

GALLERVORDEN-SHPATS KASALLIGI

Gallervorden-Shpats kasalligi – distonik va xoreik giperkinezlar, demensiya va epileptik xurujlar bilan kechuvchi ekstrapiramidal sistemaning nasliy-degenerativ kasalligi. 1922-yili *J. Hallervorden* va *N. Spatz* tomonidan yozilgan. Kasallik 5-15 yoshlarda ko'p uchraydi. Biroq u 3 yoshda ham, 20 yoshdan so'ng ham rivojlanishi mumkin.

Etiologiyasi va patogenezini. Autosom-resessiv tipda nasldan-naslga uzatiladi. Dastlabki genetik defekt noma'lum, biroq u aksariyat bemorlarda 20-xromosomaning qisqa yelkasida aniqlangan. Bazal gangliyalarda *temir moddasi to'planishi* kasallik patogenezining asosini tashkil qiladi. Ekstrapiramidal yadrolar va bosh miyaning po'stloq neyronlari atrofiyaga uchraydi, oq moddada demielinizasiya jarayonlari kuzatiladi, atrofiyaga uchragan hujayralar o'rnida glial to'qima o'sadi.

Klinikasi. Kasallikning qaysi yoshda boshlanishiga qarab, uning 3 tu-ri farqlanadi:

- erta (3-10 yoshda);
- yuvenil (10-20 yoshda);
- kech (20-40 yoshda). Bu turi kam uchraydi.

Kasallik qaysi davrda boshlanishidan qat'i nazar, dastlab oyoqlarning distal qismida muskullar distoniyasi vujudga keladi. Buning natijasida oyoq panjasi ekvinoarus tipida deformasiyaga uchraydi. Shuning uchun ham dastlab qadam tashlab yurish buziladi. Keyinchalik muskullar distoniyasi tana, qo'l va yuz muskullariga tarqaladi, tanani burovchi torsion-spastik tipdagi giperkinezlar, servikal va oromandibulyar distoniyalar paydo bo'ladi. Bu kasallikda ekstrapiramidal giperkinezlarning har xil turlari, ya'ni distonik va xoreik giperkinezlar, miokloniya va tremorlar kuzatiladi. Bemorda nafaqat turli giperkinezlar, balki muskullar rigidligi, gipokineziya, pro-, retro- va lateropulsiyalar ham paydo bo'ladi.

Ekstrapiramidal giperkinezlar bilan birgalikda spastik falajlik belgilari ham yuzaga keladi va ular oyoqlarda yaqqol ko'zga tashlanadi. Aksariyat bemorlarda miyacha simptomlari aniqlanadi. Kranial nervlardan ko'ruv nervi ko'p zararlanadi, ya'ni ko'z to'rdasida pigment degenerasiya ro'y beradi. Buning natijasida bemorning ko'rish qobiliyati pasayadi. Disfagiya va dizartriya rivojlanishi mumkin. Oromandibulyar distoniya sababli nutq artikulyasiyasi buziladi.

Ushbu kasallik uchun zo'rayib boruvchi psixoemosional va kognitiv buzilishlar juda xos. Psixoemosional buzilishlar, asosan, apatiya, depressiya, disfuriya bilan namoyon bo'ladi. Kognitiv buzilishlar, ya'ni diqqat, xotira va fikrlash qobiliyati pasaya boradi.

Tashxis va qiyosiy tashxis. Zo'rayib boruvchi distonik va xoreik giperkinezlar, psixoemosional va kognitiv buzilishlar, MRT tekshiruvdagi "yo'lbars ko'zi" simptomi va miya to'qimalari atrofiyasiga asoslanib tashxis qo'yiladi. "Yo'lbars ko'zi" ikkala *globus pallidus* da to'plangan temir moddasi hisobiga yuzaga keladi.

Qiyosiy tashxis. Asosan, gepatolentikulyar degenerasiya, torsion distoniya va boshqa ekstrapiramidal degenerasiyalar bilan o'tkaziladi.

Kechishi. Kasallik remissiyasiz sekin-asta zo'rayib boradi va 10-20 yil ichida butunlay nogironlik rivojlanadi. Bu paytga kelib bemorning ko'zi ko'rmaydigan, aqli zaif va to'la falajlangan bo'lib qoladi. O'lim, asosan, interkurrent infeksiyalardan so'ng ro'y beradi.

Davolash. Samarali davolash usullari ishlab chiqilmagan. Asosan, tarkibida L-DOFA saqllovchi dorilar (nakom) tavsiya etiladi. Shuningdek, baklofen, midokalm, siklodol, klonazepam va antidepressantlar ham buyuriladi.

Manba: © Z. Ibodullayev. Asab kasalliklari. 2-nashr. Darslik, Toshkent, 2021., 960 b.

© Z. Ibodullayev. Umumiy nevrologiya. Darslik. Toshkent, 2021., 312 b.

© Ibodullayev ensiklopediyasi

© www.asab.uz