№ 1/2025

ISSN 2411-1457(print), ISSN 2415-346X(online)

СХІДНОЄВРОПЕЙСЬКИЙ ЖУРНАЛ ВНУТРІШНЬОЇ ТА СІМЕЙНОЇ МЕДИЦИНИ

THE EAST EUROPE JOURNAL OF INTERNAL AND FAMILY MEDICINE

Засновники
Харківська медична академія післядипломної освіти,
Харківська обласна організація «Асоціація лікарів загальної практики — сімейної медицини»

Рекомендовано до друку Правлінням асоціації лікарів загальної практики-сімейної медицини (Протокол №3 від 11.04.2025 р.)

Заснований у 2014 року
Виходить 2 рази на рік

Свідоцтво про державну реєстрацію
друкованого засобу масової інформації
серія КВ 322107-12007117 від 25.03.2016 р.

Науково-практичний журнал з дистанційної освіти

Журнал внесено в міжнародні наукометрічні системи: Cross Ref, Index Copernicus, Academic Resource Index, WorldCat, Scientific Indexing Services, DRJI, ROAD, Citefactor, Open Academic Journals Index, Global Impact Factor, ESCI, Universal Impact Factor, Science Index, Google Scholar, база даних «Наукова періодика України».

Відповідальний секретар Сікало Ю.К
Заст. відповідального секретаря
Хоменко Л.О., Журавльова А.К., Лопіна Н.А.

Розробники та модератори сайту журнала
Лопіна Н.А., Рогачова Т.А.

Дизайн обкладинки Кулик В.В.
Комп'ютерна верстка Дєсятникова М.В.
Ум. друк. арк. 12,00.

Електронна адреса журналу:
http://www.internalmed-journal.in.ua/
Для кореспонденції: **teraprevm@med.edu.ua**

ФАКТ

Видавництво «ФАКТ»
61166, Харків, вул. Бакуліна, 11, оф. 2-26
Тел./факс: (050) 323-22-01
E-mail: publish_fakt@ukr.net
Свідоцтво суб'єкта видавничої справи ДК № 3172 від 22.04.2008.

Виготовлено у ФОП В. Є. Гудзинський
Україна, 61072, м. Харків, вул. 23-го Серпня, 27.
Тел./факс: (050)343-66-17.

Журнал внесено до Переліку наукових фахових видань України з медичних наук Додаток 1 до наказу N 409 від 17.03.2020 р.

Шеф-редактор
Корж О.М.

Головний редактор
Опарін О.А.

Заступники головного редактора
Журавльова Л.В., Белозьоров І.В., Лаврова Н.В.

Редколегія:
Алієв Д.А. (Азербайджан), Бабак О.Я., Біловол О.М. Білоусова О.Ю., Благовещенська А.В., Бойко В.В., Болотна Л.А., Георгіянц М.А., Долуда С.М., Железнякова Н.М., Звягінцева Т.Д., Касьянова О.М., Корж М.О., Михайлов Б.В., Опарін А.Г., Пасієшвілі Л.М., Робак І.Ю., Скрипник І.М., Фадеєнко Г.Д., Фролова Т.В., Харченко Н.В., Хвисюк М.І., Яременко О.Б.

Редакційна рада:
Абдулаєв Р.Я. (Харків), Алієв А.Д. (Азербайджан), Баран Д. (Румунія), Бодня К.І. (Харків), Бука С. (Латвія), Волосовець О.П. (Київ), Волошина О.Б. (Одеса), Гарюк Г.І. (Харків), Жаловага А.С. (Польща), Імонов М.С. (Таджикістан), Калда Р. (Естонія), Кокко С. (Фінляндія), Лабаш П. (Словаччина), Немец Ю. (Словаччина), Ніколенко Є.Я. (Харків), Орновський М. (Польща), Орловський В.Ф. (Суми), Сабіров Д.М. (Узбекістан), Салакс Ю. (Латвія), Сидорчук Л.П. (Чернівці), Хіміон Л.В. (Київ), Шадманов А.К. (Узбекістан), Шамсієв А.М. (Узбекістан), Швець О.В. (Київ), Шекера О.Г. (Київ)

Зміст

ПИТАННЯ УЛЬТРАЗВУКОВОЇ ДІАГНОСТИКИ. ОГЛЯД

Проф. Р.Я. Абдуллаєв, проф. О.А. Опарін, асист. І.В. Кріжановська, доцент А.В. Благовещенська
Ультразвукова візуалізація раку вихідного відділу шлунку 4

ПИТАННЯ ІСТОРІЇ МЕДИЦИНИ. ЛЕКЦІЯ

Проф. А.А. Опарін
Рене Декарт та його внесок у розвиток медичної науки та практики. 10

ПИТАННЯ ІСТОРІЇ МЕДИЦИНИ. ОРИГІНАЛЬНЕ ДОСЛІДЖЕННЯ

Доц. Б.А. Рогожин
Управління охороною здоров'я в Україні за часів Нової економічної політики 1922–1928 рр. 16

ПИТАННЯ ОРТОПЕДІЇ ТА ТРАВМАТОЛОГІЇ. ОГЛЯД

К.мед.н. (доктор філософії), асист. Руслан Р. Абдуллаєв
Діагностичні аспекти вогнепальних поранень органів грудної клітки 38

ПИТАННЯ РЕВМАТОЛОГІЇ. ОГЛЯД

Проф. Л.М. Пасієшвілі, асист. А.М. Літвинова, асист. О.В. Голозубова
Остеоартрит: дефиниція, розповсюдженість та діагностична стратегія. Роль маркерів кістково-хрящевої тканини в оцінці стану суглобів 43

ПИТАННЯ РЕАБІЛІТОЛОГІЇ. ОРИГІНАЛЬНЕ ДОСЛІДЖЕННЯ

Асп. В.О. Балтян, О.В. Бєлоусова
Взаємозв'язок психологічного стану та результативності фізіотерапії у пацієнтів із хронічним больовим синдромом 50

Доц. А.О. Парасєй-Гочер, Д.Ю. Степаненко
Соціально-психологічні фактори подружніх зрад та розлучень у період воєнного стану 54

Асп. Л.В. Співак, Н.І. Багрій
Вплив соціальних мереж та інтернету на психічне здоров'я підлітків: профілактика кризових станів і формування стійкості. 60

Асп. Д.І. Токарева, А.О. Бакрєва
Психологічні та соціальні аспекти нереалізованості жінок середнього віку в умовах війни 68

Доц. В.І. Корчук, О.Т. Манік
Психологічні аспекти кризового періоду у жінок середнього віку 74

Contents

THE QUESTION OF THE ULTRASOUND DIAGNOSTICS. REVIEW

Prof. R.Ya. Abdullaev, prof. O.A. Oparin, Ph.D. I.V. Krizhanovska, assoc. prof. A.V. Blagoveshchenska
Ultrasound imaging of gastric antrum cancer 4

THE QUESTION OF THE HISTORY OF MEDICINE. LECTURE

Prof. A.A. Oparin
Rene Descartes and his contribution to the development of medical science and practice. 10

THE QUESTION OF THE HISTORY OF MEDICINE. THE ORIGINAL STUDY

Assoc. prof. Rohozhyn B.A.
Health management in Ukraine during the New Economic Policy of 1922–1928 16

THE QUESTION OF THE ORTHOPEDICS AND TRAUMATOLOGY. REVIEW

Ph.D., asst. Ruslan R. Abdullayev
Diagnostic aspects of gunshot wounds of chest organs 38

THE QUESTION OF THE RHEUMATOLOGY. REVIEW

Prof. L. Pasieshvili, assist. A. Litvinova, assist. A. Golozubova
Osteoarthritis: definition, prevalence and diagnostic strategy. The role of bone-cartilage markers in joint condition assessment 43

THE QUESTION OF THE REHABILITATION. THE ORIGINAL STUDY

Asp. V.O. Baltyan, O.V. Bielousova
Relationship between psychological status and results of physiotherapy in patients with chronic pain syndrome. 50

