

**V. Svystylnyk****Sleep Disturbances in Children****Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education**

**Summary.** To study sleep disturbances is actual for pediatric neurology. Sleep is a physiological condition which is characterized by the restrictions of movement, the level of vital activity, and it comes more or less regularly replacing the active phase of life.

The purpose is to study children's sleep disturbances and represent the basic principles of the disturbances therapy. There are following sleep disturbances: parasomnia, hypersomnia, insomnia. Parasomnia is a heterogeneous group of conditions characterized by abnormal sensory, motor, verbal phenomena that occur during the night sleep. Hypersomniae are different forms of pathological daytime sleepiness. Insomnia is sharp awakenings that are the only manifestation of nocturnal seizures. The effectiveness of sleep disturbances' treatment depends on correct diagnosis. Sleep disturbances therapy is prescribed depending on the etiology.

**Conclusion.** Children with sleep disturbances need better diagnosis and treatment in order to minimize the side effects.

**Key words:** parasomnia, hypersomnia, insomnia, epileptic seizures, EEG.

**Відомості про автора:**

**Свистільник Вікторія Олександрівна** - доцент кафедри дитячої неврології та медико – соціальної реабілітації НМАПО імені П.Л. Шупика. Адреса: Київ, вул. Богатирська, 30, тел.: (044) 412-71-95.

**УДК 61:37;615.1:37****© Т.И. СТЕЦЕНКО, 2014*****Т.И. Стеценко*****ОСТРЫЙ РАССЕЯННЫЙ ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТ У ДЕТЕЙ. ЭТИОПАТОГЕНЕЗ. КЛИНИКА. СОВРЕМЕННЫЕ ПРИНЦИПЫ ТЕРАПИИ (ЛЕКЦИЯ)  
Национальная медицинская академия последипломного образования имени П.Л. Шупика**

Лекция содержит современные данные о природе возникновения и клиническому проявлению редкого аутоиммунного заболевания у детей с поражением ЦНС. В связи с ростом заболеваемости аутоиммунными заболеваниями в детском возрасте в последние годы данная тема актуальна.

**Цель.** Ознакомить слушателей с новыми данными по этиопатогенезу заболевания, основанном на зарубежных исследованиях, клиническом его проявлении и методах диагностики. Обратит внимание на современные методы лечения, основанные на критериях доказательной медицины.

**Матеріали і методи.** Острый рассеянный энцефаломиелит возникает после перенесенного инфекционного преимущественно вирусного системного заболевания или вакцинации. Возникает многоочаговое демиелинизирующее поражение ткани головного или спинного мозга. Клинически заболевание проявляется остро или подостро развившейся энцефалопатией, поражением черепной иннервации, различными двигательными расстройствами. Подтверждается заболевание нейрорадиологически. На МРТ выявляются асимметричные очаги в белом веществе, подкорковых ядрах, стволе, спинном мозге. В лечении используется активная иммуносупрессивная терапия. Прогноз благоприятный.

**Выводы.** В результате проведенной лекции обращается особое внимание на своевременность диагностики и назначения правильной тактики лечения, что крайне важно для дальнейшего благоприятного прогноза заболевания и сохранения качества жизни пациента на высоком уровне.

**Ключевые слова:** энцефаломиелит, дети, демиелинизирующие заболевания, рассеянный склероз.

Острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ) – острое или подострое воспалительное аутоиммунное демиелинизирующее заболевание ЦНС, которое возникает, как правило, после предшествующей инфекции [1, 6]. Поражается в основном белое вещество головного и спинного мозга. Данное заболевание чаще поражает именно детей. По статическим данным разных авторов заболеваемость ОРЭМ составляет 0,4-0,9 на 100000 в год среди лиц моложе 20 лет. [1,4,5]. Средний возраст больных – от 5 до 8 лет. Прослеживается сезонность заболевания – умеренное повышение заболеваемости зимой и в начале весны и снижение летом, что связано с общим увеличением заболеваемости вирусными инфекциями у детей. Эта особая форма демиелинизирующего заболевания головного и спинного мозга возникает в течение от 2 дней до 4 недель после перенесенной вирусной инфекции или применения вакцин (менее распространенная причина), но иногда возникает без явных причин (идиопатическая форма) [1, 6].

**Этиопатогенез.** Выявление этиологического фактора ОРЭМ оказывается успешным у 70-93% пациентов. У детей ОРЭМ в 70% случаев вызывается вирусами, в 21% случаев – бактериями и в 9% - как поствакцинальное осложнение [7]. Чаще идентифицируют герпесвирусы I, VI типов – до 50%, вирус Эпштейна-Барр –до 24%, цитомегаловирус – до 17%, энтеровирусы, нейроборрелиоз –до 3 % и др. [7,8,9,10]. В последнее время высказываются предположения о том, что в качестве этиологического фактора ОРЭМ могут выступать и некоторые бактериальные инфекции (b-гемолитический стрептококк группы А, легионелла, лептоспира, риккетсия, микоплазма, боррелия). Реже ОРЭМ диагностируют после краснухи, эпидемическом паротите, гриппе, парагриппе, инфекционном мононуклеозе. Наиболее часто предшествуют ОРЭМ в детском возрасте корь (1:1000), ветряная оспа (1:10 000) и краснуха (1:20 000) [11]. У отдельных больных острый рассеянный энцефаломиелит

