

Глазодвигательные расстройства в практике невролога

С.А. Ключников, Г.А. Азиатская

В статье приводится описание различных окуломоторных расстройств, с которыми сталкивается невролог в повседневной практике. Подчеркивается, что обнаружение типичных глазодвигательных нарушений в большинстве случаев позволяет поставить топический диагноз без использования дополнительных методов исследований. Подробно описан алгоритм клинической оценки окуломоторных функций. Последовательно изложены основные синдромы глазодвигательных расстройств. Отмечена роль диагностики окуломоторных нарушений в выявлении и дифференциальной диагностике различных нейродегенеративных и нейрометаболических заболеваний, при которых этот симптомокомплекс является ключевым. В качестве примера подобной патологии приведена болезнь Ниманна–Пика типа С, для которой характерно наличие вертикального супрануклеарного паралича взора. На примере этого заболевания продемонстрирована диагностическая ценность современного метода вестибулоокулографии на базе технологии EyeSeeCam.

Ключевые слова: глазодвигательные расстройства, окуломоторные функции, клиническая диагностика, плавное слежение, саккады, нистагм, вертикальный супрануклеарный паралич взора, болезнь Ниманна–Пика типа С, вестибулоокулография.

Клиницистам-неврологам ежедневно приходится иметь дело с пациентами, у которых при неврологическом осмотре выявляются различные окуломоторные расстройства. Глазодвигательные нарушения служат симптомом многих неврологических заболеваний. Качественно проведенное исследование окуломоторной функции во многих случаях является ключом к точной топической диагностике. С точки зрения топического диагноза существуют анатомо-физиологические закономерности, имеющие важное клиническое значение. Так, за вертикальные движения глазных яблок отвечают структуры среднего мозга, за горизонтальные – варолиев мост. Еще одной важной структурой является мозжечок, нарушение функций которого можно легко выявить по нарушению плавности саккад, невозможности фиксировать взгляд, бьющему вниз нистагму или по нарушению подавления вестибулоокулярного рефлекса (ВОР) при фиксации взора. Клинически значимые глазодвигательные нарушения могут быть легко обнаружены опытным неврологом в ходе осмотра, и при этом в большинстве случаев не требуется дополнительных инструментальных методов исследования, чтобы поставить топический диагноз.

Точная диагностика глазодвигательных нарушений весьма важна для выявления и дифференциальной диагностики наследственной нейродегенеративной патологии и нейрометаболических заболеваний, при многих формах которых окуломоторные расстройства являются одним из ключевых клинических симптомов. Ярким примером такой патологии служит болезнь Ниманна–Пика типа С (БНП-С) – наследственное невровисцеральное заболевание, одна из

форм лизосомных болезней накопления, в основе патогенеза которого лежат нарушения интрацеллюлярного транспорта холестерина и других липидов с накоплением незетирифицированного холестерина в лизосомах и эндосомах клеток мозга и ретикулоэндотелиальной системы. Возраст дебюта заболевания сильно варьирует – от неонатального периода до взрослого возраста. Клиническая картина БНП-С представлена соматическими, неврологическими и психиатрическими симптомами и отличается выраженным фенотипическим полиморфизмом. Болезнь Ниманна–Пика типа С неуклонно прогрессирует, приводя к стойкой неврологической инвалидизации и преждевременной смерти. Важным клиническим признаком БНП-С является нарушение вертикальных саккад, которое регистрируется более чем у 95% всех пациентов с подтвержденным диагнозом, что делает исследование движений глаз ценным инструментом для ранней диагностики этого заболевания, имеющего в настоящее время патогенетическое лечение.

Клиническая оценка глазодвигательной системы

Исследование окуломоторных функций проводится в определенной последовательности. Обычно вначале оценивается положение головы, так как существуют окуломоторные состояния, приводящие к ее вынужденному наклону. К ним относятся паралич блокового нерва с наклоном головы в здоровую сторону и наклон головы в рамках так называемой реакции глаз на наклон, являющейся частью системы рефлекторного поддержания вертикальности. Затем оцениваются положение глазных яблок и их отклонение. Проводится тест поочередного прикрывания глаз ладонью. При этом можно зафиксировать отклонение оси глазного яблока кнутри, кнаружи и по вертикальной оси. Очень важно прикрывать глаз на несколько секунд, не перемещая руку слишком быстро, поскольку глазам нужно вре-

ФГБНУ «Научный центр неврологии», Москва.

