

Болезнь Штрюмпеля

Семейный спастический паралич

Болезнь Штрюмпеля

- хроническая наследственная дегенеративная болезнь, проявляющаяся двусторонним поражением пирамидных путей боковых и передних канатиков спинного мозга в виде прогрессирующего нижнего спастического парапареза. Характерно аутосомно-доминантное, аутосомно-рецессивное наследование, реже — сцепленное с X-хромосомой.

Патоморфология болезнью Штрюмпеля

- 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

- Развитие постепенное. Чаще первые симптомы появляются во втором десятилетии, хотя бывают и позже. Мужчины болеют чаще.
- скованность, быстрая утомляемость при ходьбе.
- судорожные стягивания в ногах
- Первоначально затрудняется сгибание ног в коленных и тазобедренных суставах, затем патологические изменения нарастают (вплоть до невозможности «оторвать стопы от пола»)

- Слабость в нижних конечностях присоединяется в течение нескольких лет. (полного паралича не наблюдается)
- На поздних стадиях заболевания появляются нарушения функций тазовых органов в виде императивных позывов к мочеиспусканию.
- Спастическая походка, варусная и эквиноварусная деформация стоп.
- повышение глубоких рефлексов

- Раннее выявление патологических стопных рефлексов:
- -Бабинского
- -Оппенгейма
- -Гордона
- -Шеффера
- -Бехтерева-Менделя
- -Жуковского
- -клонусы стоп и коленных чашечек.











а



б



в

- Кожные рефлексy чаще сохраняются, функции тазовых органов не нарушены. Интеллект не нарушен. Прогрессирование заболевания затрагивает и верхнии конечности.
- Возможно появления симптомов глазного и глазодвигательного нервов, нистагм, дизартрия, атаксия, интенционный тремор.

Диагностика

- ДНК-диагностика.
- Исследование **Соматосенсорных вызванных потенциалов** (увеличение центрального времени проведения).
- МРТ спинного мозга (умеренная неспецифическая атрофия спинного мозга).
- Семейный анамнез

Дифдиагностика

- Болезнь Штрюмпеля необходимо дифференцировать с синдромом Миллса (восходящая прогрессирующая гемиплегия)— дегенеративным поражением центральной нервной системы, при котором происходит атрофия предцентральной и лобной извилин и расширение мозговых желудочков. Клинически заболевание проявляется медленно, на протяжении десятилетий прогрессирующей спастической гемиплегией, начинающейся со стопы и постепенно восходящей. В последних стадиях наблюдаются двухсторонние параличи.

- 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.

Течение и прогноз

- 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. Прогноз для жизни благоприятный. Степень утраты трудоспособности зависит от выраженности нарушения функций нервной системы.

лечение

- Лечение больных болезнью Штрюмпеля симптоматическое и направлено на снижение тонуса мышц. Назначают препараты, снижающие мышечный тонус, – мидокалм, баклофен, изопротан (скутамил), транквилизаторы: сибазон (седуксен), нозепам (тазепам), хлозепид (элениум), тропацин, скополамин, витамины группы В. Показаны физиотерапевтические процедуры, парафиновые аппликации на мышцы нижних конечностей, хвойные ванны. 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. Также больным показано ортопедическое лечение (в виде ортопедических аппаратов) или оперативное лечение.