Assoc. prof. A.O. Parasiei-Hocher, D.Yu. Stepanenko
Social and psychological factors of cheating and divorce during the period of marital state 54

L.V.Spivak, N.I. Bahrii
The influence of social media and the internet on adolescents' mental health: prevention of crisis states and resilience building. 60

Asp. D.I. Tokareva, A.O. Bakrieva
Psychological and social aspects of unfulfilled lives among middle-aged women in the context of war 68

Assoc. prof. V.I. Korchuck, O.T. Manik
Psychological aspects of the midlife crisis in women 74

ПИТАННЯ КОМОРБІДНОЇ ПАТОЛОГІЇ. ОРИГІНАЛЬНЕ ДОСЛІДЖЕННЯ

Проф. О.А. Опарін, проф. А.Г. Опарін, доц. А.В. Благовещенська, доц. Ю.Г. Федченко, ас. О.М. Каширцева, доц. Л.О. Хоменко

Клініко-анамнестична характеристика та аналіз факторів ризику гастроезофагеальної рефлюксної хвороби з супутнім ожирінням в осіб молодого віку 80

Проф. А.Г. Опарін, доц. А.Є. Новохатня, ас. О.М. Каширцева, доц. Т.М. Опаріна, ас. І.П. Кореновський, ас. Н.А. Яранцева

Побудова прогностичної моделі виникнення ГЕРХ у осіб з надлишковою вагою 87

Проф. Л.С. Бабінець, асп. О.В. Редьква

Аналіз взаємозв'язків параметрів автономної нервової системи і клінічного перебігу цукрового діабету 2 типу у поєднанні із хронічним панкреатитом. 91

ПИТАННЯ ЕНДОКРІНОЛОГІЇ. ОРИГІНАЛЬНЕ ДОСЛІДЖЕННЯ

Доц. І.П. Дунаєва, доц. О.Л. Яковенко, проф. Н.О. Кравчун

Метаболічні ефекти вітаміну D. 96

ПИТАННЯ НЕВРОЛОГІЇ. СИМПОЗІУМ

Доц. О.Л. Тондій, проф. О.Ю. Сухоносова, доц. С.М. Коренєв, О.В. Кунта

Спадкові захворювання з переважним ураженням пірамідних шляхів — спастичні параплегії (клінічна лекція) 101

ПИТАННЯ НАЦІОНАЛЬНОЇ СИСТЕМИ ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я. ОРИГІНАЛЬНЕ ДОСЛІДЖЕННЯ

Проф. І.Ю. Робак, доц. Г.Л. Демочко

Зниження рівня крововтрат захисників України через медичні інновації в перші роки російської агресії (догоспітальний етап) 112

ПИТАННЯ ГАСТРОЕНТЕРОЛОГІЇ. ОРИГІНАЛЬНЕ ДОСЛІДЖЕННЯ

Проф. О.І. Сергієнко, доц. А.І. Чернобай, доц. А.Є. Новохатня, доц. А.В. Власенко

Терапевтичний ефект застосування олії м'яти перцевої у пацієнтів з синдромом подразненого кишечника та метаболічним синдромом 119

THE QUESTIONS OF THE COMORBID PATHOLOGY. THE ORIGINAL STUDY

Prof. O.A. Oparin, prof. A.G. Oparin, assoc. prof. V. Blagoveshchenska, assoc. prof. Yu.G. Fedchenko, asst. O.M. Kashirttseva, assoc. prof. L.O. Khomenko

Clinical and anamnestic characteristics and analysis of risk factors of gastroesophageal reflux disease with concomitant obesity in young people 80

Prof. A.G. Oparin, assoc. prof. A.E. Novokhatnya, asst. O.M. Kashirttseva, assoc. prof. T.M. Oparina, asst. I.P. Korenovsky, asst. N.A. Yarantseva

Construction of a prognotic model of GERD occurrence in overweight people 87

Prof. L. S. Babinets, asp. O. V. Redkva

Analysis of the relationship between the parameters of the autonomic nervous system and the clinical course of type 2 diabetes mellitus in combination with chronic pancreatitis 91

THE QUESTION OF THE ENDOCRINOLOGY. THE ORIGINAL STUDY

Assoc. prof. I.P. Dunaieva, assoc. prof. O.L. Yakovenko, prof. N.O. Kravchun

Metabolic effects of vitamin D. 96

THE QUESTION OF THE NEUROLOGY. SYMPOSIUM

Assoc. prof. O.L. Tondiy, prof. O. Yu. Sukhonosova, assoc. prof. S.M. Korenev, O.V. Kunta

Hereditary diseases with predominantly affecting pyramidal pathways — spastic paraplegia (clinical lecture) 101

THE QUESTION OF THE NATIONAL HEALTH CARE SYSTEM. THE ORIGINAL STUDY

Prof. I. Robak, assoc. prof. H. Demochko

Lowering of the level of blood loss of the defenders of Ukraine due to medical innovations during the first years of the russian aggression (pre-hospital stage) 112

THE QUESTION OF THE GASTROENTEROLOGY. THE ORIGINAL STUDY

Prof. O.I. Sergienko, assoc. prof. A.I. Chernobai, assoc. prof. A.Y. Novokhatnia, assoc. prof. A.V. Vlasenko

Therapeutic effect of peppermint oil application in patients with irritable bowel syndrome and metabolic syndrome 119

УДК 616.8-009.612-031.58-053.1
Індекс DOI

Доц. О.Л. Тондій[1], проф. О.Ю. Сухоносова[1], доц. С.М. Коренєв[1], О.В. Кунта[2]

[1] Навчально-науковий інститут післядипломної освіти Харківського національного медичного університету, кафедра неврології та дитячої неврології
[2] Комунальний заклад Львівської обласної ради «Навчально-реабілітаційний центр "Левеня"»

Спадкові захворювання з переважним ураженням пірамідних шляхів — спастичні параплегії (клінічна лекція)

Спадкова спастична параплегія (ССП) відноситься до спадково обумовленої патології з ураженням переважно пірамідних шляхів. Це генетично гетерогенна група захворювань, які успадковуються за аутосомно-домінантним, аутосомно-рецесивним та зціпленим з Х-хромосомою типами, а основним клінічним проявом є прогресуючий нижній спастичний парапарез, коли явища спастичності превалюють над вираженістю рухових порушень [1,3,5-14].

Місце ССП серед спадкових захворювань нервової системи різні автори визначають по-різному. У вітчизняних виданнях та підручниках ССП виділені в самостійну групу нейрогередитарних (тобто, спадково обумовлених) захворювань — «спадкові хвороби з превалюючим ураженням пірамідної системи» [1,3,5-9]. Ряд зарубіжних авторів включають ССП до числа патології мотонейрона, маючи на увазі мотонейрони кори головного мозку [14], або до спиноцеребелярних дегенерацій [15].

Вперше про ССП повідомив в 1876 році Селигмюллер (Seeligmuller), а детальний опис було дано А.Штрюмпеллем (Strumpell A.) у Німеччині та Лоррейном (Lorrein) у Франції в 1880–1904 роках. В теперішній час ССП зустрічається практично в усіх частинах світу. ССП також називають сімейною спастичною параплегією або синдромом Штрюмпелля-Лоррейна.

В Міжнародній класифікації захворювань 10-го перегляду (МКБ-10) спадковим параплегіям відведена рубрика G 11.4 в розділі спадкових атаксій, але за цією єдиною строкою стоїть велика група різноманітних нозологічних форм та їх генетичних варіантів. В структурі неврологічної патології має місце чимало захворювань, які проявляються ураженням пірамідної системи, зокрема нижнім спастичним парапарезом. Як відомо, **спастичність** — це особливе стійке підвищення м'язового тонусу, один з компонентів пірамідного (центрального) парезу, який, згідно сучасним поглядам [8,10], визначається, як **синдром верхнього мотонейрону**. Цей синдром включає слабкість м'язів (парез), підвищення м'язового тонусу, підвищення сухожильних рефлексів, появу патологічних «пірамідних» симптомів [8,10].