Сергей Анатольевич Ключников – канд. мед. наук, вед. науч. сотр. V неврологического отделения.

Гузель Анваровна Азиатская – аспирант отделения нейрореабилитации и физиотерапии.

мя для возможной девиации. Если держать глаз прикрытым слишком короткое время, обнаружить патологические изменения будет затруднительно. Наиболее чувствительным является тест на попеременное закрывание–открывание глаз – таким образом можно увидеть максимальный угол отклонения глаза. Вертикальная дивергенция или вертикальное косоглазие обычно указывают на поражение центральной нервной системы, косая девиация является составляющей реакции глаз на наклон. На следующем этапе проводится оценка плавных содружественных следящих движений глазных яблок. Пациента просят следить за плавно перемещающимся предметом (неврологическим молоточком или пальцем исследователя). Отмечается, является ли слежение действительно плавным или саккадирующим, фиксируются ограничения движений глазных яблок и отсутствие или наличие диплопии. Ошибкой, которую часто допускают при оценке плавных следящих движений глаз, является излишняя быстрота перемещения визуального объекта, за которым следит пациент, а также его отведение слишком далеко. В этом случае легко принять за патологию возникающий установочный нистагм. При проверке вертикального плавного слежения необходимо приподнимать и удерживать веки пациента, чтобы видеть его глаза, когда он смотрит вниз.

Далее исследуются саккады – быстрые согласованные движения глаз, происходящие одновременно и в одном направлении. При выполнении теста саккад глаза пациента должны следить за целью, создаваемой генератором визуальных или звуковых стимулов. Обычно при неврологическом осмотре такими генераторами являются движения или щелчки пальцами. При этом цель движется непрерывно, как в тесте плавного слежения, а скачкообразно, от одной позиции к другой. Пациент должен попытаться зафиксировать взгляд на цели, а затем перевести его на следующую позицию быстрыми движениями глаз (саккадами). Оцениваются инициация, скорость и объем саккадирующих движений глазных яблок. В норме саккады должны состоять из одного быстрого движения, которое приводит к точной фиксации взгляда на новой цели. Частыми ошибками при исследовании саккад являются слишком быстрый темп смены генераторов стимулов либо постепенное его ускорение в ходе исследования. Необходимо выполнять тестирование медленно, с частотой примерно 1 Гц. Еще одна ошибка заключается в том, что саккады проверяются в положении слишком сильно отведенных глазных яблок, при этом можно перепутать саккады с возникающим установочным нистагмом. Необходимо, чтобы глазные яблоки отклонялись при исследовании не более чем на 30°. То же справедливо и для вертикальных саккад – если врач отводит цель слишком далеко вверх и вниз, пациент теряет ее из виду, при этом саккады не могут быть оценены достоверно.

Затем необходимо исследовать функцию фиксации взора при крайних отведениях глазных яблок. При этом иногда отмечается наличие установочного нистагма – единичных подергиваний глазных яблок, возникающих при крайнем отведении взора. В норме может наблюдаться несколько нистагмоидных подергиваний глаз вследствие наступления утомления глазных мышц. При патологии возникают разнообразные варианты нистагма, анализ которых позволяет определить локализацию патологического процесса. Затем исследуется функция конвергенции/дивергенции глазных яблок. Нарушение конвергенции глаз топически указывает на дисфункцию мезенцефальных структур. При оценке установочного нистагма также не нужно уводить цель слишком далеко в стороны, так как пациент должен быть в состоянии ее зафиксировать.