возникает после неспецифических инфекций верхних дыхательных путей или без видимой причины. Ранее поствакцинальный ОРЭМ развивался при вакцинации против бешенства вакциной Семпла, которую получают из головного мозга взрослых животных, обработанного фенолом. Однако в большинстве стран (но не во всех) данную вакцину уже не применяют. Также, в отдельных случаях (1-2 на 1 млн. привитых) живая вакцина против кори вызывает поражение ЦНС, сходное с ОРЭМ. Кроме того, в литературе имеются данные, что вакцины против гепатита, коклюша, дифтерии, эпидемического паротита, краснухи, пневмококка, ветряной оспы, гриппа, японского энцефалита и полиомиелита также могут приводить к возникновению ОРЭМ [12,13]. Таким образом, поствакцинальный энцефаломиелит в большинстве случаев возникает при использовании вакцины, загрязненной тканями мозга. Однако, необходимо подчеркнуть, что риск возникновения ОРЭМ у детей в ответ на вакцинацию против кори, составляет около 1 до 2 случаев на 1 млн. привитых [13], который значительно ниже, чем риск развития болезни от фактического заражения корью, которая составляет около 1 случай на 1000 человек, больных корью (и 1 случай на 5000 человек, больных краснухой) [14]. Поствакцинальный ОРЭМ возникает на 10-15-й день после вакцинации.

Патоморфологически ОРЭМ изучен менее подробно в отличие от рассеянного склероза (РС). Доказать прямое воздействие вируса на ЦНС не удалось. Восприимчивость или другие условия для возникновения данной болезни, скорее всего, есть результат сочетания воздействия нескольких факторов, в том числе генетических и инфекционных агентов и, возможно, других экологических факторов [12]. Патоморфологически напоминает экспериментальный аллергический энцефаломиелит. Патологическим признаком ОРЭМ являются воспалительные реакции вокруг сосудов с отеком и перивенозной демиелинизацией. Небольшие вены и венулы в пораженном белом веществе окружены лимфоцитами, макрофагами и плазматическими клетками. Артериальные сосуды практически не вовлекаются в процесс. Недавние исследования показали, что именно перивенозная демиелинизация соответствует клиническим симптомам энцефалопатии и синдрому менингизма [4]. Аутоиммунное заболевание ОРЭМ возникает вследствие активации аутореактивных популяций Т-клеточного звена. Однако механизм данного патологического процесса можно пока предложить в виде теорий: а) молекулярной мимикрии-клетки возбудителя схожи с клетками хозяина, что является достаточным для активации Т-клеток; б) постинфекционное причинно индуцированное прямое заражение ЦНС- начальное инфекционное повреждение ткани мозга приводит к нарушению гематоэнцефалического барьера и в дальнейшем в системный кровоток проникают клетки мозга как забарьерного органа, что приводит к выработке аутоантигенов; в) влияние цитокинов интерлейкина -6 и интерлейкина-10, которые были значительно повышены у пациентов с ОРЭМ в определенных исследованиях. [1]

*Клиническая картина.* ОРЭМ (в отличие от рассеянного склероза) – однофазное заболевание. Отмечается сезонность заболеваемости. Чаще диагностируются случаи ОРЭМ в холодное время года – с октября по март. У детей несколько чаще болеют мальчики, в соотношении 1,3:1. 80% детей имели возраст до 10 лет. Поствакцинальный и постинфекционный ОРЭМ кодируются в МКБ-10 в подрубриках G 04.0 в блоке (G00-G09) - воспалительные болезни центральной нервной системы.

Единой классификации не существует, однако выделяют особые варианты ОРЭМ:

- острый геморрагический лейкоэнцефалит;
- острый поперечный миелит;
- неврит зрительного нерва;
- оптикомиелит;
- церебеллит;
- стволовой энцефалит.

