

ТЕМА ДОКЛАДА

Осложненные формы наследственной спастической параплегии (НСП)

Выполнила: Пайзулаева Патимат Далгатовна ординатор
1 года

Спастическая параплегия – (паралич Штрюмпеля) это наследственное дегенеративное заболевание нервной системы, которое представлено обширной группой болезней, обусловленных изменениями генетической информации.

Может наследоваться как по аутосомно-доминантному, так и по аутосомно-рецессивному типу.

Дегенеративный процесс

- 1) проявляется аксональной дегенерацией
- 2) Локализуется в основном в пирамидных путях и передних канатиках спинного мозга

Выделяют 2 формы:

Типичная

Переходная

Классификация (Harding 1993)

- 1. чистая спастическая
- А) Аутосомно-доминантная, тип 1, начало до 35 лет
- Б) Аутосомно-доминантная, тип 2, после 35 лет
- В) Аутосомно-рецессивная
- Г) X-связанная
- Д) X-связанная
- 2. Осложненная
- А) перинеальная мышечная атрофия
- Б) Амиотрофия рук
- В) с.Шегрена-Ларсона
- Г) Оптическая атрофия
- Д) Миоклоническая эпилепсия
- Е) Хореатетоз, дистония
- Ж) с. Маста
- З) сенсорная невропатия
- И) гипопигментация
- Глухота, нефропатия
- Деменция
- Аденомиелоневропатия



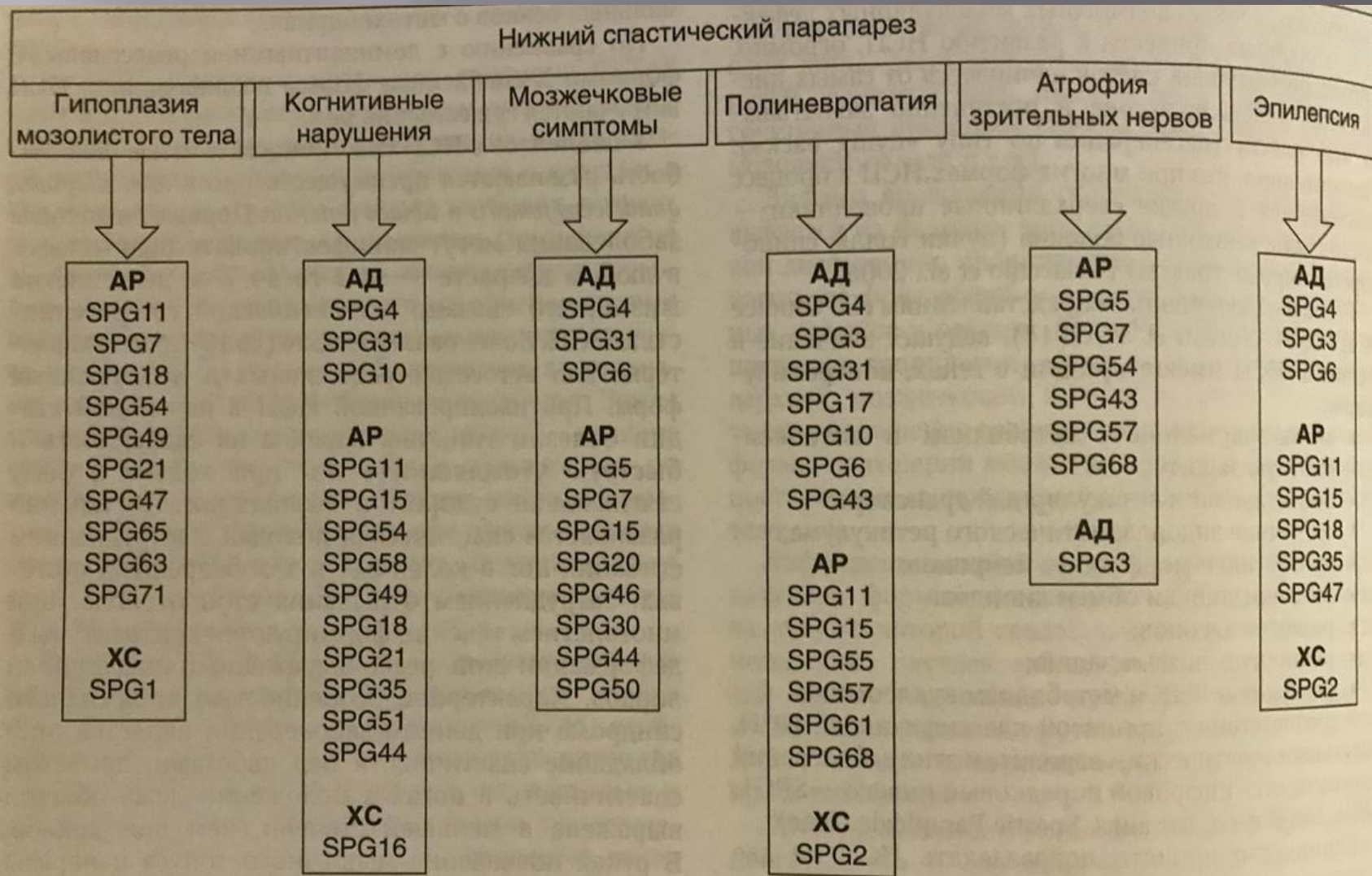


Рис. 21.2. Алгоритм генетической диагностики осложненных форм наследственных спастических параличей (по Lo Giudice et al., 2014, с изменениями). Порядок расположения форм в каждой колонке отражает их частоту и вероятность выявления при наличии соответствующего симптома. АД — аутосомно-доминантное наследование; АР — аутосомно-рецессивное наследование; XC — X-сцепленное наследование

Лечение

- Основным подходом в лечении НСП явл. Назначение симптоматической терапии (уменьшение спастичности). Наиболее эффективны Баклофен (10—30 мг в сут) и Тизанидин (до 20 мг в сут), которые должны приниматься:
 - ! Постоянно
 - ! В строго индивидуальной оптимизированной дозировке
- Лечение начинаем с минимальных доз с последующим их медленным повышением.
- Быстрое наращивание дозы миорелаксантов и их передозировка могут на фоне уменьшения спастичности приводить к усилению выраженности парезов и ухудшению походки.
- При НСП имеется положительный опыт интратектальных инфузий Баклофена с помощью спец. Дозирующих устройств + опыт использования локальных инъекций ботулотоксина в спазмированные мышцы.
- + Физиотерапевтические процедуры (электрофорез с миорелаксантами, парафин или озокерит)
- + расслабляющий массаж
- Рекомендуется постоянная ЛФК
- Антиспастическая терапия





ДОКЛАД ОКОНЧЕН. СПАСИБО
ЗА ВНИМАНИЕ!