В заключение неврологу необходимо провести некоторые тесты по оценке вестибулярной функции, которая находится в тесной связи с окулomotorной системой. Следует отметить наличие спонтанного нистагма. Для объективной оценки целесообразно применение специальных приспособлений, например очков Френзеля, что позволяет выявить именно периферический вестибулярный спонтанный нистагм, который, как правило, может подавляться при фиксации взора, поэтому его сложно увидеть без подобных очков. Они также подавляют фиксацию взора и, таким образом, позволяют достоверно установить наличие спонтанного нистагма. Следующим этапом является проведение теста встряхивания головы. Пациента просят закрыть глаза, и исследователь быстрыми движениями производит встряхивание его головы около 20 раз. После открытия глаз отмечают, появляется ли нистагм. К примеру, если имеет место периферический дефицит на левой стороне, встряхивание головы будет вызывать нистагм вправо. Но если в патологический процесс вовлечен мозжечок, то возникает вертикальный нистагм при встряхивании головы в горизонтальной плоскости. Также целесообразно проведение теста поворота головы, который является важным для оценки ВОР. Пациента просят смотреть прямо, исследователь удерживает его голову, предварительно установив, что пассивные движения в шее не ограничены и не вызывают дискомфорта. Затем производится очень быстрый поворот головы, при этом пациента просят сфокусировать взгляд на одной точке. Исследователь отмечает, остается ли взгляд сфокусированным на цели или перемещается вместе с головой, а затем совершаются корректирующие саккады с рефиксацией взора, что является признаком недостаточности ВОР. При проведении теста поворота головы не следует слишком быстро возвращать голову в исходное положение – в таком случае трудно определить функционирование ВОР. Поэтому необходимо сделать одно движение и удерживать взгляд и голову повернутыми. Еще одной частой ошибкой является слишком сильный поворот головы в сторону. В этой ситуации можно перепутать ВОР с

возникающим установочным нистагмом. Достаточный угол поворота – примерно 20°–30°. Следующим этапом осмотра является исследование так называемого подавления ВОР при фиксации взора. Этот тест важен для оценки функции клочка мозжечка. Пациент должен сфокусировать взгляд на больших пальцах вытянутых вперед рук, а затем одновременно повернуть голову и руки с одинаковой угловой скоростью. Врач при этом оценивает, оставался ли взгляд испытуемого сфокусированным на цели или глаза совершали движения, что указывает на нарушение подавления ВОР, свидетельствующее о патологии мозжечка (флоккулярной и парафлоккулярной зон).

При наличии технической возможности проводится оценка оптокинетического (“железнодорожного”, “зрительного”) нистагма (ОКН), являющегося физиологической реакцией на движение различных предметов перед глазами. Медленная фаза нистагма направлена в сторону двигающихся объектов. Для исследования ОКН больному предлагают смотреть на вращающийся перед его глазами (со скоростью 10 оборотов в 20 с) барабан с нанесенными на белом фоне черными полосами. При этом генерируется нистагм, имеющий направление, обратное вращению барабана. При оценке ОКН не следует раскручивать барабан слишком быстро, иначе пациент не сможет как следует фиксировать изображения. Исследование ОКН – полезный прием, особенно у детей или у пациентов, с которыми затруднен контакт, у больных со сниженным уровнем сознания. В норме ОКН вызывается равномерно во всех направлениях. У пациентов можно наблюдать такое явление, когда ОКН возникает в сторону вращения барабана, что бывает при наличии спонтанного нистагма невестибулярного происхождения.

Синдромы глазодвигательных расстройств

Разнообразные окуломоторные нарушения возникают при преимущественной локализации очагов поражения в мозжечке и стволе головного мозга (рис. 1, 2). В таблице представлены основные проявления глазодвигательных нарушений, характерная локализация очагов поражения, а также заболевания, при которых наиболее часто встречается каждый вид глазодвигательных расстройств.

В качестве клинического примера развивающихся сложных сочетанных глазодвигательных расстройств можно привести синдром Валленберга–Захарченко. Этот симптомокомплекс обычно возникает при ишемическом инфаркте заднелатерального отдела продолговатого мозга в бассейне позвоночной или задней нижней мозжечковой артерии и требует проведения urgentных мероприятий. Ведущим симптомом при этом синдроме является острое головокружение с тенденцией к падениям в сторону поражения. Также отмечаются диплопия, нарушение чувствительности на лице и туловище, бульбарный синдром с дисфагией, осиплостью голоса, дизартрией, гемиатаксия.

