страница голосования

Опыт применения БТА при спастичной наследственной диплегии.

Мошняк Т. В.

ОГБУЗ «Детская областная больница» Биробиджан.

Наследственные спастические параплегии это группа генетических групп дегенеративных заболеваний с общим патофизиологическим субстратом: прогрессирующим повышением мышечного тонуса в мышцах нижних конечностях.

Данные о распространенности наследственных спастических параплегий варьируют в разных исследованиях, но в целом считается, что она составляет 3,8:100 000 в общей популяции.

Болезнь развивается из-за нарушения структуры и разрушения длинных двигательно-чувствительных отростков нервных клеток — аксонов. В основном повреждаются их дистальные концы, находящиеся в руках и ногах, — из-за своей длины и высоких метаболических потребностей эти нейроны очень восприимчивы к нарушению транспорта макромолекул и органелл.

Основной клинической картиной является повышение мышечного тонуса в нижних конечностях, снижение мышечной силы в нижних конечностях, что приводит к нарушению походки, далее в поздних стадиях появляются ортопедические осложнения, которые утяжеляют состояния пациента.

Лечение:

патогенетической терапии данного заболевания нет, симптоматическая терапия с целью уменьшения спастичности, что в свою очередь улучшает походку, предупреждает развитие ортопедических осложнений. В практике применяются системные миорелаксанты и внутримышечное введение ботулотоксина. Так же лечение в условиях реабилитационных центров. Наблюдение у невролога, ортопеда.

Клинический пример

Жалобы на нарушение походки, ребенок часто падает, не умеет бегать, устает при ходьбе.

Анамнез заболевания:

Ребенок от 3 беременности , протекавшей на фоне анемии, ХФПН, отеков, от 2 нормальных срочных родов. Родился с массой 3880 гр, длина 52 см, ОГ 36 см, ОГК 34 см. Оценка по шкале APGAR 9-10 баллов.

Моторные развития по возрасту: ходит самостоятельно с 12 мес, но длительное время ходил на переднем своде стопы. Наблюдался у невролога с диагнозом: РЭП. Курсами получал ноотропную , нейтрофическую терапию.

В динамике родители стали отмечать отрицательную динамику, мальчику стало тяжело бегать, прыгать, тяжело поднимать по лестнице.

В неврологическом статусе: нижний спастический парапарез, уровень спастичности 3 с преобладанием в дистальных отделах. Направлен на консультацию к генетику. Проведено полногеномное секвенирование ДНК, на основании которого выставлен диагноз: Спастическая параплегия.

Учитывая наличие стойких нервномышечных нарушений ребенок оформлен на инвалидность в бюро МСЭ. Первую сессию ботулинотерапии получил ноябре 2023 года.

Инъецированные мышцы:

- приводящие мышцы бедер,
- икроножные мышцы,
- камбаловидные мышцы.

Суммарная дозировка Ботулиническим токсином типа А составила 300 Ед. Введение препарата проводилось под УЗИ контролем.

На фоне проводимой терапии у ребенка снизилась спастичность в инъецированных мышцах, купировался болевой синдром, улучшилась походка, ребенок стал бегать, спускаться по лестнице без поддержки за перилла.