Ламберта — Ітона, лімбічний енцефаліт, синдром опсоклонус-міоклонус, підгостра церебелярна дегенерація, невропатія з парапротеїнемією.

Клінічні випадки. Синдром PANDAS (дитячий автоімунний нервово-психічний розлад, асоційований із стрептококовою інфекцією). Хлопчик, 14 років, хворів останні 3 роки, коли з'явились нав'язливі рухи, піднімав праве плече, періодично поворот голови в сторону, підстрибував, посилювались при хвилюванні. Не критичний до свого стану. На МРТ головного мозку: кіста епіфіза. На фоні стандартної терапії неврозоподібного стану ефекту не відмічали. При надходженні у відділення здано АСЛО — 694, посів із зіву з антибіотикограмою: стрептококи групи *Viridans*, *St.aureus*, *E.faecalis*. Консультовані отоларингологом: гіпертрофія піднебінних мигдаликів, хронічний тонзиліт (декомпенсований). Кардіологом виключено ревматичне ураження серця. Психіатр: хронічний комбінований тикоїдний розлад; енурез. На МРТ головного мозку ознаки кісти пінеальної ділянки — без динаміки. Неврологічний статус без ознак вогнищевого ураження. Разом із педіатром назначено кларитроміцин та біцилін-5 в/м № 3, фенібут — позитивна динаміка (відсутні гіперкінези).

Синдром ригідного хребта. Хлопчик, 9 років, надійшов зі скаргами на вимушене положення голови, запрокинутої назад, не може повністю підняти руки до вертикального рівня, слабкість у м'язах рук та ніг, порушення осанки — сколіоз. Хворів останні 3 роки, за які поступово погіршився стан — до повного обмеження обсягу активних рухів у шийному відділі хребта (не нахиляє голову вперед). Спостерігався у кардіолога з приводу кардіоміопатії. У неврологічному статусі: незначна гіпомімія. М'язовий тонус знижений, м'язи гіпотрофічні. М'язова сила незначно знижена. Сухожильні рефлекси D = S, з ніг не викликаються. Черевні рефлекси D = S. При ходьбі вимушене положення тулуба — нахил вперед через неможливість зігнути голову. Електронейроміографія голкова: міопатичний тип ураження. На КТ хребта вторинна передня клиноподібна деформація C_2–C_7-хребців; виражена атрофія, жирова інфільтрація та фіброзування м'язів спини, переважно м'яза, що випрямляє спину та глибоких шийних м'язів. МРТ шийного відділу хребта: МРТ-ознаки С-подібного сколіозу. Консультація кардіолога: рестриктивна кардіоміопатія. Дилатація передсердь, більше правого. Помірна легенева гіпертензія.

Енцефалопатія Кінсбурна (синдром опсоклонус-міоклонус). Дівчинка, 2 роки, надійшла зі скаргами на порушення ходьби (атактична), часті падіння, періодичний тремор, що посилюється при психоемоційному збудженні, опсоклонус, неспокій. Хворіла з 1,5 року, коли порушилась ходьба: падіння, приєднався тремор у правій руці. На попередніх етапах лікувалась від герпетичного енцефаліту. Врахувуючи неврологічний статус на момент надходження, розпочато пошук за підозрою первинної пухлини, проведено КТ органів грудної клітки (ОГК) та черевної порожнини: нейрогенне утворення заднього середостіння (нейробластома?). Направлена в Інститут раку, де за даними морфологічного й імунологічного дослідження встановлена нейробластома (ICD 0 code 9500/3). Після радикального видалення та курсів імунологічної терапії позитивна динаміка (майже відсутній опсоклонус, ходить самостійно, зменшення атаксії).

