

проявлення симптома після ФП в 1 групі — у 51,89 %, во 2 групі — у 14,8 %, в 3 групі — у 38,7 %, розніки помічені між 1 та 2 групами при $p < 0,001$ а також 2 та 3 при $p = 0,016$. Сповідно двухсторонній симптом статистично чаще наблюдался во 2 групі. Нистагм, обусловлений поворотом взора, позиціональний, виникаючий після проби де Клейна, статистичних розніків по групам не помічені. Ro ШОП: во всіх випадках признаки остеохондроза, аномалії розвитку по групам розподілились рівномірно. Признаки нестабільності, псевдоспондилолістеза чаще в 3 групі в порівнянні со 2 групами при $p = 0,003$. Унковертебральний артроз чаще поміщено во 2 групі в порівнянні з 3 групами при $p = 0,002$, а також в 1 групі в порівнянні з 3 групами при $p = 0,02$. Косвенним признаком раздраження симпатичного сплетення ПА являється показатель змін лінійної швидкості кровотоку (ЛСК) при ФП. Статистично чаще во 2 і 3 групах зниження ЛСК було в 2 рази та більше, $p < 0,001$ в порівнянні з 1 групой, при цьому компресія, доводящая ЛСК до периферичного кровотоку, статистично чаще поміщена во 2 групі в порівнянні з 3 групами при $p < 0,001$.

У пацієнтів з сосудистою патологією двухсторонній СРГЯ до проби при порівнянні груп наблюдалася чаще, ніж у групах достовірних розніків не було, після проби симптом з обох сторін в цій групі преобладав, при Ro поміщені дегенеративні зміни в ШОП та достаточно виражена компресія ПА при проведенні проби. У пацієнтів, перенесших травму черепа, СРГЯ чаще до ФП односторонній, після ФП всередині груп відношення частоти одностороннього до двухстороннього 2:3, чаще поміщена нестабільність в ШОП та псевдоспондилолістез.

УДК: 616.8-009-053.2

Шестова Е. П., Євтушенко С. К., Савченко Е. А.
Національний медичинський університет
ім. М. Горького (г. Донецьк)

ТРАНСФОРМАЦІЯ КЛІНІЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ КАК РЕЗУЛЬТАТ НЕЙРОМЕТАБОЛІЧЕСКОГО ДИСБАЛАНСА У ДЕТЕЙ С МАЛЬФОРМАЦІЯМИ ГОЛОВНОГО МОЗГА

В наступній час стало очевидним, що більшість мальформацій (дисгенії) головного мозга проявляються тяжільми расстройствами нервової системи у дітей та явищами однієї з частих причин дитячої неврологічної інвалідності. МРТ головного мозга дає можливість увідкрити расстройства архітектоники головного мозга та визначити їх весоме місце серед неврологічних расстройств. Существенную роль в изучении генетически-детерминированных механизмов развития мозга оказали молекулярно-биологические методы исследования. Известно, что мутации различных генов, регулирующих формирование головного мозга, ассоциируются со специфическими мальформациями головного мозга. В последнее время появились работы, указывающие на сочетание дисгенії головного мозга та расстройств нейрометаболического процесса, как проявление мутаций одного и того же гена. Это позволило по-новому взглянуть на развитие клинических проявлений и прогноз при мальформациях головного мозга.

Для описания подобного феномена мы отобрали 8 больных в возрасте от 1 месяца до 3-х лет с отчетливыми генерализованными мальформациями головного мозга по данным МРТ. У описываемых детей основными клиническими проявлениями были: грубая задержка психического развития, эпилептические приступы, моторные расстройства в виде нарушения выпрямляющих рефлексов и парезов. У трех больных отмечалось микроцефальное строение черепа.

На МРТ головного мозга в этой группе визуализировали двустороннюю полимикрограмию та ліссенцефалію-агірию, сопровождається перивентрикулярною та/чи субкортикальною гетеротопією; обширні зони кортикалізованої дисплазії в височино-темпоральних отделах з гіпоплазією гіпопкампа, а також малодифференційовані субкортикальні дисгенії з вираженою гіпоплазією субкортикальних отделів, преимущественно в лобних отделах головного мозга.

