

Казахский национальный медицинский университет им. С. Д. Асфендиярова

Кафедра: Нервных болезней

БОЛЕЗНЬ ШТРЮМПЕЛЯ

Выполнил: Махбубулла хабиби

Группа: ОМ-71-01

Курс-5

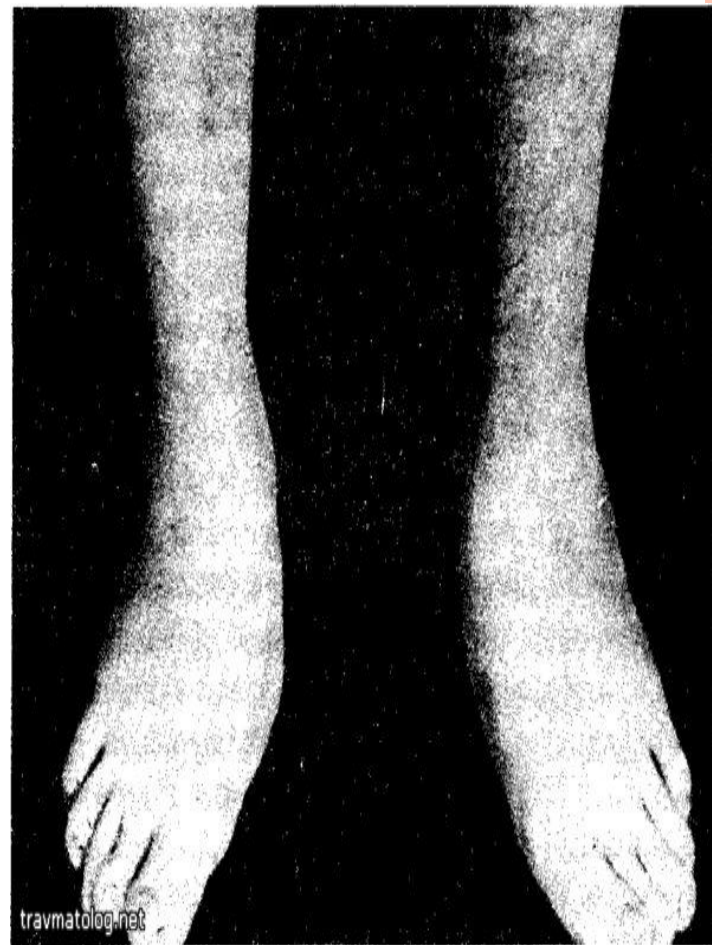
ПЛАН

- Определение
- Клиника
- Диагностика
- лечение
- литература

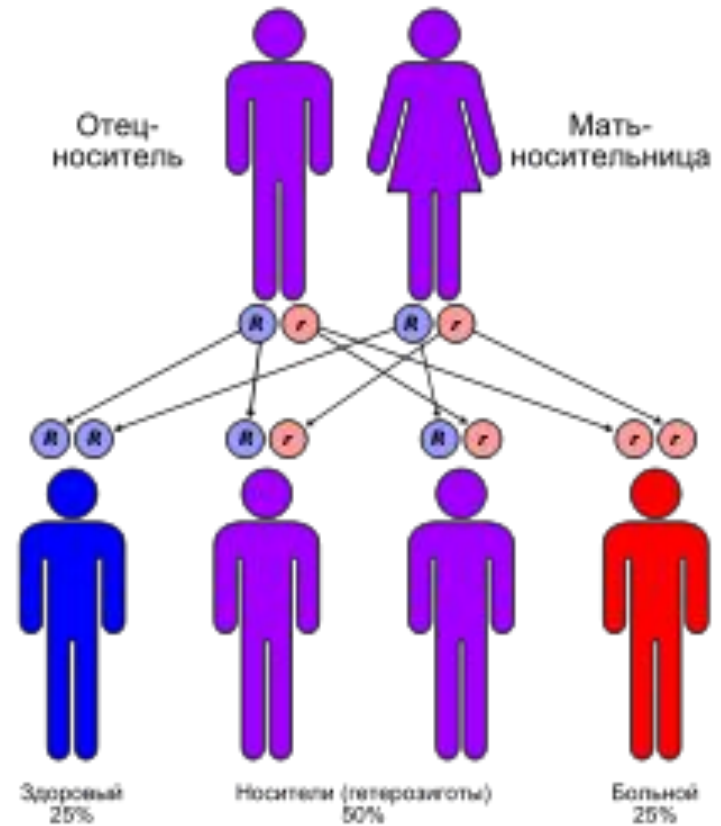


ОПРЕДЕЛЕНИЕ

- Семейный спастический паралич Штрюмпеля - хроническое прогрессирующее наследственно-дегенеративное заболевание нервной системы, характеризующееся двусторонним поражением пирамидных путей в боковых и передних канатиках спинного мозга. А. Штрюмпель в 1866 г. отметил семейный характер болезни.



- Заболевание является наследственным, чаще передается по аутосомно-доминантному, реже – по аутосомно-рецессивному и сцепленному с полом (с X-хромосомой) типу.



ПАТОМОРФОЛОГИЯ.

- Наиболее часто поражаются поясничная и грудная части спинного мозга, реже – ствол головного мозга. Отмечается симметричное глиозное перерождение пирамидных путей в боковых и передних канатиках, пучках Голля. Описаны случаи дегенеративных изменений в клетках коры передней центральной извилины, передних рогов спинного мозга, мозжечковых проводниках.



КЛИНИКА

- Вначале возникают скованность в ногах и быстрая утомляемость при ходьбе, нарастающие по мере прогрессирования заболевания.