Синдром Луї-Бара (вроджений імунодефіцит — атаксія-телеангіектазія). Хлопчик, 8 років, хворів з 2 років, коли батьки помітили атаксію, що поступово наростала. Отримував кортексин, актовегін, нейромідин — без значного ефекту. Проведено МРТ головного мозку — гіпоплазія мозочка. В анамнезі часті простудні захворювання: гострі респіраторно-вірусні інфекції, риносинусити (отримував антибактеріальну терапію), обструктивний бронхіт. На момент надходження в неврологічному статусі: ністагм в крайніх відведеннях очних яблук, знижений м'язовий тонус, мозочкова атаксія, адіадохокінез, нестійкий в позі Ромберга (самотійно майже не стоїть), інтенційний тремор при ПНП, макрографія, хореїчний гіперкінез, ходьба атактична. При лабораторному обстеженні виявлено підвищений рівень альфафетопротеїну до 510 нг/мл (норма — 3,7–5,6 нг/мл). Проведено імунологічне обстеження субпопуляцій лімфоцитів периферичної крові, де загальний вміст лімфоцитів знижений за рахунок зниження вмісту В-лімфоцитів (у 5 разів) та Т-лімфоцитів (4,5 раза). Загальний вміст натуральних кілерів підвищений. На КТ ОГК помірне зменшення тимуса. **Висновки.** У складних діагностичних випадках існує настороженість щодо рідкісних автоімунних захворювань нервової системи, які потребують в кожному випадку окремого діагностиного пошуку. Завдяки можливостям імунологічної лабораторії, інструментальним методам обстеження та багатопрофільності лікарні (суміжним спеціалістам) проводиться ретельна диференціальна діагностика. Дітям з даною патологією проводять імунологічну терапію (в/в імуноглобулін), в окремих випадках — курси плазмаферезу.

Свистільник В.О., Стеценко Т.І., Коноплянко Т.В.
Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, м. Київ, Україна

Відео-ЕЕГ-моніторинг у діагностиці епілепсій у дітей раннього віку

Вступ. Поєднання клінічного методу з сучасною параклінічною діагностикою є важливим для точної верифікації діагнозу епілепсій. **Мета.** Удосконалити діагностику епілепсій у дітей раннього віку шляхом використання сучасних інструментальних і клінічних методів. **Матеріали та методи.** Обстежено 94 дитини віком від 3 місяців до 3 років з різними формами епілепсій. Дітей до 1 року — 31; 1–3 років — 63. Контрольну групу становили 25 дітей, які не мали

епілептичних нападів. Методи обстеження: клінічний, ЕЕГ, відео-ЕЕГ-моніторинг, МРТ. **Результати.** Тридцять два пацієнти з симптоматичною фокальною лобною формою епілепсії мали часті фокальні напади, на підставі відео-ЕЕГ-моніторингу в структурі яких виявлені гіпермоторні автоматизми. У 27 хворих із симптоматичною скроневою епілепсією виявлені фокальні напади з ороаліментарними і жестовими автоматизмами. Визначені за даними МРТ головного мозку двобічні кірково-підкіркові атрофії переважно в лобних ділянках мозку і явища медіального темпорального склерозу — при скроневій епілепсії уточнювали клінічний діагноз симптоматичної лобної і, відповідно, симптоматичної скроневої епілепсії. На підставі аналізу ЕЕГ у всіх пацієнтів з симптоматичними формами епілепсій виявлена дизорганізація кіркових ритмів у вигляді значного порушення базової активності, амплітуди і частоти формування α-, β-ритмів у фоновому запису. Аналіз ЕЕГ у пацієнтів із симптоматичними фокальними епілепсіями виявив пік-хвильову активність в лобно-скроневих відведеннях і феномен вторинної білатеральної синхронізації епілептичного розряду, що уточнювало даний діагноз. Серед 25 хворих з синдромом Веста (СВ) виявлені 2 випадки ідіопатичного, 20 — симптоматичного і 3 випадки криптогенного синдрому Веста. Клінічно дебют синдрому Веста у даних хворих відбувся у віці після 4 і до 8 місяців, у неврологічному статусі 90 % із них мали рухові розлади (парези і паралічі), затримки мовленнєвого, пізнавального розвитку. У хворих з синдромом Веста на відео-ЕЕГ зафіксовані напади у вигляді інфантильних спазмів і специфічні ЕЕГ-патерни: високоамплітудна (500 мкВ і вище) генералізована повільна епілептична активність та генералізована гіпсаритмія. Виявлені структурні зміни мозку на МРТ: атрофії та аномалії нейрональної міграції, вади розвитку (голопрозенцефалія, синдром Денді — Уокера). У 6 хворих з ранньою міоклонічною енцефалопатією (РМЕ) зареєстровані спалахи генералізованої пік-хвильової активності протягом 3–5 секунд, що періодично чергувалися з різким пригніченням амплітуди фонового запису протягом наступних 4–5 секунд (патерн «спалах — пригнічення»). Обстежені 4 хворі з епілепсією і епілептичним електричним статусом повільно-хвильового сну (ЕЕСПС). У однієї дитини з них взагалі не було епілептичних нападів під час неспання. На підставі відео-ЕЕГ-моніторингу сну виявлена пік-хвильова активність, що наростала в фазу повільно-хвильового сну, що і було головним підтвердженням діагнозу. У 3 пацієнтів з ЕЕСПС початок захворювання характеризувався фокальними моторними нападами, переважно під час сну. Виявлені при відео-ЕЕГ-моніторингу напади і характерні зміни на ЕЕГ при симптоматичних фокальних епілепсіях, СВ, РМЕ, ЕЕСПС поруч з даними анамнезу, неврологічного статусу і результатами МРТ головного мозку уточнювали клінічний діагноз. **Висновки.** Діагностика епілепсій та епілептичних синдромів у дітей передбачає аналіз клінічних даних (анамнезу, неврологічного статусу), проведення параклінічних методів обстеження (ЕЕГ, відео-ЕЕГ-моніторинг, МРТ головного мозку), що підтверджують діагноз кожної з форм епілепсій.