Спастичність виявляється при дослідженні пасивних рухів в кінцівках, як підвищений опір (скорочення) м'язу у відповідь на її швидке розтягнення. Переважно підвищення м'язового тонусу спостерігається в антигравітаційних м'язів: згиначах руки й розгиначах ноги [1-7].

РЕГУЛЯЦІЯ МЯЗОВОГО ТОНУСУ: Взагалі, **м'язовий тонус** — це стан легкого фізіологічного скорочення м'язу в стані спокою, який забезпечує готовність м'язу до виконання певної роботи. Це складний рефлекс м'язу, що виникає у відповідь

на розтягнення. Він замикається на різних рівнях ЦНС згідно принципу вертикальної організації функцій. Виділяють три рівня регуляції м'язового тонусу: спинальний, стовбурово-підкірковий та кірковий. Між ними існує тісний прямий та зворотній зв'язок [1-7].

Головною ланкою регуляції м'язового тонусу **на спинальному рівні** є гамма-петля. Вона починається від гамма-мотонейронів передніх рогів спинного мозку. Аксони цих клітин у складі передніх корінців і периферичних нервів підходять до м'язових веретен (пропріорецепторів) і викликають скорочення інтрафузальних м'язових волокон, що знаходяться всередині їх. Від ступеня напруження останніх залежить рівень аферентації, яка йде від м'язових веретен до спинного мозку. Імпульси від пропріорецепторів по периферичним нервам і заднім корінцям ідуть до великих альфа-мотонейронів передніх рогів спинного мозку. Виникає збудження периферичного рухового нейрону. Через передні корінці та периферичні нерви воно йде до м'язових волокон й викликає їх легке скорочення, тобто, **м'язовий тонус** [1-3].

Таким чином, гамма-петля — це система, що активує м'язовий тонус на рівні спинного мозку. Вона здійснює взаємодію з системою рецепторів Гольджи сухожиль, що гальмує тонус м'язів на тому ж рівні. Імпульси від рецепторів Гольджи по периферичним нервам і заднім корінцям ідуть до спинного мозку і через систему вставних дельта — нейронів здійснюють гальмівну дію на великі альфа-мотонейрони, а через них — на м'язовий тонус. До гальмівної системи відносяться також і вставні нейрони — клітини Реншоу, розташовані в медіальному відділі переднього рогу спинного мозку. Вони вступають в зв'язок з тілами великих альфа-мотонейронів і колатералями їх аксонів. Таким чином, має місце гальмівне само регуляторне кільце [1-4].

Існує думка, що **великі альфа-мотонейрони (фазичні)** інервують білі м'язові волокна, які здійснюють швидкі скорочення, тобто, забезпечують швидкі довільні рухи. **Малі альфа-мотонейрони** передніх рогів спинного мозку (**тонічні**), що пов'язані з екстрапірамідними структурами, інервують червоні м'язові волокна, які забезпечують повільні тонічні скорочення [1,3].

Більшість авторів [1-3,6,7,9] вважають, що в основі фазичного й тонічного скорочення м'язів лежить не морфофункціональна диференціровка мотонейронів та м'язових волокон, а зміна їх функціональної активності під регуляцією надсегментарних структур.

Основною ланкою регуляції м'язового тонусу **на стовбурово-підкірковому рівні** є ретикулярна формація. Вона полегшує та гальмує рефлекторну діяльність спинного мозку. Саме до ретикулярної формації ідуть імпульси від палідо-негральних та стріопалідарних утворень, мозочка, червоного ядра тощо. Від ретикулярної формації через ретикулярно-спинномозкові шляхи імпульси йдуть до гамма-мотонейронів і через систему гамма-петлі регулюють м'язовий тонус [1-5].

На **кірковому рівні** в регуляції тонусу м'язів беруть участь як пірамідні (прецентральна звивина), так і екстрапірамідні поля (пре моторні ділянки лобової долі). На особливу увагу заслуговує поле 4S, що розташоване на межі пре центральної звивини й премоторних ділянок лобової долі (гальмівна дія на ретикулярну формацію), а також лобово-мостовий шлях, який діє аналогічно через систему мозочка [6,7].

Таким чином, в процесі регуляції м'язового тонусу перед кожним імпульсом, що проходить по пірамідним шляхам, іде імпульс, спрямований до стовбурово-підкіркових утворень, до ретикулярної формації, до гамма-петлі, до периферичного рухового нейрона (велика альфа-клітина). Цей первинний імпульс викликає легке скорочення м'язів, тобто **м'язовий тонус**, за яким настає довільний рух [6,7].

У випадку патології може спостерігатись активація сегментарного апарату спинного мозку (головним чином, гамма-петлі), що призводить до підвищення м'язового тонусу, або ж навпаки, гальмування вказаних систем викликає його зниження.

ЕТІОЛОГІЯ Й ПАТОГЕНЕЗ: ССП неодноразово описано в наукових працях багатьох вітчизняних й зарубіжних авторів, але ряд аспектів лишається неясним до цього часу. ССП являється генетично детермінованою патологією. На сьогодні відомо близько 25 хромосомних локусів, ідентифіковано 6 генів, що відповідають за її розвиток. Локалізація генів захворювання залежить від типа успадкування. При аутосомно-домінантному типі (АДТУ) дефектні локуси знаходяться на 2, 8, 10, 12, 14, 15, 16, 17, 18, 19-й хромосомах [13]. При аутосомно-рецесивному типі (АРТУ) такі локуси містяться на 8-й хромосомі (Fink J.K.,1996). Зафіксовано участь в патологічному процесі дефектних відрізків на 16-й хромосомі, а також Xq 22, Xq21 (фактори протеоліпідного протеїну) та Xq28-локусів (фактор адгезії нейронів) на хромосомі Х [1,4,5]. Можливо, при Х-зціпленому типі успадкування (Х-ЗТУ) змінені локуси являються наслідком мутації гена протеоліпопротеїну [17].

Однак наявність, детальне генетичне вивчення й описання сімей з ССП, у яких виключено усі наведені вище мутації, але клінічно визначається дане захворювання [9-16], дає змогу думати про існування інших, не ідентифікованих ділянок хромосом, відповідальних за виникнення ССП.

Помічено значну схожість клінічних симптомів у пацієнтів з різною локалізацією дефектних локусів. Це може свідчити про те, що всі гени беруть участь в загальному біохімічному каскадному механізмі, який порушується при аксональній дегенерації максимально вираженій в кінці найдовших аксонів центральної нервової системи [9-13]. Відкриття гену «параплегін» (SPG 7), що відповідає за синтез білку, який бере участь у здійсненні окислювального фосфорилювання, дозволило думати про порушення процесів митохондріального окислювального фосфорилювання як про механізм нейродегенеративного процесу при ССП [12-15]. Крім того, доведено участь й іншого ідентифікованого гена «спастин», що міститься на короткому плечі

2-ї хромосоми, у формуванні й функціонуванні білкових комплексів [11-16].

ПАТОМОРФОЛОГІЯ: ССП характеризується значною аксональною двобічною дегенерацією пірамідних трактів бокових стовбів спинного мозку, що мінімально виражена в шийному відділі й посилюється в каудальному напрямку [12,13,16]. При цьому зберігаються тіла нейронів зі зміненими волокнами [5,9,12-15], а дегенеровані аксони заміняє астроцитарний гліоз [12-16]. В задніх стовпах спинного мозку характерне витончення стовпів Голля, найбільш виражене в сакральних відділах [11].

Дегенеративні зміни мають місце також у спиноцеребелярних трактах [9,11], передніх кортикоспинальних трактах [11,13,16], клітинах стовпів Кларка [12,13,16] , спинальних гангліях, передніх рогів [11-13,16] клітинах Беца [11,16], аферентних шляхах больової та температурної чутливості, зорових та слухових шляхах [15,16]. На пізніх стадіях захворювання можуть бути виявлені ураження пірамідних шляхів в стовбурі мозку й часткова загибель клітин Беца рухової зони кори півкуль великого мозку [5-9,11-16].