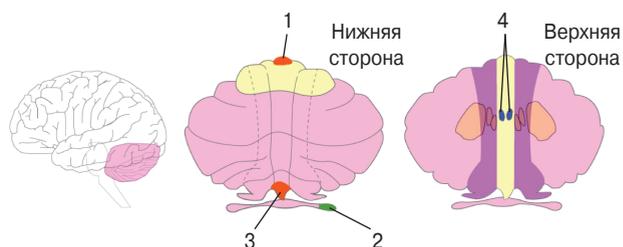


Рис. 1. Основные локализации очагов поражения в мозжечке при окуломоторных нарушениях. 1 – окуломоторная область червя, 2 – флоккулюс/парафлоккулюс, 3 – узелок, 4 – ядра шатра.

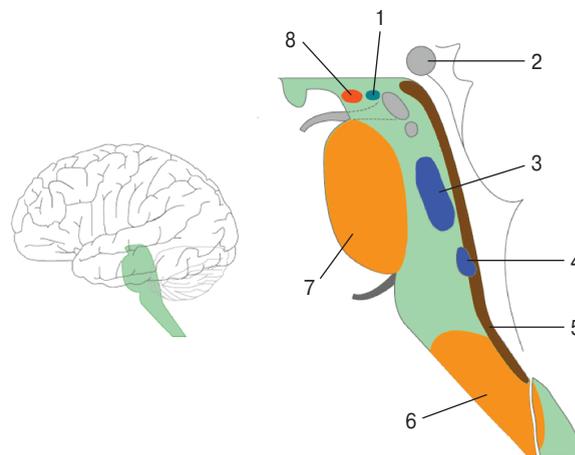


Рис. 2. Основные локализации очагов поражения в стволе мозга при окуломоторных нарушениях. 1 – интерстициальное ядро Кахаля, 2 – задняя комиссура среднего мозга, 3 – парамедианная ретикулярная формация моста (PPRF), 4 – Nucleus prepositus hypoglossi, 5 – медиальный продольный пучок, 6 – продолговатый мозг, 7 – понтомезенцефальная область, 8 – ростральное интерстициальное ядро медиального продольного пучка (riMLF).

Чувствительные расстройства возникают на лице на стороне поражения, а также на контралатеральной стороне туловища и на конечностях с противоположной очагу стороны. У пациентов также часто фиксируется наличие синдрома Горнера (птоз, миоз, энофтальм) на стороне поражения. Окуломоторные нарушения весьма разнообразны. Для синдрома Валленберга–Захарченко характерны вертикальная дивергенция глазных яблок с поворотом головы, а также девиация субъективной визуальной вертикали, горизонтальный установочный нистагм, спонтанный нистагм в направлении интактной стороны, гиперметрические саккады в сторону поражения, гипометрические – в “здоровую” сторону. Также имеет место “латеропульсия” вертикальных саккад.

Как уже отмечено выше, вертикальный надъядерный паралич взора (ВНПВ) с поражением саккад, сначала направленных вниз, а затем и направленных вверх, служит одним из наиболее характерных неврологических проявлений лизосомной болезни накопления – БНП-С. Данная закономерность и динамика развития пареза обусловлены