- Развивается характерная спастическая по походке, присоединяются варусная и эквиноварусная деформации стоп, изменения стоп по типу «стопы Фридрейха», сухожильные и мышечные контрактуры, особенно в голеностопных суставах. Постепенно слабо сть в нижних конечностях нарастает, однако полного паралича нижних конечностей не наблюдается.



- При клиническом обследовании больных уже в начальных стадиях заболевания обнаруживается повышение сухожильных рефлексов, рано появляются патологические рефлексы сгибательной и разгибательной групп (Бабинского, Оппенгейма, Россолимо, Гордона, Шеффера, Бехтерева–Менделя, Жуковского), клонусы стоп, коленных чашечек. Кожные рефлексы в большинстве случаев сохраняются, функции тазовых органов не нарушены. Расстройства чувствительности отсутствуют. Интеллект сохранен.



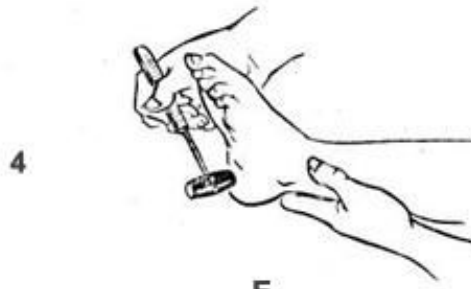


1

2

3

4

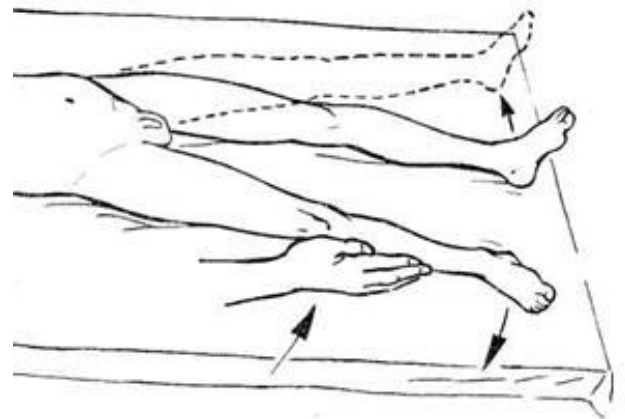


А

Б



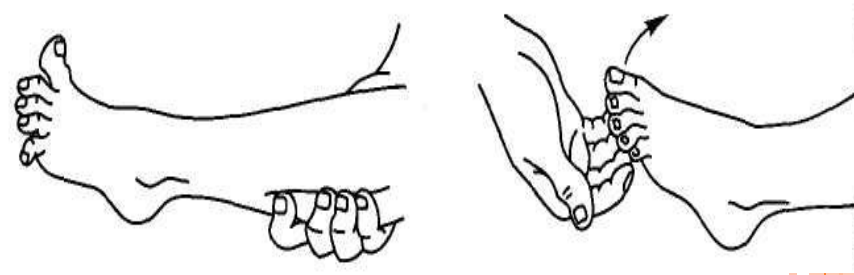
Оппенгейма



Россолимо



- Значительно позже в патологический процесс вовлекаются верхние конечности.
- Нередко к нижнему спастическому парапарезу присоединяются симптомы поражения зрительных и глазодвигательных нервов, нистагм, дизартрия, атаксия и интенционное дрожание.



- Течение заболевания медленно прогрессирующее; отмечается более злокачественное течение при возникновении его в раннем возрасте. При позднем развитии болезни гипертония и гиперрефлексия преобладают над двигательными нарушениями.



ДИАГНОСТИКА

- Диагноз обычно не вызывает затруднений при наличии семейного характера заболевания и типичной клинической картины.
-
- В атипичных спорадических случаях заболевание следует отграничивать от спинальной формы рассеянного склероза, бокового амиотрофического склероза, опухолей спинного мозга и других патологических процессов различной этиологии, вызывающих компрессию спинного мозга, а также фуникулярного миелоза, нейросифилиса и других форм мозжечково-пирамидных дегенерации.



- Спастическую параплегию Штрюмпеля следует дифференцировать со спинальной формой рассеянного склероза. Здесь важно учитывать состояние брюшных рефлексов, сфинктеров, вибрационной чувствительности и течение заболевания. При сочетании двигательных расстройств с чувствительными и мозжечковыми заболевание необходимо дифференцировать с атаксией Фридрейха. В этих случаях может помочь анализ родословных больных.



ЛЕЧЕНИЕ

- Лечение симптоматическое. Назначают препараты, снижающие мышечный тонус, – мидокалм, баклофен, изопротан (скутамил), транквилизаторы: сибазон (седуксен), нозепам (тазепам), хлозепид (элениум). Показаны физиотерапевтические процедуры, парафиновые аппликации на мышцы нижних конечностей.



- Применяются точечный массаж, рефлексотерапия, лечебная физкультура, при необходимости – ортопедические мероприятия. Показаны курсы общеукрепляющего лечения: витамины группы В, метаболические препараты: пирацетам (ноотропил), пиридитол (энцефабол), аминалон, церебролизин, аминокислоты, АТФ, кокарбоксилаза, препараты, улучшающие микроциркуляцию.



ЛИТЕРАТУРА

- Наследственные атаксии и параплегии // С.Н. Иллариошкин. // «Медицина», 2006.
- Наследственные болезни нервной системы.// Ю.Е. Вельтищев, П.А.Темин. // «Медицина», 1998.
- Неврология детского возраста // А.С. Петрухин. // «Медицина», 2004.
- Неврология. Справочник практического врача // Д.Р. Штульман, О.С. Левин // Издательство «МЕДпресс-информ», 2005г.
-