КЛІНІЧНІ ПРОЯВИ:

Клінічні симптоми ССП зазвичай прогресують повільно. В дитячому віці може спостерігатись затримування моторного розвитку, «незграбна» хода, ноги нагадують при цьому «ножиці» [5,9,16]. В більш старшому віці має місце стомлюваність, скутість ніг, особливо під час бігу, стрибків, підйомі сходами, при виконанні звичайної фізичного навантаження, тобто проявляється зниження рухової активності. Обмеження рухливості нижніх кінцівок пов'язують з важкістю тильного згинання стоп та слабкістю згиначів стегон. Саме цим пояснюється «описування кіл» (циркумдукція) ногами під час ходи [5-16]. Характерний симптом розходжування (внаслідок м'язового спастичного гіпертонусу хворому важко розпочати ходу, а потім він «розходжується») [1-16].

В деяких випадках порушення ходи родичі помічають раніше від самого хворого. Часто спостерігається швидке зношування взуття, як перший прояв хвороби [11,13]. В той же час досить часто (за даними Harding A. — до ¼ випадків) навіть при вже помітних симптомах пацієнти не виказують ніяких скарг, а хвороба діагностується при обстеженні їх як членів родини іншого хворого [16].

На початку 80-х років Harding A. вперше запропонувала класифікацію ССП з урахуванням типу успадкування, віку початку захворювання, клінічних особливостей. В подальшому ця класифікація неодноразово змінювалась та перероблялась. Остаточний її варіант й наводимо [5,15]:

КЛАСИФІКАЦІЯ ССП за A.E.Harding, 1993 (наведені форми, що найчастіше зустрічаються):

1. «Чиста» спастична параплегія:
   - аутосомно-домінантна, 1-й тип;
   - аутосомно-домінантна, 2-й тип;
   - аутосомно-рецесивна;
   - Х-зціплена рецесивна Xq 28;
   - Х-зціплена рецесивна Xq 21;
   - Х-зціплена рецесивна Xq 22.
2. Ускладнена спастична параплегія:
   - спастична параплегія в поєднанні з перонеальною м'язовою атрофією;
   - синдром Тройєра;
   - синдром Сильвера;
   - синдром Шегрена-Ларссона;
   - синдром Шарлевуа-Сажено;
   - маст-синдром;
   - синдром К'єлліна;
   - синдром Бернарда-Шольца;
   - синдром Фергюсона-Критчлі;
   - спастична параплегія «плюс» в поєднанні
     з атрофією зорового нерву;
     з сенсорною невропатією;
     з порушенням пигментації шкіри.

Таким чином, виділяють дві форми ССП: «чисту» й ускладнену (Schwartz G.A., 1956) [1-7,9,13,15]. Для «чистої» ССП, яку описав Штрюмпель (Strumpell) в 1880 році, типовим є нижній спастичний парапарез з незначно вираженими симптомами пірамідної недостатності у вигляді гіперрефлексії, спастичності й порушень «тонких» рухів у руках, що зустрічаються в ранній стадії захворювання в 1/3 хворих, негрубої атаксії, що особливо характерно при давності захворювання більше 10 років [1-4,16]. Частіше зустрічається в чоловіків, перебігає важче, ніж у жінок. Перші симптоми захворювання можуть з'являтись в будь-якому віці — від 1-го до 7-го десятиліття життя, що пов'язане з генетичною гетерогенністю ССП. Більш ранній дебют характерний для аутосомно-рецесивних та Х-зціплених форм [1]. В початкових стадіях захворювання типові скарги на скутість й швидку стомлюваність ніг при ході й під час бігу, стягуючі судоми в м'язах ніг, Поступово розвивається типова спастична хода з утрудненням згинання ніг в колінних та кульшових суглобах, відривання ніг від підлоги. При багаторічному перебігу формуються контрактури й деформації стоп, різко виражений поперековий лордоз [1,2,5]. Характерною особливістю пірамідного синдрому при ССП є превалювання спастичності над парезами, при цьому спастичність в ногах в положенні лежачи зазвичай менш виражена, ніж стоячи або під час ходи. Підвищення м'язового тонусу й парези м'язів рук спостерігаються рідко й лише на пізніх стадіях захворювання. При неврологічному огляді в хворих виявляють високі сухожильні рефлекси, клонуси, пірамідні патологічні знаки [1,5,9].

Під ускладненою формою параплегія «плюс» — мається на увазі спастична параплегія в поєднанні з іншими клінічними синдромами.

Не всі автори згодні з таким розподілом ССП (Costanzo A.D.,1991, Polo J.M., 1993, Woods J.,1995), доводячи субклінічне мультисистемне залучення до патологічного процесу ЦНС при «чистих» формах ССП [12-16].

1-й аутосомно-домінантний тип ССП зустрічається більш часто, з раннім дебютом — в середньому

між 20 й 40 роками. Ця форма відрізняється м'якшим перебігом, дуже повільним прогресуванням [16]. Найбільш виражений симптом — спастична хода. Зазвичай спастичність превалює над явищами парезу [13-16]. Взагалі у таких хворих протягом десятиріч можуть бути відсутні виражені парези й навіть які-небудь серйозні суб'єктивні скарги, а явна пірамідна симптоматика може бути виявлена тільки при неврологічному огляді. Перші скарги й явні рухові розлади, типові для хвороби Штрюмпеля, з'являються лише на 4–5-му десятиріччі життя. При цьому хворі до старечого віку продовжують вести активний спосіб життя [1]. Порушення ходи (циркумдукція) пов'язана з важкістю тильного згинання стопи й згинання стегна, що обумовлено слабкістю м'язів, що відповідають за ці рухи. Можлива відсутність черевних рефлексів [1,16].

На пізніх стадіях захворювання у 15% хворих знижуються або відсутні ахілові рефлекси [16], в 10% знижується вібраційне відчуття й суглобово-м'язове відчуття [12,13], переважно в ногах, що пов'язують з центральною аксонопатією [16]. З часом виникають також легка атаксія й невелика дистальна аміотрофія в руках (частіше при давності захворювання більше 10 років), сфінктерні розлади за типом імперативних позивів на сечовипускання, зрідка порушується дефекація [11-15]. Сексуальні розлади рідко зустрічаються навіть в пізніх стадіях захворювання [13,15].

В 30% хворих відзначається формування «кінської стопи», особливо при дебюті в дитячому віці. Можливе утворення псевдоконтрактур гомілки й хода на пальцях — «toe-walk», але частіше спостерігається розвиток «пласкої» стопи [13].

Незважаючи на достатньо однотипну клінічну картину, деяка різноманітність проявів хвороби може спостерігатись навіть в межах однієї родини, на що вказують Finck J.K.,1997, Kobayashi H.,1994 [12-16], а також це підтверджується й нашими спостереженнями.

Таблиця 1. Частота клінічних симптомів «чистої» форми ССП (за R.Tandan, 1996)

Тип успадкування	Вік і прояви дебюту	Верхні кінцівки			Нижні кінцівки			
		Парез	Гіперрефлексія	Легка атаксія	Парез	Втрата чутливості в дистальних відділах	«кінська стопа»	Сфінктерні розлади
Аутосомно-домінантний								
1-й тип	1-4-те десятиліття. Порушення ходи, затримка моторного розвитку в ногах або безсимптомний початок.	< 20%	46%	15%	55%	29%	30%	< 15%
2-й тип	3-7-е десятиліття. Порушення ходи	47%	53%	22%	90%	80%	20%	50%
Аутосомно-рецесивний								
1-й тип	1-е десятиліття. Порушення ходи	30%	50%		90%	< 20%	50%	30%
2-й тип	1-4-е десятиліття. Порушення ходи	< 10%	60%		30%	< 20%	40%	10%
Х-зціплений рецесивний	1-2-е десятиліття. Порушення ходи	Немає	<10%	Немає	Немає	Рідко	Немає	Немає

2-й аутосомно-домінантний тип ССП характеризується більш пізнім початком захворювання — між 40 й 60 роками. Клініка не настільки варіабельна, як при 1-му типі. Ця форма має тенденцію до більш тяжкого перебігу й швидше прогресує з розвитком вираженої спастичності, явних парезів, розладів глибокої чутливості й тазових функцій. (невтримання сечі, імперативні позиви на сечовипускання, зрідка порушується дефекація [16]. Простежується тяжка інвалідізація хворих [1]. Однак, незважаючи на деяку різницю, чітку грань між 1-м й 2-м аутосомно-домінантними типами ССП провести не завжди вдається.

