gluten ataxia, celiac disease, gluten-related disorders.

## Резюме

### ГЛЮТЕНОВА АТАКСІЯ - ПОШИРЕНЕ ЗАХВОРЮВАННЯ, ЩО ПОГАНО ДІАГНОСТУЄТЬСЯ

Труфанов Є.О., Свиридова Н.К., Мартиновський М.М.

Кафедра неврології і рефлексотерапії, Національний університет охорони здоров'я імені П.Л. Шупика, м. Київ, Україна

**Метою** нашої роботи було підвищити обізнаність неврологів і сімейних лікарів про глютену атаксию, удосконалити діагностичний підхід і поліпшити діагностику.

**Матеріал і методи.** При написанні оглядової статті використовувалися ресурси PubMed і Google Scholar.

**Результати.** При проведенні диференціальної діагностики атаксій наймовірно важливим є не пропустити захворювання, які піддаються лікуванню. Одним з таких захворювань є глютену атаксія, рання діагностика якої і своєчасне лікування (безглютену дієта) призводить до значного зменшення клінічних симптомів і запобігає їх прогресуванню.

Глютену атаксія є одним з найбільш поширених і в той же час таких захворювань, що проявляються атаксією та які погано діагностуються. За даними досліджень її поширеність серед всіх атаксій становить 15% і досягає 40% серед всіх ідіопатичних спорадичних атаксій (Hadjivassiliou M., Sanders D.D., Aeschlimann D.P., 2015).

**Ключові слова:** глютену атаксія, целиакія, розлади, пов'язані з глютену

**Введение.** Расстройства, связанные с глютену относятся к спектру разнообразных клинических проявлений, вызванных приемом внутрь глютену у генетически предрасположенных лиц. Они включают как кишечные, так и внекишечные проявления. Наиболее известным среди этой группы заболеваний является целиакія (Hadjivassiliou M., Sanders D.D., Aeschlimann D.P., 2015), которая является иммуноопосредованным энтеропатическим заболеванием, возникающим у генетически предрасположенных людей при приеме глютену (Fasano A., Berti I., Gerarduzzi T., et al., 2003).

Глютену атаксія является одним из наиболее распространенных и в тоже время плохо диагностируемых заболеваний, проявляющихся атаксією. Она является аутоиммунным заболеванием, при котором иммунная система организма вырабатывает антитела к глютену, которые в

дальнейшем приводят к повреждению мозжечка, что может привести к тяжелой инвалидности (Lionetti E., Catassi C., 2011).

Распространенность глютену атаксии среди всех атаксий составляет 15% и достигает 40% среди всех идиопатических спорадических атаксий (Hadjivassiliou M., Sanders D.D., Aeschlimann D.P., 2015).

В Украине мы нашли только небольшое количество информации, посвященные глютену атаксии в малочисленном контексте работ по атаксиям и целиакії, что указывает на актуальность этой работы в Украине.

**Целью** нашей работы было повысить осведомленность неврологов и семейных врачей о глютену атаксии, усовершенствовать диагностический подход и улучшить диагностику.

**Матеріал і методи.** При написании обзорной статьи использовались ресурсы PubMed и Google Scholar.

**Результаты и их обсуждение.** Атаксия является общим проявлением различных неврологических состояний, включая наследственные атаксии, инсульт, злокачественные новообразования головного мозга, рассеянный склероз, травмы, токсическое воздействие и инфекционные заболевания. Прогрессирующая атаксия часто вызывает диагностическую неопределенность в практике невролога и во многих случаях остается недиагностированной (de Silva R.N., Vallortigara J., Greenfield J. et al., 2019).

К большому сожалению, не все атаксии поддаются лечению. При проведении дифференциальной диагностики атаксий невероятно важным является не пропустить заболевания, которые поддаются лечению относятся: глютеновая атаксия, атаксия с дефицитом витаминов B12, E, атаксия с дефицитом кофермента Q10 (убихинона), эпизодическая атаксия 2-го типа. Ведущее место среди них занимает глютеновая атаксия.

Расстройства, связанные с глютеном это заболевания иммунного генеза, вызванные глютеном (фракцией белков, присутствующих в зернах пшеницы, ржи и ячменя), которые развиваются у лиц с генетической предрасположенностью (с антигенами HLA-DQ2 или DQ8). Под влиянием глютена образуются специфические антитела (к тканевой трансглутаминазе типа 2 [TG2], антиэндомизимальные [EMA], к дезаминированным пептидам глиадина [DGP]) и развивается аутоиммунная воспалительная реакция, которая приводит к атрофии ворсинок слизистой оболочки тонкого кишечника. Во всем мире расстройства, связанные с глютеном поражают около 1% населения, хотя в некоторых странах эти показатели могут варьировать (Lionetti E., Catassi C., 2011). Эпидемиологические данные о распространенности глютеновых заболеваний увеличиваются с 0,03% в мире в 1970-х годах до 1,26% в Европе и США по текущим данным (Fasano A., Berti I., Gerarduzzi T., et al., 2003).

Несмотря на то, что и целиакия и глю-

теновая атаксия относятся к группе заболеваний, связанных с глютеном, они не являются одним и тем же заболеванием, так как при целиакии определяются антитела к трансглутаминазе 2-го типа, а при глютеновой атаксии – 6-го типа.