Сіваченко В.М.
Центр соціальної реабілітації дітей-інвалідів, м. Миргород, Україна

Досвід соціальної реабілітації дітей з органічним ураженням нервової системи в умовах Центру соціальної реабілітації дітей

В Україні останніми роками простежується тенденція до збільшення кількості дітей-інвалідів. Центр соціальної реабілітації дітей-інвалідів м. Миргорода розпочав свою роботу в грудні 2011 року. Діяльність центру будується на поєднанні психолого-педагогічної, соціальної реабілітації та медичного супроводу.

Сім'я — дитина — фахівець — ось три складові, що допоможуть не тільки зупинити хворобу, але і пройти до кінця весь процес реабілітації і пристосувати дитину до життя. При співробітництві «сім'я — дитина — фахівець» вирішальним є ознайомлення батьків з особливостями розвитку дитини, розуміння батьками проблем, що виникають у дитини в разі спілкування її з оточуючим світом, усвідомлення батьками своїх взаємин з дитиною та їх корекція.

За роки свого існування центр надав допомогу багатьом хворим дітям. До кожної дитини є індивідуальний підхід, бо захворювання діти мають різні: ураження зору, слуху, внутрішніх органів, порушення опорно-рухового апарату, психічна та розумова відсталість, онкологічні захворювання, змішані вади та група ризику. Урахування індивідуальних особливостей розвитку дитини і визначення реального рівня розвитку функціональних систем організму та їх особливостей і вад спільними діями фахівців різних напрямків дає можливість розробити індивідуальну програму реабілітації для кожної дитини.

На сьогодні фахівці центру точно усвідомлюють, що дитина є невід'ємною частиною оточуючого її середовища, а організм дитини — цілісний світ. І неможливо приборкати дитячу хворобу лише одними ліками, неможливо лікувати якийсь один орган, і на варті здоров'я дитини не може стояти один лікар.

Окремо слід сказати про реабілітацію дітей з органічним ураженням нервової системи. На меті — поліпшення соціальної адаптації дітей цієї групи, залучення дітей до самообслуговування, спілкування з однолітками, розвиток творчих здібностей і покращення фізичного стану дітей із використанням можливостей центру, переважно немедикаментозних методик, а саме: лікувального масажу, занять з фахівцем з фізичної реабілітації, фізіотерапевтичних процедур. Під наглядом лікаря-педіатра, психотерапевта,