ССП з аутосомно-рецесивним успадкуванням зустрічається вдвічі рідше, ніж типи з АДТУ, частіше в регіонах, де розповсюджені шлюби між кровними родичами [16]. Клінічні прояви схожі з описаними при АДТУ. Характерний більш важкий перебіг захворювання.

В цій групі виділяють тип з більш раннім початком — зазвичай на 1-му десятиріччі життя. Можливо, що спорадичні неродинні випадки ССП являються формами з АРТУ й зустрічаються частіше, ніж прийнято вважати [16]. Для форм з АРТУ частіше характерний розвиток «кінської стопи», а зниження вібраційної чутливості простежується рідше, ніж при АДТУ. Характерні також тазові розлади [16]. ССП з АРТУ з раннім дебютом клінічно схожий на 1-й аутосомно-домінантний тип, розрізнити їх не завжди легко [13,16].

ССП з Х-зціпленим рецесивним успадкуванням зустрічається рідко. Проявляється в осіб чоловічої статі в 1–2-му десятиріччі життя в основному порушеннями ходи [13-16]. У жінок — носіїв патологічного гену також можуть проявлятись нечіткі клінічні прояви. Згідно наведеної класифікації, розрізняють форми, що мають відношення до 28-го, 21-го та 22-го локусів Х- хромосоми [16].

Функціональна шкала «чистої» форми ССП

1 стадія — пацієнти не пред'являють скарг. Пірамідна недостатність проявляється лише слабко вираженою спастичністю ходи.

2 стадія — відзначається спастична хода, зберігається можливість пересуватися самостійно або з підтримкою.

3 стадія — пацієнти прикуті до інвалідного візка або до ліжка.

Параплегія — «плюс» або ускладнені форми ССП зустрічаються надзвичайно рідко й описані в поодиноких випадках. Оскільки в нашій практиці не зустрічались випадки ускладнених форм ССП, нами наводиться коротка характеристика найбільш чітко окреслених клінічних варіантів параплегії — «плюс» за літературними даними вітчизняних та зарубіжних авторів [1-7,8,12,13].

Синдром Тройєра успадковується за АРТУ. Прояви захворювання починаються в ранньому дитинстві, часто з затримки рухового й мовного розвитку. Зміни ходи відзначаються з самого початку самостійного ходіння. До прогресуючого спастичного парезу приєднуються дистальні атрофії м'язів рук й ніг, явища псевдобульбарного синдрому, іноді в поєднанні з хореоатетозом кінцівок й мімічних м'язів, ністагмом, порушеннями рухів очних яблук, сфінктерними розладами, зниженням ахілових рефлексів, «порожньою стопою». При проведенні ЕНМГ виявляється помірне зниження швидкості проведення імпульсів по руховим нервам кінцівок й відсутність потенціалу дії чутливих нервів [7].

Відомі й інші рідкі варіанти ССП в поєднанні з м'язовими атрофіями, описані в декількох сім'ях з аутосомно-домінантним та аутосомно-рецесивним типами успадкування й різним віком дебюту захворювання. Атрофії можуть охоплювати мілкі м'язи кисті або мати схожість за фенотипом з хворобою Шарко — Марі. Також описані злоякісні форми, що нагадують клінічну картину бокового аміотрофічного склерозу [7].

Синдром Сильвера (Silver) має АДТУ. Спостерігаються аміотрофія й слабкість м'язів дистальних відділів рук, швидка стомлюваність. Явища спастичного пара парезу виражені мінімально [7].

Синдром Шегрена-Ларссона успадковується за АРТУ, з високою пенетрантністю й варіабельною експресивністю. Ген локалізується на 17-й хромосомі. Захворювання проявляється вже з перших місяців життя. Характеризується нижнім спастичним парапарезом, який зазвичай не прогресує, вродженим ураженням шкіри у вигляді іхтіозу, розладами психіки, відставанням у розумовому розвитку, епілептичними нападами (переважно за типом grand mal, petit mal, джексонівських), а також пігментним ретинітом в ділянці макули [12,13].

Синдром Шарлевуа-Сажено успадковується за АРТУ. Серед клінічних ознак спостерігається спастичний парапарез, мозочкові атаксія, дизартрія, іноді — дистальна аміотрофія кінцівок [13].

Маст-синдром (Mast) має АРТУ. Проявляється поєднанням спастичного парапарезу, дизартрії, деменції й атетозу [11,13].

Синдром К'єлліна (Kjellin) також має АРТУ. Центральна ретинальна дегенерація й спастична параплегія поєднуються з мозочковою дизартрією (скандоване мовлення), легка атаксія в руках, наявна або ж відсутня дистальна аміотрофія кінцівок. Можливі фасцикуляції, олігофренія. Аміотрофії, можливо, обумовлені ураженням аксонів периферичних нейронів. Захворювання починається на 2-му десятилітті життя, прогресує дуже повільно [1,11,13].

Синдром Бернарда-Шольца дебютує на 2-му десятилітті життя, прогресує дуже повільно. Характерна спастична параплегія в поєднанні з ретинальною дегенерацією та офтальмоплегією [1,11].

Синдром Фергюсона-Критчлі має АДТУ. Починається після 30 років, повільно прогресує. Клінічна картина досить поліморфна. До спастичного пара парезу приєднуються мозочкові синдроми (скандоване мовлення, інтенційний тремор, гіперметрія, розлади синергій, елементи атаксії), насильний сміх та плач, лабільна психіка. З'являються очно

рухові порушення своєрідного типу: обмеження рухів очних яблук вгору й в сторони при довільних рухах та їх збереження під час рефлекторних рухів, рефракція верхнього повіка й порушення конвергенції. Можливий розвиток екстрапірамідних розладів у вигляді гіпомімії, мікрографії, утруднення на початку рухів за паркінсонічним типом, характерного тремору спокою в руках і ногах, орального гіперкінезу. Перебіг прогресуючий, ремісій, як правило, не спостерігається [1,11].

Розвиток атрофії зорового нерву при ССП зустрічається рідко, описаний у поєднанні з супрануклеарною офтальмоплегією й деменцією. Можливі різні типи успадкування. При аутосомно-домінантному й аутосомно-рецесивному типах можливий розвиток дизартрії, а при Х-зціпленому типі вказані симптоми можуть поєднуватись з дизартрією й атетозом [11].

ССП у поєднанні з сенсорною невропатією успадковується за АДТУ та АРТУ. Проявляється розладами усіх видів чутливості за дистальним типом, вегеталгічними болями в ногах, трофічними виразками стоп й долонь, у важких випадках — мутиляціями пальців. При проведенні ЕНМГ реєструється відсутність потенціалу дії чутливих нервів кінцівок. Морфологічне дослідження виявляє дегенерацію задніх стовпів спинного мозку, клітин спинальних гангліїв, волокон периферичних нервів. Для першого варіанту характерний дебют в дитячому віці. На тлі рухових порушень розвиваються трофічні розлади шкіри (саме цим пояснюється помітне ураження шкіри стоп у дорослому віці хворих) [11,13]. Gavanagh у 1979 році описав другий варіант, який перебігає більш важко. З тяжкими трофічними порушеннями в кінцівках ще в дитячому віці.