Классические проявления целиакии, такие как вздутие живота, потеря веса, диарея, анемия и мальабсорбция больше не считаются обязательными, и пациенты могут обращаться с минимальными желудочно-кишечными симптомами или их отсутствием, но с разнообразными внекишечными проявлениями с поражением других органов, например, нервной системы и кожи (Hadjivassiliou M., Sanders D.D., Aeschlimann D.P., 2015; Lionetti E., Catassi C., 2011).

Среди неспецифических симптомов выделяют остеопороз, раздражительность, поведенческие расстройства, плохую успеваемость в школе. Большая доля случаев целиакии может протекать бессимптомно (Lionetti E., Catassi C., 2011).

Неврологические проявления являются одними из наиболее распространенных внекишечных признаков целиакии. Они включают сенсомоторную аксональную периферическую полинейропатию, сенсорную ганглиопатию, глютеновую энцефалопатию, эпилепсию, миопатию, миелопатию и редко хорею (Hadjivassiliou M., Sanders D.D., Aeschlimann D.P., 2015).

Глютеновая атаксия обычно проявляется изолированной мозжечковой атаксией в первую очередь с нарушением походки и атаксией нижних конечностей. Редко атаксия возникает в сочетании с миоклонусом, тремором неба, опсоклонус-миоклонусом. Только 10% пациентов с глютеновой атаксией имеют какие-либо желудочно-кишечные симптомы (Hadjivassiliou M., Sanders D.D., Aeschlimann D.P., 2015; Mitoma H., Adhikari, K., Aeschlimann D., et al., 2016).

Пик заболеваемости глютеновой атаксии приходится на средний возраст, однако описаны случаи заболевания и в детском возрасте (Diaconu G., Burlea M., Grigore I., et al., 2013). Неспособность поставить диагноз на ранней стадии может привести к прогрессирующему ухудшению атаксии,

что можно было бы предотвратить с помощью безглютеновой диеты (Hadjivassiliou M., Sanders D.D., Aeschlimann D.P., 2015).

Дифференциальная диагностика между различными видами атаксий имеет большое значение, так как от правильной диагностики зависит тактика ведения пациента, терапевтические стратегии и прогноз. Таким образом, диагностика глютеновой атаксии будет иметь большое значение в дальнейшем ведении и лечении пациента.

Невролог или семейный врач должен клинически заподозрить возможность наличия глютеновой атаксии, а для подтверждения диагноза используются специальные обследования: серологические исследования на антиглиадиновые и эндомизимальные антитела.

На МРТ головного мозга у более чем половины пациентов отмечается атрофия мозжечка, однако этот симптом не является специфичным для глютеновой атаксии.

Ранняя диагностика и своевременное лечение (безглютеновая диета) приводит к значительному уменьшению клинических симптомов (вплоть до полного их исчезновения) и предотвращает их прогрессирование. Эффективность лечения зависит от времени, прошедшего от начала атаксии до постановки диагноза, поскольку гибель нейронов мозжечка в результате воздействия глютена необратима (Mitoma H., Adhikari K., Aeschlimann D., et al., 2016; Hadjivassiliou M., Sanders D.D., Aeschlimann D.P., 2015).

Из пищевого рациона исключаются злаки содержащих глютен (например, пшеница, рожь, ячмень, тритикале, кускус, полба и камут). К безопасным продуктам для пациентов с целиакией относят: рис, кукуруза, гречка, картофель, тапиока, сорго, просо, киноа, амарант и чистый овес. Овощи, салаты, бобовые, фрукты, орехи, мясо, рыбу, птицу, сыр, яйца и молоко, можно употреблять без ограничений (Lionetti E., Catassi C., 2011).

**Выводы.** При проведении дифференциальной диагностики атаксий невероятно важным является не пропустить заболевания, которые поддаются лечению. Одним

из таких заболеваний является глютеновая атаксия, ранняя диагностика которой и своевременное лечение (безглютеновая диета) приводит к значительному уменьшению клинических симптомов и предотвращает их прогрессирование.

### Литература

1. de Silva, R. N., Vallortigara, J., Greenfield, J., Hunt, B., Giunti, P., & Hadjivassiliou, M. (2019). Diagnosis and management of progressive ataxia in adults. *Practical neurology*, 19(3), 196-207.
2. Diaconu, G., Burlea, M., Grigore, I., Anton, D. T., & Trandafir, L. M. (2013). Celiac disease with neurologic manifestations in children. *Revista medico-chirurgicală a Societății de Medici și Naturaliști din Iași*, 117(1), 88-94.
3. Fasano, A., Berti, I., Gerarduzzi, T., Not, T., Colletti, R. B., Drago, S., ... & Horvath, K. (2003). Prevalence of celiac disease in at-risk and not-at-risk groups in the United States: a large multicenter study. *Archives of internal medicine*, 163(3), 286-292.
4. Hadjivassiliou, M., Sanders, D. D., & Aeschlimann, D. P. (2015). Gluten-related disorders: gluten ataxia. *Digestive Diseases*, 33(2), 264-268.
5. Lionetti, E., & Catassi, C. (2011). New clues in celiac disease epidemiology, pathogenesis, clinical manifestations, and treatment. *International reviews of immunology*, 30(4), 219-231.
6. Mitoma, H., Adhikari, K., Aeschlimann, D., Chattopadhyay, P., Hadjivassiliou, M., Hampe, C. S., ... & Yuki, N. (2016). Consensus paper: neuroimmune mechanisms of cerebellar ataxias. *The Cerebellum*, 15(2), 213-232.