



М. М. ПРОКОПІВ¹, Т. О. ЩИРСЬКИЙ¹, Л. О. ВАКУЛЕНКО²,
В. О. МОНАСТИРСЬКИЙ³, Л. М. ТРЕПЕТ²,
Т. Е. ГАЙНУТДІНОВА², О. В. КУЦЕНКО²

¹ Національний медичний університет імені О. О. Богомольця, Київ

² Олександрівська клінічна лікарня, Київ

³ ТОВ «Медичний центр „Добробут-стаціонар“», Київ

Клінічні випадки синдрому опсоклонусу-міоклонусу в двох пацієнтів

Проаналізовано два клінічні випадки синдрому опсоклонусу-міоклонусу в чоловіків, котрі перебували на стаціонарному обстеженні та лікуванні. У першому випадку початок захворювання супроводжувався сильним запамороченням, хитанням при ході аж до її унеможливлення, тремором у верхніх кінцівках при виконанні цілеспрямованих рухів і періодичним тремором у колових м'язах очей. Захворів гостро 2 тиж тому, напередодні нічим не хворів. Вакцинацію проти кору проведено 5 міс тому. За словами пацієнта, хворобі передувала стресова ситуація. У другому випадку аналогічні симптоми також виникли раптово, але пацієнт страждав на артеріальну гіпертензію, дисліпідемію і фібриляцію передсердь. У неврологічному статусі обох пацієнтів виявлено поєднання міоклонічного гіперкінезу очей і тулуба, зниження тонуусу в кінцівках, грубої статичної і динамічної атаксії. Мали місце також психоемоційні та вегетативні розлади. Пацієнтам проведено лабораторне та інструментальне дослідження. Результати не виявили чіткого зв'язку між зазначеними симптомами та інфекційними чинниками або пухлинами. Судинні, дегенеративні чи демієлінізувальні ураження головного мозку були відсутні. Проведено аналіз різних лікувальних тактик. В обох випадках відзначено позитивний ефект лікувальних тактик, але ефективність лікування залежала від терміну його початку. У виникненні опсоклонусу-міоклонусу провідну роль відіграє ураження мозочку та його зв'язків, переважно аферентних. Відсутність даних щодо патогенетичного механізму виникнення зазначеного синдрому змушує встановлювати синдромологічний діагноз і зумовлює необхідність проведення ретельної діагностики.

Ключові слова: синдром опсоклонус-міоклонус, пацієнт, діагностика, пульс-терапія кортикостероїдами, імуноглобулін людини нормальний для внутрішньовенного введення.

Синдром опсоклонусу-міоклонусу (ОМС) є рідкісним. Рівень захворюваності на ОМС не визначено не лише в Україні, а й у світі.

Вперше ОМС описали Paul Sandifer і Marcel Kinsbourne в 1962 р. у декількох дітей, у яких спостерігали поєднання хаотичних рухів очних яблук (опсоклонус) з міоклонічними рухами тулуба і кінцівок. Наявність цих насильницьких патологічних рухів пов'язували з виникненням міоклонічної енцефалопатії та лікували її адренкортикотропними гормонами. В подальшому інші вчені (Ford (1966), Dyken та Kolar (1968), Bray (1969), Brandt (1974), Pinsard (1980)) описували цей синдром під іншими назвами. Нині існує декілька назв: ОМС, атаксо-

опсо-міоклонічний синдром, синдром «танцюючих очей», енцефалопатія Кінсбурна, міоклонічна енцефалопатія, гостра мозочкова енцефалопатія. Оскільки виникнення синдрому чітко не пов'язане з конкретним захворюванням, у літературі часто його розглядають як окремий клінічний синдром.