В літературі представлено велику кількість ускладнених форм ССП, при яких спастична параплегія поєднується з різноманітними клінічними синдромами, причому деякі з цих ознак можуть ізольовано зустрічатись в інших членів їх родини. Деякі ускладнені ССП мають певні рідкі клінічні прояви — ектрапірапідні (ригідність м'язів, дистонії, хореоатетоз), мозочкова атаксія, явища псевдобульбарного синдрому, порушення шкірної пігментації тощо. Гіпопігментація шкіри й волосся в поєднанні з параплегією описані Abdallat в 1980 році. Гени вказаних варіантів ускладнень ССП не встановлені, в зв'язку з чим питання про їх нозологічну приналежність лишається відкритим [1].

Основні форми ускладнених ССП наведені в таблиці 2.

Таблиця 2. Ускладнені ССП (за Tandan R.,1996)

Аутосомно-домінантний тип успадкування 1	Аутосомно-рецесивний тип успадкування 2	Х-зціплений тип успадкування 3
	Синдром Тройєра	
	Синдром Шегрена-Ларссона	
	Синдром Шарлевуа-Сажено	
	Маст-синдром	
	Синдром К'єлліна	
ССП в поєднанні		
з мозочковою дегенерацією	з мозочковою дегенерацією	з затримкою розумового розвитку, атрофією зорового нерву
з аміотрофією м'язів кисті	з сенсорною невропатією	з глухотою
з дистонією, атетозом, деменцією, аміотрофією	з атрофією зорового нерву й дизартрією	з дизартрією, атетозом, атрофією зорового нерву й аміотрофією
з сенсорною невропатією	з порушеннями пігментації шкіри	
з атрофією зорового нерву й дизартрією		
з ретинальною дегенерацією, деменцією, дизартрією й аміотрофією		
з м'язовою дистрофією		
з інтенційним тремором		
з екстрапірамідними знаками		
з порушеннями пігментації шкіри		

ДІАГНОСТИКА. Попередній діагноз ССП ставиться при переважпнні в клінічній картині тонусних порушень за спастичним типом над руховими розладами (парезом).

Ступінь вираженості спастики оцінюється **за модифікованою шкалою спастичності Ешуорта (Modified Ashworth Scale for Grading Spasticity)** [8,10]:

0 балів — відсутність підвищення м'язового тонусу;

1 бал — незначне підвищення м'язового тонусу, що проявляється напруженням і розслабленням при мінімальному опорі в кінці руху, коли уражена кінцівка рухається в згиначах або розгиначах, абдукторах або аддукторах;

1+ бал — незначне підвищення м'язового тонусу, що проявляється напруженням, за яким настає мінімальний опір при здійсненні остаточного (менше половини) об'єму руху;

2 бали — більш помітне підвищення м'язового тонусу практично в усьому обсязі руху, але рух здійснюється досить легко;

3 бали — значне підвищення м'язового тонусу, утруднення пасивних рухів;

4 бали — уражені кінцівки фіксовані при згинанні й розгинанні, абдукції й аддукції.

Ступінь порушення рухових функцій оцінюється за допомогою **модикованої шкали GMFCS (Gross Motor Function Classification System)** [8,10]:

I рівень — незначні рухові порушення;

II рівень — хворий стоїть самостійно, пересувається самостійно на великі відстані (до 500 м і більше);

III рівень — хворий стоїть і пересувається самостійно за допомогою милиць;

IV рівень — стояння й пересування з підтримкою;

V рівень — стояння й пересування з підтримкою практично неможливі, але є опірні реакції й переступальні рухи;

VI рівень — відсутність опірних реапкцій, пересування неможливе.

Найбільш характерниою параклінічною ознакою ССП являється картина атрофії спинного мозку на усьому його протязі (особливо в каудальних відділах), що виявляється при проведенні МРТ [7-16, 19-24].

Діагноз ставиться при виключенні інших альтернативних захворювань, позитивному сімейному анамнезі, що припускає один з типів успадкування, при наявності прогресуючого порушення ходи за спастико-паретичним типом й очевидному страждданні кортико-спинальних шляхів нижніх кінцівок (клінічно — гіперрефлексія, стопні пірамідні знаки). Без родоводу діагноз ставиться методом виключення (немало хворих не можуть вказати сімейний анамнез або взагалі не пред'являють скарг) [17-24].

При відсутності сімейного анамнезу необхідно в першу чергу виключити клінічно схожі й потенційно виліковні захворювання. Приводимо найпоширеніші патологічні стани, з якими слід диференціювати ССП [2,5,7,9,13,16]:

- парасагітальна менінгіома;
- компресія грудного відділу спинного мозку;
- шийна спондилогенна мієлопатія;
- фунікулярний мієлоз(дефіцит вітаміну В12 й фолієвої кислоти);
- розсіяний склероз;
- первинний латеральний склероз;
- спастична диплегія при дитячому церебральному паралічі (хвороба Літтля);
- ДОПА-чутлива дистонія;
- боковий аміотрофічний склероз;
- ектодермальна дисплазія (синдром Блоха-Сульцбергера);
- сифілітичний менінгомієліт;
- адренолейкодистрофія;
- метахроматична лейкодистрофія;
- ВІЛ-мієлопатія;
- хвороба Краббе (глобоїдно-клітинна лейкодистрофія);
- тропічний спастичний пара парез (HTLV — асоційована мієлопатія).

Парасагітальна менінгіома (об'ємний процес рухової зони кори великого мозку), **об'ємний процес спинного мозку** й **компресія грудного відділу спинного мозку**, що дають картину нижньої спастичної параплегії, виключаються за даними МРТ або КТ, а також при лабораторному дослідженні ліквору. Діагноз **шийної спондилогенної мієлопатії** ставиться на основі даних МРТ й КТ (ураження хребта, звуження хребтового каналу, компресія спинного мозку) й триади симптомів: спастико-атрофічний парез рук, нижній спастичний парапарез, провідниковий тип розладів чутливості. Фунікулярний мієлоз визначається на основі наявності мегалобластів в пунктаті спинного мозку, картини гіперхромної анемії з макроцитозом в периферичній крові, сенситивної атаксії, зниження колінних й ахілових рефлексів. **Розсіяний склероз** підтверджується даними МРТ й КТ, Перебіг захворювання (наявність загострень і ремісій) й поліморфізм клініки (як правило, парез превалює над спастикою, випадіння черевних рефлексів, признаки багатовогнищевого ураження ЦНС). **Боковий аміотрофічний склероз** характеризується пізнім дебютом (4–5-те десятиліття життя), сполученням симптомів як центрального, так і периферичного парезу, поступовий перехід нижнього парапарезу в тетрапарез, специфічною картиною при ЕНМГ (ураження переднього рогу спинного мозку), відсутністю сімейного анамнезу, швидким й неспинним прогресуванням, летальністю. Випадки ССП з раннім дебютом слід диференціювати з спастичною диплегією (параплегією) — найчастішою з форм дитячого церебрального паралічу. Для **хвороби Літтля** притаманні наявність дії певного фактору в анте- й перинатальному періоді (резус-конфлікт, захворювання чи інтоксикації в матері під час вагітності, токсикози, асфіксія, родова травма тощо), непрогредиєнтний перебіг, певна компенсація неврологічного дефіциту з часом.