Основные синдромы глазодвигательных расстройств

Вид глазодвигательных нарушений	Локализация очага поражения	Заболевания
Нарушения плавного слежения	Флоккулюс/ парафлоккулюс	Рассеянный склероз Синдром инфантильной задержки инициации саккад (синдром Когана) Прогрессирующие аутосомно-доминантные СЦА Прочие формы мозжечковых дегенераций (болезнь Фридрейха, оливопонтocerebellарная атрофия, поражения мозжечка вследствие хронической алкогольной интоксикации или паранеопластического процесса) Лекарственные интоксикации
Нарушения саккад		
<i>Вертикальный надъядерный паралич взора</i>	riMLF	БНП-С ПНП Болезнь Уиппла Инфаркт или кровоизлияние в среднем мозге Болезнь Гоше 3-го типа СЦА Энцефалопатия Вернике
<i>Горизонтальный надъядерный паралич взора</i>	PPRF	Хроническая прогрессирующая наружная офтальмоплегия/синдром Кернса–Сейра Болезнь Уиппла Болезнь Гоше 3-го типа Энцефалопатия Вернике
<i>Межъядерная офтальмоплегия</i> (В пораженном глазу наблюдается нарушение приведения. “Здоровый” глаз имеет абдукцию, но с нистагмом. Также имеет место горизонтальная диплопия при направлении взгляда, контралатеральном пораженной стороне)	Медиальный продольный пучок	Рассеянный склероз
<i>Гиперметрические саккады</i> (Генерируются чрезмерные саккады, как бы “перелетающие” цель, что требует генерации корректировочных саккад противоположного направления)	Ядра шатра мозжечка	Рассеянный склероз СЦА Прочие формы мозжечковых дегенераций
<i>Гипометрические саккады</i> (Генерация саккад недостаточная, что требует генерации корректировочных саккад. У маленьких детей и при крупной амплитуде саккад гипометрия рассматривается как вариант нормы)	Окуломоторная область червя мозжечка	Рассеянный склероз СЦА Прочие формы мозжечковых дегенераций Болезнь Гентингтона GM1- и GM2-ганглиозидозы (болезнь Тея–Сакса) Атаксия с окуломоторной апраксией 1-го и 2-го типов
<i>Медленные горизонтальные саккады</i>	PPRF	Болезнь Гентингтона Хроническая прогрессирующая наружная офтальмоплегия/синдром Кернса–Сейра Синдром SANDO СЦА (наиболее часто – 2-го и 7-го типов)
<i>Медленные вертикальные саккады</i>	riMLF	Болезнь Гентингтона Хроническая прогрессирующая наружная офтальмоплегия/синдром Кернса–Сейра Синдром SANDO СЦА (наиболее часто – 2-го и 7-го типов)
<i>Комбинированный вертикальный и горизонтальный паралич взора</i>	riMLF + PPRF	ПНП
<i>Хроническая прогрессирующая наружная офтальмоплегия</i> (Постепенно нарастающие нарушения движений глаз и век при мышечной патологии первичного или вторичного митохондриального генеза)	Глазодвигательные мышцы	Хроническая прогрессирующая наружная офтальмоплегия/синдром Кернса–Сейра Синдром SANDO
Нистагм		
<i>Изолированный горизонтальный установочный нистагм</i>	Nucleus prepositus hypoglossi	Рассеянный склероз
<i>Изолированный вертикальный установочный нистагм</i>	Интерстициальное ядро Кахала	Инфаркт или кровоизлияние в среднем мозге

Таблица. Окончание

Вид глазодвигательных нарушений	Локализация очага поражения	Заболевания
<i>Комбинированный горизонтальный и вертикальный установочный нистагм</i>	Флоккулюс/парафлоккулюс	Рассеянный склероз СЦА Прочие формы мозжечковых дегенераций
<i>Конвергентно-ретракционный нистагм</i> (Глаза совершают конвергирующие и ретракционные осцилляции после саккады, направленной вверх)	Задняя комиссура среднего мозга	Энцефалопатия Вернике Инфаркт или кровоизлияние в средний мозг
<i>Бьющий вверх нистагм</i>	Продолговатый мозг или понтомезенцефальная область	Рассеянный склероз Энцефалопатия Вернике
<i>Бьющий вниз нистагм</i>	Флоккулюс/парафлоккулюс	Рассеянный склероз СЦА Прочие формы мозжечковых дегенераций
<i>Приобретенный маятникообразный нистагм</i>	Понтomesенцефальная область	Рассеянный склероз
<i>Рикошетный нистагм</i> (При исследовании фиксации взгляда возникает нистагм при движении глаз в сторону поражения мозжечка, при возвращении глаз к средней линии при этом может появиться нистагм в противоположном направлении – рикошетный нистагм)	Флоккулюс/парафлоккулюс	СЦА Прочие формы мозжечковых дегенераций
<i>Центральный позиционный нистагм</i> (Вертикальное или диагональное направление, фиксация взгляда не оказывает на него влияния, длительность нистагма распространяется на всё время, пока больной находится в положении, при котором нистагм появился)	Узелок или окуломоторная область червя мозжечка	СЦА Прочие формы мозжечковых дегенераций
<i>Периодический альтернирующий нистагм</i> (Горизонтальный нистагм спонтанно приобретает обратное направление с периодичностью в несколько минут (обычно 1–3 мин))	Узелок или окуломоторная область червя мозжечка	СЦА Прочие формы мозжечковых дегенераций
Нарушение подавления ВОР (В норме человек способен подавлять ВОР при помощи фиксации взгляда на предмете)	Флоккулюс/парафлоккулюс	СЦА Прочие формы мозжечковых дегенераций Лекарственные интоксикации Алкогольная интоксикация