Патогенез виникнення ОМС точно не з'ясовано. Його розвиток пов'язують з різними патологічними станами. Так, є дані про виникнення ОМС за наявності інфекційних чи параінфекційних захворювань, частіше у дітей [1, 3], у яких його виникнення пов'язують з перенесеними напередодні інфекційними захворюваннями, спричиненими ентеровірусами, вірусом Епштейна—Барр, Коксакі тощо. Описано зв'язок ОМС з пухлинним ураженням. Він часто є паранеопластичним синдромом, що пояснюється здатністю деяких пухлин синтезувати ней-

© М. М. Прокопів, Т. О. Щирський, Л. О. Вакуленко, В. О. Монастирський, Л. М. Трепет, Т. Е. Гайнутдінова, О. В. Куценко, 2019

рональні білки, які, будучи паранеопластичними агентами і маючи антигенну структуру, подібну до клітин мозочку (ядер шатра та їх аксонів), можуть бути мішенню автоімунних реакцій. Важливе значення мають такі пухлини, як дрібноклітинний рак легень, аденокарцинома та нейробластома. Часто пухлини у жінок локалізуються в молочній залозі або яєчниках. Є дані про дебют онкологічного захворювання саме з цього синдрому [2, 4, 5]. Є також описи виникнення ОМС у разі токсико-метаболічних порушень, автоімунних захворювань та як ідіопатичного випадку.

Зазвичай клінічні вияви захворювання виникають у ранньому дитячому віці, однак є багато даних про дебют у дорослому віці. Ретельне вивчення кожного з таких випадків є необхідним і цікавим.

Клінічний випадок 1

Пацієнт Ш, 45 років, працює, 06.06.2018 р. госпіталізований у неврологічне відділення приватної клініки м. Києва зі скаргами на сильне запаморочення, хитання при ході аж до її унеможливлення, тремор у верхніх кінцівках при виконанні цілеспрямованих рухів і «змикання очей», котре утруднює зір. Захворів гостро 2 тиж тому, коли раптово виникло сильне запаморочення, до якого поступово приєдналися інші зазначені скарги. Перед цим не хворів, почував себе здоровим; 5 місяців тому пройшов вакцинацію проти кору. Хворобі передувала стресова ситуація. Звернувся до невролога, пройшов амбулаторне обстеження і в подальшому був госпіталізований.

Статус при госпіталізації. Свідомість не змінена. Загальний стан задовільний. Шкірні покриви і слизові звичайного забарвлення, чисті, лімфовузли не збільшені. Температура тіла — 36,7 °С. Артеріальний тиск — 130/75 мм рт. ст., частота серцевих скорочень (ЧСС) — 70 за 1 хв, ритмічний. Дихання над легеньми везикулярне, хрипів немає. Живіт м'який, неболючий, печінка не пальпується. Фізіологічні відправлення в нормі.

Неврологічний статус. Менінгеальних симптомів немає. Очні щілини однакової ширини, зіниці однакового розміру, жваво реагують на світло і акомодацию. Обсяг рухів очних яблук не порушений, однак виявляються спонтанні хаотичні, аритмічні саккадні рухи (опсклонус) очних яблук у горизонтальній і вертикальній площинах з ротаційним компонентом. Обличчя симетричне; слух, голос, мова, ковтання не порушені. Сила в кінцівках достатня. Тонус м'язів кінцівок знижений. Глибокі рефлексії пожвавлені, симетричні; підшовні — не викликаються. Чутливість не змінена. При виконанні координаційних проб виявляється двобічний інтенційний тремор. Груба атаксія тулуба при стоянні та ходьбі, пацієнт не може самостійно ходити. В спокої виявляються різноманітні швидкі з малою амплітудою судомні посмикування (міоклонії) у м'язах повік, губ, тулуба і проксимальних

частинах кінцівок. Міоклонії повік мають характер «тріпотіння крила комахи». Інтенційний тремор і міоклонії різко підсилюються при спробі пацієнта сісти в ліжку і встати — набувають генералізованого характеру і пацієнт падає. Емоційно лабільний, дратівливий, погано спить.

Отже, у пацієнта наявне поєднання опсклонусу очей з міоклоніями тулуба та грубою статичною і динамічною мозочковою атаксією, емоційна лабільність.