ДОПА-чутлива дистонія при ранньому дебюті без втрати чутливості може імітувати спастичний парапарез й успадковується домінантно, однак подальший розвиток захворювання й ефективність малих доз леводопи дозволяють поставити діагноз. **Адренолейкодистрофія** або її особлива форма — **адреномієлоневропатія** характеризується спастичним парапарезом, що швидко переходить в тетрапарез, поєднується з підгострим розвитком деменції, епілептичними нападами, атаксією, можливі порушення ковтання. Характерний бронзовий відтінок кольору шкіри (первинна недостатність кори надниркників). Захворювання успадковується за рецесивним Х-зціпленим типом (хворіють виключно чоловіки). Зазвичай смерть настає через 6–8 років від початку клінічних проявів. **ВІЛ-мієлопатія** клінічно проявляється нижнім спастичним парапарезом до параплегії, сенситивною атаксією, тазовими розладами, часто поєднується з СНІД-комплексом: деменція, пекучі інтенсивні парестезії (до гіперпатій). Діагноз підтверджується виявленням в крові антитіл до вірусу ВІЛ-СНІД. **Метахроматична лейкодистрофія** проявляється клінічним поліморфізмом й недовгим перебігом (швидка смерть) при вродженій, ювенильній формах, пізній інфантильній формі Гринфільда. У випадку пізнього дебюту хвороба проявляється неспецифічними психопатологічними симптомами й деменцією. Істотне значення в діагностиці має наявність поліневропатичного синдрому (відсутність рефлексів, порушення чутливості, зниження швидкості проведення збудження по нервам при ЕНМГ, повишений вміст білка в ліквері). При КТ і МРТ в головному мозку виявляються перивентрикулярно розсіяні вогнища демієлінізації. **Рання інфантильна форма хвороби Краббе (глобоїдноклітинна лейкодистрофія)** проявляється гостро в ранньому віці (3–5 місяців) різноманітними психічними й руховими розладами. Хворий помирає через кілька місяців після початку захворювання. Дебютом **пізньої інфантильної форми** є амавроз. Характерне виражене ураження периферичних нервів в поєднанні з підвищенням рівня білку в ліквері й при проведенні ЕНМГ — зі зниженням швидкості проведення збудження по нервам. При МРТ в Т2-режимі виявляється підвищення інтенсивності сигналу в області заднього стегна внутрішньої капсули, таламуса, перивентрикулярної білої речовини. Клінічна картина **тропічного спастичного парапарезу (HTLV-асоційованої мієлопатії)** й **сифілітичного менінгомієліту** на ранніх етапах захворювання схожі на прояви ССП. Діагностувати допомагають серологічне дослідження крові й ліквору. **Ектодермальна дисплазія (синдром Блоха-Сульцбергера)** являється сімейним захворюванням, зустрічається

Таблиця 3. Додаткові методи діагностики ССП (McDermott C. et al., 2002)

Захворювання 1	Методи діагностики 2
Спондилогенна мієлопатія	МРТ спинного мозку
Первинна або метастатична пухлина	МРТ головного та спинного мозку
Аномалії краніо-вертебрального переходу (Арнольда-Кіарі, Денді-Уокера та ін.)	МРТ головного та спинного мозку
Судинні аномалії спинного мозку	МРТ й ангіографія спинного мозку
Спастична діплегія як форма ДЦП (хвороба Літтля)	МРТ головного та спинного мозку, перинатальний анамнез
Розсіяний склероз	МРТ головного та спинного мозку, дослідження ліквору, особливості перебігу
Боковий аміотрофічний склероз	ЕМГ, ЕНМГ
Авітаміноз B_{12} (фунікулерний мієлоз)	Рівень вітаміну B_{12} в крові, ефект від вітамінотерапії
Сифілітичний менингомієліт	Серологічне дослідження крові й ліквора
СНІД (синдром набутого імунодефіциту)	Серологічна діагностика, виділення вірусу імунодефіциту людини (ВІЛ), імунний статус
Х-зціплена адренолейкодистрофія	МРТ головного мозку, рівень жирних кислот з наддовгим ланцюгом
Метахроматична лейкодистрофія	МРТ головного мозку, активність арилсульфатази
Лейкодистрофія Краббе	МРТ головного мозку, активність галактоцереброзидази
ДОФА-чутлива дистонія	Ефект L-ДОФА, ДНК-діагностика
Спиноцеребелярні атаксії	МРТ головного та спинного мозку, ДНК-діагностика
Домінантна форма хвороби Альцгеймера	МРТ головного мозку

зазвичай в осіб жіночої статі. Проявляється вже в ранньому дитинстві лінійною пігментацією шкіри, сегментарними аміотрофіями на тулубі й стегнах, зниженням інтелекту, мутністю кришталика й рогової оболонки очей, алопецією, аномаліями зубів Деякі аспекти диференційної діагностики ССП наведені в таблиці 3.

ЛІКУВАННЯ. На сьогоднішній день не існує специфічного лікування, яке могло б попередити, затримати або визвати зворотній розвиток ССП. Основним підходом в терапії ССП являється призначення симптоматичного лікування, спрямованого на зменшення проявів спастичності. Найбільш ефективними є препарати — міорелаксанти: баклофен до 120 мг на добу, тизанідини (сирдалуд, тізалуд) до 20 мг на добу, толперизони (мідокалм) до 600–750 мг на добу, які приймаються постійно, в індивідуальній оптимальній дозі. Зазвичай лікування починають з мінімальних доз, з подальшим їх повільним підвищенням до досягнення необхідного клінічного ефекту. Швидке нарощування доз антиспастичних препаратів (міорелаксантів) та їх передозування можуть на тлі зменшення спастичності привести до посилення явищ парезу й до погіршення ходи. По мірі прогресування захворювання підтримуючу дозу міорелаксантів приходиться поступово збільшувати [1-6,17].

Баклофен (ліорезал) — міорелаксант центральної дії, агоніст ГАМК-В-рецепторів нейротрансміттера ГАМК (гама-аміномасляної кислоти), що посилює її гальмівну дію. Баклофен діє переважно на спинальному рівні, має також седативний ефект. При перевищенні адекватної дози, в зв'язку зі зниженням м'язового тонусу, на перший план може виступати слабкість у ногах. При цьому порушення ходи можуть ще більше посилюватись. Також можуть проявлятись загальна слабкість, млявість, сонливість. Тому рекомендується така схема лікування: початкова доза баклофену по 2.5–5 мг 2–3 рази на добу, з подальшим нарощуванням дози до одержування бажаного клінічного ефекту. Зазвичай, в пацієнтів з невеликою тривалістю захворювання й помірно вираженою спастичністю добова доза складає 15–30 мг в 3 прийоми. Препарат приймається постійно. По мірі прогресування захворювання підтримуюча доза баклофену поступово підвищується, а при проявах передозування (загальна слабкість, сонливість та ін.) дозу зменшують. Відміняти при необхідності препарат слід також поступово. Лікар повинен пам'ятати, що існують хворі, резистентні до баклофену [3,5-7,10-14].

Також широко використовується тизанідин. Цей центральний міорелаксант діє переважно на спинальному рівні, стимулюючи альфа2—адренергічні рецептори аспартату, глутамату, тобто амінокислот, які активують рецептори NMDA-класу. Внаслідок цього пригнічується полісинаптична передача збудження на рівні інтернейронів передніх рогів спинного мозку й знижується м'язовий тонус. Крім того, він має анальгетичні властивості. Середня добова доза тизанідинів складає 6–12 мг (по 2–4 мг 3 рази на день). Збыльшення дози також проводиться поступово, повільно [3,5-7].

«Золотим» стандартом серед міорелаксантів центральної дії визнано похідні толперизону гідрохлориду, який забезпечує м'язову релаксацію без супутньої седації. Цей препарат блокує моно- й полісинаптичні рефлекси на рівні спинного мозку (гальмування усіх компонентів рефлекторної відповіді переднього корінця, які які реєструються після подразнення заднього корінця спинного мозку), в основному, за рахунок блокади Na+- та Ca2+-каналів. При цьому, препарат не діє на глутаматні рецептори й на нейротрансміттери гальмівної дії. Процеси блокування спинномозкових рефлексів під дією мідокалму відбуваються паралельно з деяким зниженням процесів збудження мотонейронів. Також доведено мембраностабілізуючий ефект цього препарату. Крім інгібіції нейротрансмісії на сегментарному рівні, мідокалм впливає й на процеси в ретикулярній формації, зокрема, пом'якшує прояви гамма-скутості (ригідності м'язів). Добова доза мідокалму для дорослих починається з 300 мг (поділяється на 2 прийоми), при необхідності, поступово збільшується. Максимальна добова доза — 750 мг [7,8].