Обозначения: ПНП – прогрессирующий надъядерный паралич; СЦА – спиноцеребеллярные атаксии; PPRF (paramedian pontine reticular formation) – парамедианная ретикулярная формация моста; riMLF (rostral interstitial nucleus of medial longitudinal fasciculus) – ростральное интерстициальное ядро медиального продольного пучка; SANDO (sensory ataxic neuropathy with dysarthria and ophthalmoparesis) – сенсорная атактическая невропатия, дизартрия, офтальмопарез.

двусторонней иннервацией мышц-элеваторов – верхней прямой и нижней косой и односторонней (ипсилатеральной) – нижней прямой и верхней косой, исходящей от генератора вертикальных саккад (riMLF). Оценка синдрома глазодвигательных расстройств при этом заболевании является одним из ключевых мероприятий в дифференциальной диагностике. При исследовании окуломоторной функции необходимо попросить пациента не только следить за целью, но и производить быстрые перемещения глазных яблок по командам “посмотрите вверх, вниз, вправо, влево”. Первоначально поражаются быстрые саккадические вертикальные движения глаз, при этом медленное плавное слежение может быть нормальным. Со временем окуломоторные расстройства прогрессируют вплоть до развития полного ВНПВ. Надъядерный характер паралича взгляда при БНП-С подтверждается тем фактом, что ВОР сохраняется в течение длительного времени,

подобно тому, как это происходит при прогрессирующем надъядерном параличе. При этом сохраняются рефлекторные движения глазных яблок, индуцированные с помощью ВОР (так называемый симптом “голова и глаз куклы”).

Неврологу следует также иметь в виду нарушения ОКН. Выпадение или ослабление ОКН в одном или нескольких направлениях может отмечаться при поражении его рефлекторной дуги на любом уровне. Оптикинетический нистагм генерируется при рецепции с желтых пятен сетчатки, поэтому выпадение ОКН наблюдается при центральных скотомах, резком снижении зрения, а также при нарушении фиксации вследствие недостатка внимания больного, когда изображение не попадает на желтые пятна. Грубые поражения вестибулярных ядер вызывают выпадение ОКН на стороне поражения. При поражении задних отделов височной и затылочной долей помимо расстройства зрения (выпадение половины поля зрения) происходит ослабле-

ние или выпадение ОКН в сторону, противоположную поражению, т.е. на стороне гемианопсии. Изолированное нарушение вертикального ОКН указывает на поражение среднего мозга и, как правило, наблюдается у больных с прогрессирующим надъядерным параличом и при БНП-С.

В последние годы получил распространение новейший метод количественной объективизации результатов исследования глазодвигательной системы с помощью вестибулоокулографии по технологии EyeSeeCam. С внедрением этого метода появилась возможность диагностировать окуломоторные расстройства на субклинической стадии, что имеет большое значение для ранней диагностики заболеваний, позволяя повысить чувствительность и специфичность клинической диагностики. Применение этого метода позволяет, к примеру, обнаружить нарушения вертикального взора по типу ВНПВ при БНП-С задолго до появления других неврологических симптомов. Ранняя диагностика БНП-С весьма актуальна, так как наличие неврологических нарушений служит показанием к назначению патогенетической терапии препаратом Миглустат, которая позволяет стабилизировать течение заболевания, снизить темп его прогрессирования и повысить качество жизни пациентов. Метод EyeSeeCam дает возможность оценивать течение и степень прогрессирования заболевания путем проведения повторных исследований в динамике. С помощью этой технологии удалось установить, что у пациентов с БНП-С имеются не только замедление вертикальных саккад, но и различные специфические паттерны их нарушений. Кроме того, установлено, что имеет место также замедление горизонтальных саккад, которое невозможно выявить при рутинном неврологическом осмотре у постели больного. Таким образом, технология EyeSeeCam представляет собой образец современного неинвазивного диагностического метода, включающего обширную батарею вестибулоокулярных тестов. Этот метод является ценным инструментом, позволяющим диагностировать любые глазодвигательные нарушения, что способствует ранней и точной диагностике широкого спектра неврологических заболеваний, сопровождающихся окуломоторными расстройствами.