Обстеження. Клінічний аналіз крові (07.06.2018): гемоглобін — 171 г/л, еритроцити — $5,58 \cdot 10^{12}$ /л, тромбоцити — $225 \cdot 10^9$ /л, лейкоцити — $4,4 \cdot 10^9$ /л, ШОЕ — 5 мм/год. Біохімічні аналізи крові: глюкоза в крові — 4,3 ммоль/л, креатинін — 94 мкмоль/л, білірубін загальний — 18,1 мкмоль/л, аланінамінотрансфераза — 92 ОД/л, аспартатамінотрансфераза — 27 ОД/л, γ -глутамілтранспептидаза — 56 ОД/л, загальний білок — 72 г/л, холестерин загальний — 5,85 ммоль/л. Коагулограма: протромбіновий індекс — 90,5 %, міжнародне нормалізоване відношення — 1,05. Електроліти в крові: K^+ — 4,35 ммоль/л, Na^+ — 141 ммоль/л. С-реактивний білок < 4 мг/л. Тиреотропний гормон — 1,606 мкОД/мл. Загальний аналіз сечі — без патології.

Електрокардіограма (07.06.2018): синусовий ритм з частотою серцевих скорочень 70 за 1 хв, горизонтальне положення електричної осі серця.

Амбулаторно (до госпіталізації) пацієнту було проведено:

- аналіз крові (31.05.2018) на імуноглобулін М до вірусу простого герпесу (HSV 1|2), вірусу Епштейна — Бар (EBV), цитомегаловірусу (CMV) — негативний;

- аналіз крові (31.05.2018) на полімеразну ланцюгову реакцію (ПЛР) до HSV 1|2, HHV-6, EBV, CMV — негативний;

- аналіз крові (05.06.2018) на антитіла до основного білка мієліну і антитіла до аквапорину — негативний.

Пацієнта також консультував оториноларинголог (30.05.2018). Установлено діагноз: центральна вестибулярна дисфункція.

Ще на амбулаторному етапі наявність у пацієнта міотонічних гіперкінезів і мозочкової симптоматики стала приводом для дообстеження (інструментальна візуалізація) з метою заперечення вогнищового ураження, насамперед запального процесу чи об'ємного утворення головного мозку, а також новоутворення (пухлини) внутрішніх органів. Було проведено магнітно-резонансну томографію (МРТ) головного мозку з внутрішньовенним (в/в) підсиленням (29.05.2018). Виявлено перивентрикулярні та субкортикальні вогнища астрогліозу в лобних частках. Венозна ангиома у правій гемісфері мозочку. Комп'ютерна томографія (КТ) тіла з в/в підсиленням (01.06.2018): ознаки ангиоми правого мигдалика мозочку, хронічного

двобічного поліпозно-гіперпластичного гаймороектоїдиту; стеатогепатоз, дивертикульоз товстої кишки, конкремент у лівій нирці, хронічне запальне захворювання нирок. Отже, результати обстежень заперечили запідозрені захворювання. Також пацієнту проведено дообстеження з метою заперечення хвороби Коновалова—Вільсона: вміст міді в добовій сечі (13.06.18) становив 17,0 мг/л, що відповідало нормі. Досліджено сумарні антитіла до *Tr. pallidum* (07.06.2018) — негативний результат.

Проведено (07.06.2018) аналіз крові на антинуклеарні антитіла (ANA). Як відомо, зміна цього показника характерна не лише для системних уражень сполучної тканини, а і для низки інфекційних, запальних та онкологічних захворювань. Результат — 0,8 од./л (норма < 1,0).

У неврологічному відділенні для заперечення запальних змін у лікворі проведено пункцію субарахноїдального простору з дослідженням ліквору. Призначено загальний аналіз ліквору і вірусологічні його дослідження. Загальноклінічний аналіз ліквору (07.06.2018) — безбарвний, прозорий, білок — 0,33 г/л, реакція Панді +, цитоз — 25 клітин (20 лімфоцитів, 3 нейтрофіли, 2 моноцити); аналіз ліквору (07.06.2018) на ПЛР до HSV 1 і 2, HHV — 6, EBV, CMV — негативний.

Наявність невеликого цитозу ліквору разом з вогнищевою неврологічною симптоматикою дала підставу запідозрити наявність енцефаліту, ймовірно, автоімунної етіології. Цей діагноз підтвердила консультант-інфекціоніст.