Є дані про зменшення спастичності й покрашення моторної функції при використанні per os L-треоніну (L-threonine) в добовій дозі 4–6 мг [12-14].

Для місцевого впливу на спастичні м'язи широко використовується внутрішньом'язове введення ботулотоксину типу А (ботокс, диспорт) [1-7].

Хірургічне лікування проводять при вираженій деформації стоп й ретракції ахилових сухожиль [16-24].

Значну роль відіграє фізіотерапевтичне й реабілітаційне лікування, спрямоване на боротьбу зі спастикою й контрактурами. Розслаблюючий масаж ніг, постійні заняття лікувальною фізкультурою з метою профілактики контрактур, підтримання сили м'язів й загальної активності, формування в пацієнта нового раціонального рухового стереотипу ходи — постійні супутники такого пацієнта [3-10].

Важливо підкреслити, що раціональна антиспастична й підтримуюча метаболічна терапія в багатьох випадках дає хворому можливість протягом довгого часу зберігати працеспроможність й активний спосіб життя. Також цьому сприяє повільне прогресування хвороби при більшості форм ізольованої ССП [17-24].

Важлива відповідна **професійна орієнтація** хворих на ССП, протипоказані фізичні навантаження (в тому числі й служіння в збройних силах) [4-8].

Таким чином, ССП являється унікальною серед спадкових дегенеративних захворювань внаслідок однорідності клінічної картини з одного боку (нижній спастичний парапарез, де спастика превалює над парезом) й залучення до патологічного процесу значної кількості різних структур ЦНС з іншого. Однак, лишається багато неясних, дискусійних питань щодо класифікації, рубрифікації ускладнених форм ССП, генетичного аналізу й прогнозу в хворих та їх родичів, розробки довготривалої програми лікувальних процедур.

Список використаної літератури

1. https://repository.pdmu.edu.ua/items/74e56f7b-663c-4c80-a3e4-7bacdfe3d0fc 2. https://www.msdmanuals.com/uk/professional/neurologic-disorders/spinal-cord-disorders/hereditary-spastic-paraplegia
3. https://www.msdmanuals.com/uk/professional/neurologic-disorders/spinal-cord-disorders/overview-of-spinal-cord-disorders#%D0%A1%D0%B8%D0%BC%D0%BF%D1%82%D0%BE%D0%BC%D0%B8-%D1%82%D0%B0-%D0%BE%D0%B7%D0%BD%D0%B0%D0%BA%D0%B8_v1046558_uk
4. http://medbib.in.ua/semeynyiy-spasticheskiy-paralich.html#google_vignette
5. http://www.mif-ua.com/archive/article/4806
6. https://fileview.ukr.net/?url=https%3A%2F%2Fmail.ukr.net%2Fapi%2Fpublic%2Ffile_view%2Flist%3Ftoken%3DFSh3t1QXZMa_AeyjKA9MpPEdpVGQGy9pIvKmaTwNscu0mw__vhRUa1_0pD_Mzx4cKoTyi187EjWayoZPZYUY_24VHS91zfWosU8qR1o%3AdDZnU5GghAYKCOUq%26r%3D1740339571407&default_mode=view&lang=uk&mlid=0#start=0
7. Faber I, Pereira E, Martinez A, Franca M, Teive H. Hereditary spastic paraplegia from 1880 to 2017: an historical review. Arq Neuropsiquiatr. 2017 Nov;75(11):813-8.
8. Tesson C, Koht J, Stevanin G. Delving into the complexity of hereditary spastic paraplegias: how unexpected phenotypes and inheritance modes are revolutionizing their nosology. Hum Genet. 2015 Jun;134(6):511-38
8. Ruano L, Melo C, Silva MC, Coutinho P. The global epidemiology of hereditary ataxia and spastic paraplegia: a systematic review of prevalence studies. Neuroepidemiology. 2014;42:174-83
9. Agosta F, Scarlato M, Spinelli EG. Hereditary Spastic Paraplegia: Beyond Clinical Phenotypes toward a Unified Pattern of Central Nervous System Damage. Radiology. 2015 Jul;276(1):207-18.
10. Koh K, Ishiura H, Tsuji S, Takiyama Y. JASPAC: Japan Spastic Paraplegia Research Consortium. Brain Sci. 2018 Aug 13;8(8):358-67
11. Adams R.D., Victor M. Degenerative diseases of the nervous system. In: Principles of neurology. 5.ed. Eds. R.D.Adams, M.Victor. 1993; 997-999.
12. Boustany R.N., Fleishnick E., Alper C.A. et al. The autosomal dominant form of «pure» familial spastic paraplegia. Neurology. 1987; 37; 910-915.
13. Boustany R.N. Hereditary spastic paraplegias. In: Brain's Diseases of the nervous System. 10 ed. Ed. J.Walton. 1993; 442-443.
14. McDermott C., White K., Bushby K. et al. Hereditary spastic paraparesis: a review of new developments. Journal Neurology, Neurosurgery, Psychiatry. 2000; 69; 150-160.
15. Parsons C.G., Danysz W., Bartmann A. et al.: Neuropharmacology, 1999. — 38. — P. 85–108.
16. Reid E. The hereditary spastic paraplegias. J. Neurol. 1999; 246; 995-1003.
17. Tandan R. Disorders of the upper and lower motor neurons. In: Neurology in clinical practice. 2ed. Eds. W.G.Bradley et al. 1996; 2; 1823-1852.
18. Ardolino G, Bocci T, Nigro M. Spinal direct current stimulation (tsDCS) in hereditary spastic paraplegias (HSP): a sham-controlled crossover study. J Spinal Cord Med. 2018 Dec;3:1-8.
19. https://www.ninds.nih.gov/health-information/disorders/hereditary-spastic-paraplegia
20. https://www.nhs.uk/conditions/hereditary-spastic-paraplegia/
21. Bellofatto M, De Michele G, Iovino A, et al.
22. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30723448/
23. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35887006/
24. https://rarediseases.org/rare-diseases/hereditary-spastic-paraplegia/

Спадкові захворювання з переважним ураженням пірамідних шляхів — спастичні параплегії (клінічна лекція)

Доц. О.Л. Тондій[1], проф. О.Ю. Сухоносова[1], доц. С.М. Коренєв[1], О.В. Кунта[2]

[1] Навчально-науковий інститут післядипломної освіти Харківського національного медичного університету, кафедра неврології та дитячої неврології

[2] Комунальний заклад Львівської обласної ради «Навчально-реабілітаційний центр "Левеня"»

В статті узагальнені питання сучасної класифікації, клінічного перебігу, проявів, діагностики й симптоматичного лікування спадкових захворювань з переважним ураженням пірамідних шляхів на рівні спинного мозку — спастичних параплегій.

Ключові слова: спадкові спастичні параплегії.

Hereditary diseases with predominantly affecting pyramidal pathways — spastic paraplegia (clinical lecture)

Assoc. prof. O.L. Tondiy[1], prof. O. Yu. Sukhonosova[1], assoc. prof. S.M. Korenev[1], doctor O.V. Kunta[2]

[1] Educational and Scientific Institute of Postgraduate Education of Kharkiv National Medical University, Department of Neurology and Pediatric Neurology

[2] Municipal Institution of the Lviv Regional Council «Educational and Rehabilitation Center "Levenya"»

The article summarizes the issues of modern classification, clinical course, manifestations, diagnostics and symptomatic treatment of hereditary diseases with predominant damage to the pyramidal tracts at the level of the spinal cord — spastic paraplegias

Key words: hereditary spastic paraplegias

Контактна інформація: Тондій Оксана Леонідівна —
кандидат медичних наук, доцент,
Навчально-науковий інститут післядипломної освіти
Харківського національного медичного університету
Кафедра неврології та дитячої неврології
Email: ol.tondii@knmu.edu.ua

Стаття надійшла до редакції 25.02.2025 р.