Рекомендуемая литература

Клюшников С.А. Алгоритм диагностики болезни Ниманна-Пика, тип С // Нервные болезни. 2012. № 4. С. 8–12.

Клюшников С.А., Михайлова С.В., Дегтярева А.В. и др. Клинические рекомендации по диагностике и лечению болезни Ниманна-Пика типа С // Мед. генет. 2015. № 14. С. 37–51.

Balami J.S., Chen R.L., Buchan A.M. Stroke syndromes and clinical management // QJM. 2013. V. 106. P. 607–615.

Campbell T., Choy F. Gaucher disease and the synucleinopathies: refining the relationship // Orphanet. J. Rare Dis. 2012. V. 7. P. 12.

Donnino M.W., Vega J., Miller J., Walsh M. Myths and misconceptions of Wernicke's encephalopathy: what every emergency physician should know // Ann. Emerg. Med. 2007. V. 50. P. 715–721.

Graves J., Balcer L.J. Eye disorders in patients with multiple sclerosis: natural history and management // Clin. Ophthalmol. 2010. V. 4. P. 1409–1422.

Lastres-Becker I., Rüb U., Auburger G. Spinocerebellar ataxia 2 (SCA2) // Cerebellum. 2008. V. 7. P. 115–124.

Leigh R.J., Zee D.S. The Neurology of Eye Movements. N.Y.: Oxford University Press, 2006.

Litvan I., Agid Y., Calne D. et al. Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome): report of the NINDS-SPSP international workshop // Neurology. 1996. V. 47. P. 1–9.

Optican L.M., Rucker J.C., Keller E.L., Leigh R.J. Mechanism of interrupted saccades in patients with late-onset Tay-Sachs disease // Prog. Brain Res. 2008. V. 171. P. 567–570.

Patterson M.C., Hendriksz C.J., Walterfang M. et al.; NP-C Guidelines Working Group. Recommendations for the diagnosis and management of Niemann-Pick disease type C: an update // Mol. Genet. Metab. 2012. V. 106. P. 330–344.

Salman M.S., Ikeda K.M. The syndrome of infantile-onset saccade initiation delay // Can. J. Neurol. Sci. 2013. V. 40. P. 235–240.

Salsano E., Umeh C., Rufa A. et al. Vertical supranuclear gaze palsy in Niemann-Pick type C disease // Neurol. Sci. 2012. V. 33. P. 1225–1232.

Seidel K., Siswanto S., Brunt E.R. et al. Brain pathology of spinocerebellar ataxias // Acta. Neuropathol. 2012. V. 124. P. 1–21.

Strupp M., Kremmyda O., Adamczyk C. et al. Central ocular motor disorders, including gaze palsy and nystagmus // J. Neurol. 2014. V. 261. P. 542–558.

Thomson A.D., Cook C.C., Touquet R., Henry J.A.; Royal College of Physicians, London. Wernicke's encephalopathy in the accident and emergency department // Alcohol Alcohol. 2002. V. 37. P. 513–521.

Vernino S. Chapter 13 – Paraneoplastic cerebellar degeneration // Handbook of Clinical Neurology / Ed. by S.H. Subramony, A. Dürr. 2012. V. 103. P. 215–223.

Wolf N.I., Koenig M. Progressive cerebellar atrophy: hereditary ataxias and disorders with spinocerebellar degeneration // Handbook of Clinical Neurology / Ed. by O. Dulac, M. Lassonde, H.B. Sarnat. 2013. V. 113. P. 1869–1878.

Zimran A. How I treat Gaucher disease // Blood. 2011. V. 118. P. 1463–1471.

При подготовке статьи использованы материалы сайта NeurOcular.com (<http://neurOcular.com>).