Вирішено розпочати лікування кортикостероїдними препаратами, а саме провести пульс-терапію метилпреднізолоном у дозі 1000 мг в/в краплинно з використанням інгібіторів протонної помпи для захисту слизової шлунку (Омес). Однак терапія (впродовж 3 днів) призвела до погіршення стану: збільшилася вираженість атаксії і міоклонних гіперкінезів, виникло емоційне збудження, сильне запаморочення, слабкість, нудота. Призначення седативних препаратів було неефективним. Змінено тактику лікування: призначено введення імуноглобуліну людини нормального для в/в введення (Біовен) у дозі 400 мл (2 г/кг маси тіла) щоденно впродовж 5 днів. Уже після перших двох введень препарату відзначено позитивну динаміку: значно зменшилася вираженість опсоклону, міоклоній і атаксії. Призначено заняття з лікарем-реабілітологом: пацієнт виконував комплекс вправ для утримання рівноваги і координації рухів. У кінці лікування регресував опсоклонус і міоклонічні гіперкінези; зберігалася лише незначна атаксія при ході. Пацієнта виписано 22.06.2018 р. під диспансерне спостереження невролога і сімейного лікаря. Рекомендовано продовження курсу реабілітації в амбулаторних умовах. Повторні огляди пацієнта у відділенні (через 10 і 30 днів) засвідчили повний регрес симптоматики.

Клінічний випадок 2

Пацієнт П., 63 роки, пенсіонер, 16.10.2018 р. госпіталізований в інфекційне відділення Олександрівської клінічної лікарні для продовження курсу лікування. Захворів 06.09.2018 р., коли виник біль у нижній частині спини з іррадіацією в нижню кінцівку. Біль був глибинним, з відчуттям «ломоти в кістці», без відчуття печіння. Згодом він поширився на іншу нижню та верхні кінцівки. 10.09.2018 р. підвищилася температура тіла до 38,5 °С. Пацієнт був госпіталізований у терапевтичне відділення Київської міської клінічної лікарні № 3. У пацієнта була діагностована артеріальна гіпертензія, дисліпідемія, фібриляція передсердь. У відділенні було зафіксовано декілька епізодів пароксизмальної фібриляції передсердь зі шлуночковим ритмом до 150 на хвилину. На ехокардіограмі виявлено значне зниження функції лівого шлуночка з фракцією викиду 30 % із глобальною гіпокінезією. Розпочато лікування β-адреноблокаторами, статинами, Амiodароном, Ксарелто та симптоматичними засобами. 12.09.2018 р. раптово виник тремор очей і тіла, що порушило стояння та ходу. Оглянутий неврологом: запідозрено ішемічний інсульт у судинах заднього циркулярного басейну. Результати МРТ головного мозку (12.09.2018) і МР-артеріографії головного мозку (18.09.2018) заперечили цю патологію. Проведено діагностичну пункцію субарахноїдального простору з дослідженням ліквору. Загальний аналіз ліквору виявив цитоз 12 клітин (лімфоцитів), 2 еритроцити і незначне підвищення рівня білка (0,5 г). Аналізи крові та ліквору на паранеопластичну і автоімунну панель — без патології.

У зв'язку з наполяганням родичів пацієнта виписано з відділення і за домовленістю госпіталізовано до медичного центру в Тель-Авіві для обстеження. Згідно із записами, при госпіталізації (30.09.2018) оглянутий неврологом. У неврологічному статусі виявлявся горизонтальний спонтанний ністагм (більше вліво), легка дизартрія, дисметрія (більше вліво). Пацієнт не міг ходити. Сила в кінцівках не змінена, пірамідних знаків не виявлено. Висновок: наявна картина мозочкового синдрому і синдрому стовбура мозку з підгострим прогресуючим розвитком на тлі температури, з чинниками кардіоваскулярного ризику і фібриляцією передсердь, без рестриктивного порушення функції дифузії у візуалізаціях головного мозку. Диференційний діагноз з гострим судинним розладом і запальним/інфекційним процесом, наприклад, енцефалітом Бікерстафа (лістеріоз), оперізувальним герпесом. Рекомендовано дообстеження: аналіз крові (ШОЕ, EBV, HIV, нетрепонемовий тест VDRL, Луме); люмбальна пункція, зокрема олігоклональні смужки; аналізи на антитіла до автоімунного енцефаліту і паранеопластична панель СМР; ревізія МРТ головного мозку; антитіла GQ; всебічне інфекційне обстеження. Продовжено лікування з використанням Ксарелто, статинів, гіпотензивних і седативних препаратів.