У всіх больных поміщено трансформація клініческих симптомів та електроенцефалографіческих показателей. Вони виражалися в тому, що через визначені періоди часу, несмотря на проводимое лечение, спустя місяць або один кількох електроенцефалографіческий паттерн трансформувався в інший. В частності, у трох больных ми констатували трансформацію ранніх міоклоніческих енцефалопатій в тяжелу епілепсію з множественними незалежними

фокусами спайков (синдром Марканде — Блюма — Отахара). У 4-х дітей після синдрому Отахара розвинувся синдром Веста. У одного болячого через 7 місяців неонатальна міоклоніческа енцефалопатія трансформувалася в синдром Драве.

Согласно даним літератури та нашим дослідженням, ми постулюємо, що одним з механізмів такої клініко-електроенцефалографіческої трансформації являється расстройство нейрометаболіческих (нейротрансміттерних) процесів, кодируемых тими же генами, що та мальформації головного мозга.

Таким образом, использование МРТ перевело прижизненное изучение структуры головного мозга на более высокую ступень, переключив внимание с формального уровня «гипоксическая энцефалопатия» на уровень болезней, вызванных генетическим нарушением транскрипционных факторов. Это позволило перевести взгляд от традиционных понятий мальформаций головного мозга на более широкие и глубинные, затрагивающие не только архитектонику головного мозга, но и нейрометаболические расстройства, объединенных одним генетическим дефектом.

УДК 616.74-009.17-08

**Школьник В. М.*, Кальбус О. І.*, Погорелов О. В.*,
Бараненко О. М.*, Пашковський В. І.**,
Шастун Н. П.**, Скребець Ю. В.****

*ДЗ «Дніпропетровська медична академія МОЗ України»,
**КЗ «Дніпропетровська обласна клінічна лікарня
імені І. І. Мечникова»

СУЧАСНІ ПІДХОДИ ДО ЛІКУВАННЯ МІАСТЕНІЇ

Міастенія залишається актуальною проблемою сучасної медицини через високу частоту розвитку ускладнень, що призводять до професійної, соціальної дезадаптації хворих, а нерідко є причиною смерті хворих.

1. Симптоматичне лікування — використання антихолінестеразних препаратів (АХЕП).

Найбільш широко застосовується піридостигмін («калімін») у таблетковій формі до 60 мг. Лікування звичайно починають з 30—60 мг кожні 8 год. Дозу підвищують поступово, залежно від стану пацієнта. Максимальна доза — 60—120 мг кожні 4 год (клас III, рівень C).

Так само використовують антихолінестеразний препарат короткої дії прозерин (при недостатній ефективності піридостигмін) у вигляді розчину 0,05 % по 1 або 2 мл (клас III, рівень C).

2. Імуномодулююча терапія

А. Кортикостероїди — належать до препаратів першої лінії імуномодулюючих препаратів при міастенії. Терапію слід починати з 10—25 мг преднізолону або аналогів, через день, поступово нарощуючи дозу (по 10 мг на прийом) до досягнення цільової дози 60—80 мг (в один прийом, через день). При тяжкому стані хворого кортикостероїди слід застосовувати відразу з високих доз щодня (поряд з короткостроковою терапією — плазмаферез або імуноглобулін внутрішньовенно) до стабілізації стану, рівень рекомендацій — C.

Б. Азатіоприн — пуриновий аналог, що інгібує синтез нуклеїнових кислот. Слід пам'ятати, що початок терапевтичного ефекту може бути відстороченим до 4—12 місяців, а максимальний терапевтичний ефект розвивається зазвичай через 6—24 місяці. Азатіоприн слід використовувати як додатковий препарат (до преднізолону) у пацієнтів, які тривалий час перебувають на імуносупресивній терапії. Це дозволяє не збільшувати дозу кортикостероїдів і підтримувати їхню ефективність (так званий «спаринг-ефект») (клас I, рівень A).

В. Циклоспорин — застосовується нечасто. З огляду на спектр і характер побічних реакцій його застосовують лише у пацієнтів, нечутливих до азатіоприну (клас II, рівень B).

Г. Циклофосфамід — застосовується як імунодепресант при важких імунологічних захворюваннях. Використовують рідко — при неефективності поєднаного застосування кортикостероїдів та азатіоприну або метотрексату, або циклоспорину (клас II, рівень B).

Д. Метотрексат — слід використовувати як *препарат резерву* (при неефективності терапії препаратами першого ряду) (клас III, рівень C).

З. Короткострокова терапія — плазмаферез і внутрішньовенне застосування імуноглобуліну.

Згідно з рекомендаціями Європейської федерації неврологічних спільнот, плазмаферез при міастенії проводять коротким курсом: при важких формах захворювання, при підготовці до оперативного лікування (з видалення тимусу та ін.).