При повторному огляді (03.10.2018) в опис неврологічного статусу внесено зміни: спонтанні рухи очних яблук розцінено як опсоклонус, тремор при виконанні координаторних проб руками — нечітко мозочковий, значна дисметрія, адіадохокінез і значно поширений міоклонус. У пацієнта також спостерігалася тривожність з нападами панічної атаки.

Уточнений діагноз: опсоклонус-міоклонус. Болі в кінцівках. Больовий синдром, нехарактерний для опсоклонусу-міоклонусу, можна пояснити як залучення корінців у запальний процес (за результатами аналізу на СМР). Запальний характер захворювання є маловірогідним. Імовірно, клінічна картина може бути неопластичною.

Рекомендовано дообстеження: МРТ грудного і поперекового відділів хребта; позитронна емісійна томографія (КТ). Рекомендовано розпочати лікування стероїдами: Solu-Medrol по 1 г протягом 5 діб, у разі сильних болів у ногах — Прегабалін у дозі 50 мг.

Загальний і біохімічний аналіз крові (03.10.2018) — без патології. Всі аналізи ліквору (03.10.2018) — без патології, автоімунна панель (03.10.2018) — негативна.

КТ (04.10.2018) органів грудної клітки, черевної порожнини і таза з/без контрастування: дрібний вузол у легенях, зона потовщення у висхідній ободовій кишці відразу за сліпою кишкою; потрібна корекція з колоноскопією. Інші дані щодо первинної злоякісної пухлини відсутні.

На тлі лікування стероїдами у пацієнта відразу відзначено деяке поліпшення самопочуття, після четвертого введення стероїдів — обнадійливе поліпшення стану. Згідно з медичною документацією, виявлено зменшення вираженості тремору в тілі та кінцівках, пацієнт міг самостійно стояти, але зберігався опсоклонус. Рекомендовано після закінчення щоденного в/в крапельного введення Solu-Medrol по 1,0 г перейти на його введення в такому самому дозуванні 1 раз на тиждень протягом 6 тиж, а також додати плазмаферез (5 процедур, один раз на два дні). Розпочато рухову фізіотерапію, без обмеження її частоти і з поступовим наростанням інтенсивності. Пацієнта 13.10.2018 р. виписано з медичного центру.

При госпіталізації до Олександрівської клінічної лікарні (16.10.2018) пацієнта оглянули невролог, кардіолог та інфекціоніст. Стан при госпіталізації: свідомість ясна. Шкірні покриви і слизові звичайного кольору, чисті; лімфовузли не збільшені. Температура тіла — 36,7 °С. Артеріальний тиск — 110/70 мм рт.ст., ЧСС — 72 за 1 хв, ритмічний. Дихання над легенями везикулярне, хрипів немає. Живіт м'який, неболючий, печінка не пальпується. Фізіологічні відправлення в нормі.

Неврологічний статус. Менінгеальних симптомів немає. Обсяг рухів очних яблук повний, однак спостерігаються рідкісні порушення рухів очних яблук у вигляді нападів саккад у горизонтальній

площині (опсоклонус). Обличчя симетричне. Зміни мови і бульбарних розладів немає. Грубо виражені симптоми орального автоматизму. Сила в кінцівках достатня. М'язовий тонус у кінцівках дещо знижений. Глибокі рефлекси помірні, симетричні; патологічних стопних рефлексів немає. При виконанні координаційних проб виявляється легкий інтенційний тремор. Легка атаксія тулуба при стоянні та ході. Виявляються міоклонічні посмикування в кінцівках. Поверхнева та глибока чутливість не змінена, симптомів натягу корінців немає, паравертебральні точки і точки виходу сплетень, нервові стовбури неболючі.

Висновок: з огляду на анамнез захворювання, результати лабораторних і інструментальних обстежень можна припустити наявність міоклонічної енцефалопатії. Рекомендоване обстеження в динаміці органів грудної клітки і проведення колоноскопії. Продовжити лікування кортикостероїдами: по 1,0 г в/в краплинно раз на тиждень, а також провести плазмаферез.

Пацієнт відмовився від дообстеження. У відділенні проведено три сеанси лікувального плазмаферезу на апараті для лікувального і донорського плазмаферезу АМПЛд — «ТТ» «Гемофенікс». Під час процедур отримано по 900—1100 мл плазми. Процедури проводили з інтервалом 2 дні. Пацієнта виписано через 10 днів зі значним регресом симптомів.

Обговорення

Раніше лікування ОМС передбачало призначення адрено-кортикотропних гормонів. Пізніше перевагу віддавали призначенню короткого курсу високої дози кортикостероїдів (пульс-терапія). Останнім часом застосовують імуноглобулін людини нормального для в/в введення у дозі до 2 г/кг маси тіла впродовж 3—5 днів [2]. Відзначено ефективність такого лікування в разі ОМС, спричиненого нейробластомою, та параінфекційного ОМС. Є дані щодо ефективності плазмаферезу і міоклональних антитіл до В-лімфоцитів.

Показано ефективність у першому з наведених спостережень призначення імуноглобуліну людини нормального для в/в введення, тоді як пульс-терапія призвела до погіршення стану пацієнта. У другого пацієнта відразу було призначено пульс-терапію Solu-Medrol з переходом на його введення 1 раз на тиждень у комбінації з плазмаферезом. В обох випадках відзначено позитивні ефекти від лікувальних тактик, але ефективність лікування залежала від терміну його початку.

Висновки

Поєднання міоклонічного гіперкінезу окоорухових м'язів (саккад) з міоклоніями у м'язах повік, мимічних м'язах, м'язах тулуба і кінцівок є типовим для синдрому опсоклонусу-міоклонусу. Найчастіше цей синдром є параінфекційним чи паранеоплас-

тичним неврологічним виявом, але можливий у разі інших токсичних, метаболічних або аутоімунних порушень. Існує також ідіопатичний варіант його виникнення. У виникненні цього синдрому провідну роль відіграє ураження мозочку і його

зв'язків, переважно аферентних. Відсутність точного патогенетичного механізму виникнення синдрому опсоклонусу-міоклонусу змушує встановлювати синдромологічний діагноз і зумовлює необхідність проведення ретельної діагностики.

Конфлікту інтересів немає.

Концепція і дизайн дослідження, написання тексту — М. П.; збір матеріалу — М. П., Л. В., О. М., Л. Т., Т. Г., О. К., Т. Щ.; опрацювання матеріалу — М. П., О. М., Л. В., Т. Г., О. К.; редагування тексту — М. П., О. М.

Література

1. Вильниц А. А., Иоозефович О. В., Харит С. М. Клинический случай энцефалопатии Кинсбурна // Журнал инфектологии. — 2014. — № 3. — С. 92—96.
2. Евтушенко С. К. Паранеопластические неврологические синдромы (клиника, диагностика и возможности лечения) // Международный неврологический журнал. — 2011. — № 8. — С. 9—21.
3. Ильина Е. С., Бобылова М. Ю. Энцефалопатия Кинсбурна, или синдром опсоклонуса-миоклонуса, в детском возрасте // Лечащий врач. — 2006. — № 5. — С. 36—38.
4. Качанов Д. Ю., Шаманская Т. В. и др. Синдром опсоклонус-миоклонус и нейробластома (обзор литературы) // Рос. журн. дет. гематол. и онкол. — 2014. — № 1. — С. 62—69.
5. Шнайдер Н. А., Кантимирова Е. А., Ежикова В. А. Синдром опсоклонуса-миоклонуса // Нервно-мышечные болезни. — 2013. — № 3. — С. 22—26.

М. М. ПРОКОПИВ¹, Т. А. ЩИРСКИЙ¹, Л. А. ВАКУЛЕНКО²,
В. О. МОНАСТИРСКИЙ³, Л. Н. ТРЕПЕТ²,
Т. Э. ГАЙНУТДИНОВА², А. В. КУЦЕНКО²

¹Национальный медицинский университет имени А. А. Богомольца, Киев

²Александровская клиническая больница, Киев

³ООО «Медицинский центр „Добробут–стаціонар“», Киев

Клинические случаи синдрома опсоклонуса-миоклонуса у двух пациентов

Проанализированы два клинических случая синдрома опсоклонуса-миоклонуса у мужчин, которые находились на стационарном обследовании и лечении. В первом случае начало заболевания сопровождалось сильным головокружением, качанием при ходьбе до ее невозможности, тремором в верхних конечностях при выполнении целенаправленных движений и периодическим тремором в круговых мышцах глаз. Заболел остро 2 нед назад, накануне ничем не болел. Вакцинация против кори проведена 5 мес назад. По словам пациента, болезни предшествовала стрессовая ситуация. Во втором случае аналогичные симптомы также возникли внезапно, но пациент страдал артериальной гипертензией, дислипидемией и фибрилляцией предсердий. В неврологическом статусе обоих пациентов выявлено сочетание миоклонического гиперкинеза глаз и туловища, снижение тонуса в конечностях, грубой статической и динамической атаксии. Имели место также психоэмоциональные и вегетативные расстройства. Пациентам проведено лабораторное и инструментальное исследование. Результаты не выявили четкой связи между указанными симптомами и инфекционными факторами или опухолями. Сосудистые, дегенеративные или демиелинизирующие поражения головного мозга отсутствовали. Проведен анализ разных лечебных тактик. В обоих случаях отмечен положительный эффект лечебных тактик, но эффективность лечения зависела от срока его начала. В возникновении опсоклонуса-миоклонуса ведущую роль играет поражение мозжечка и его связей, преимущественно аферентных. Отсутствие данных о патогенетическом механизме возникновения указанного синдрома заставляет устанавливать синдромологический диагноз и обуславливает необходимость проведения тщательной диагностики.

Ключевые слова: синдром опсоклонус-миоклонус, пациент, диагностика, пульс-терапия глюкокортикоидными, иммуноглобулин человека нормальный для внутривенного введения.

M. M. PROKOPIV ¹, T. O. SHCHYRSKYI ¹, L. O. VAKULENKO ²,
V. O. MONASTYRSKYI ³, L. M. TREPET ²,
T. E. GAINUTDINOVA, O. V. KUTSENKO ²

¹O. O. Bogomolets National Medical University, Kyiv

²Oleksandrivska Clinical Hospital, Kyiv

³LLC Medical Center *Dobrobut-Hospital*, Kyiv

Two clinical cases of opsoclonus-myoclonus syndrome

Objective — to provide a detailed description and analysis of the detected cases of opsoclonus-myoclonus (OMS) syndrome. Two clinical cases have been analyzed in men who were under the hospital examination and treatment. In the first case, the onset of the disease was accompanied by severe dizziness, trembling gait while walking until it became impossible, tremor in the upper limbs when performing purposeful movements and periodic tremor in the circular muscles of the eyes. The onset was abrupt 2 weeks ago, on the eve of nothing sick, 5 months ago was vaccinated of measles. He pointed out that the disease was preceded by a stressful situation. In the second case, similar symptoms also appeared suddenly. However, the patient suffered from arterial hypertension, dyslipidemia and atrial fibrillation. In the neurological status of both patients, a combination of myoclonic hyperkinesia of the eyes and the trunk with a decreased tone in the limbs, severe static and dynamic ataxia were observed. There were also psycho-emotional and vegetative disorders. Patients underwent a comprehensive laboratory and instrumental examinations. The results did not show a clear relationship between the revealed symptoms with infectious factors or tumors, there were no vascular, degenerative or demyelinating lesions of the brain. The analysis of different therapeutic tactics were carried out. In both cases, positive effects of treatment tactics were noted, but the effectiveness of the treatment depended on the onset of its appointment. In the occurrence of OMS the key factor is the lesion of the cerebellum and its connections, mainly afferent. The absence of an exact pathogenetic mechanism of the syndrome occurrence causes the establishment of a syndromological diagnosis and a careful diagnostic tactics.

Key words: opsoclonus-myoclonus syndrome, patient, diagnosis, GCS pulse therapy, normal human immunoglobulin for intravenous administration