ОРЭМ обычно имеет монофазное течение с благоприятным прогнозом. Ремитирующее течение редко встречается, однако в таких случаях трудно провести дифференциальную диагностику с рассеянным склерозом. Для рассеянного энцефаломиелита у детей характерно острое развитие. Развернутой клинической картине предшествует короткий продромальный период. Наблюдаются общеинфекционные симптомы (недомогание, катаральные явления со стороны верхних дыхательных путей, повышение температуры, озноб). Максимальная выраженность клинической картины приходится на 4–5-й день от манифестации заболевания. Лихорадка имеет важное дифференциально-диагностическое значение. Именно чаще после нее возникают неврологические симптомы. Необходимый критерий для постановки данного диагноза это наличие энцефалопатии, в виде выраженных общемозговых симптомов: головная боль, рвота, психомоторное возбуждение, судороги (в 13-35% случаев [1]), в тяжелых случаях—расстройства сознания вплоть до комы. На фоне общемозговых симптомов на 2—7-й день заболевания развивается отчетливая неврологическая симптоматика. Поражение черепных нервов наблюдается довольно часто (22-45%) и в ряде случаев является ведущим симптомом. В неврологическом статусе наблюдаются сходящееся косоглазие, нистагм, парез лицевых мышц, дизартрия, бульбарный синдром, у 7-23% детей может развиваться острая потеря зрения из-за острого неврита зрительного нерва, реже отмечаются явления застойных сосков. Достаточно часто диагностируется нарушение координации – атаксия (до 65%). Основным клинический симптом это двигательные расстройства, в виде парезов и параличей. Они могут в виде острой гемиплегии (до 75%) или тетраплегии (до 20%). Более чем в половине случаев они носят спастический характер, реже наблюдается сочетание симптомов вялого и спастического паралича. У 3% детей определяются парестезии, выпадения поверхностной чувствительности при относительной сохранности глубокой чувствительности.

В остром периоде выявляются болезненность при пальпации нервных стволов, симптомы натяжения (Ласега, Вассермана, Мацкевича). В клинически выраженных случаях отмечаются менингеальные симптомы Кернига, Брудзинского, ригидность мышц затылка. Наблюдаются расстройства тазовых функций, чаще задержка мочи и кала, реже недержание. Иногда развиваются трофические нарушения, образуются пролежни.

Редко возникает ОРЭМ без симптомов энцефалопатии. В таком случае в диагнозе необходимо выделять «клинически изолированный синдром». К данной группе относятся пациенты с изолированным синдромом в виде неврита зрительного нерва, поперечного миелита, неврита краниальных нервов. Данные пациенты требуют длительного наблюдения из-за развития в будущем рассеянного склероза. Исследовательская группа отмечает риск развития рассеянного склероза у таких пациентов от 26 до 66%. [1]. Более того, отмечено, что риск развития рассеянного склероза после ОРЭМ выше у пациентов без симптомов энцефалопатии, но с неврологическими нарушениями.

Клинические критерии ОРЭМ [2]:

1. Впервые проявившееся острое неврологическое расстройство после предшествующего воспалительного заболевания, которое проявляется многоочаговой неврологической симптоматикой.

2. Клиника включает в себя многоочаговую неврологическую симптоматику и симптомы энцефалопатии.

3. Энцефалопатия диагностируется на основании одного или более симптомов: поведенческих расстройств, нарушения сознания.

4. Отсутствие ранее подобных неврологических демиелинизирующих расстройств.

5. Заболевание должно быть подтверждено клинически и радиологически (МРТ головного мозга).

6. Нет другой причины, имитирующей воспалительный демиелинизирующий процесс (отсутствие опухоли, травм, нарушений мозгового кровообращения).

7. Новые клинические и радиологические симптомы, которые появляются в течении 3 месяцев от дебюта расцениваются как острое течение заболевания.

В зависимости от преимущественного поражения различных отделов нервной системы (головной и спинной мозг, оболочки, корешки и периферические нервы) развиваются различные симптомокомплексы. В детском возрасте чаще наблюдается синдром энцефаломиелополирадикулоневрита и диссеминированного миелита. Реже наблюдаются оптикоэнцефаломиелит, полиоэнцефаломиелит.

При энцефаломиелополирадикулоневрите выявляется диффузное поражение мозга.

Оптикоэнцефаломиелит характеризуется поражением зрительного нерва, головного и спинного мозга. Поражение зрительного нерва у некоторых больных приводит к слепоте уже в остром периоде заболевания.

Стволовой вариант ОРЭМ описан в редких случаях. Это необычный

вариант течения ОРЭМ. Т.к. такие пациенты не имеют симптомов энцефалопатии, то им выставляют клинически изолированный синдром и наблюдают в связи с риском развития рассеянного склероза.

При полиоэнцефаломиелите в патологический процесс вовлекаются ядра черепных нервов, реже передних рогов спинного мозга. Развивается клиника бульбарных параличей.

При диссеминированном миелите отмечается нижний спастический парапарез, реже тетрапарез.

Обязательно проводят спинномозговую пункцию. В цереброспинальной жидкости могут отсутствовать изменения, но может обнаруживаться умеренный плеоцитоз лимфоцитарного характера в пределах от 20 до 100 клеток в 1 мкл. С или без повышением уровня белка. В ликворе патогномично отсутствие позитивных результатов обнаружения вирусов с помощью ПЦР.

Течение ОРЭМ у детей обычно благоприятное. Восстановительный период длится в среднем 3 месяца. В 15—20% случаев у реконвалесцентов сохраняются парезы, расстройства чувствительности, снижение зрения.

Среди особых вариантов ОРЭМ у детей очень редко (менее чем 100 случаев было сообщено в медицинской литературе до 2006 года [17]) встречается острый геморрагический лейкоэнцефалит (болезнь Харста) G36.1. Это заболевание рассматривается как злокачественный вариант ОРЭМ, при котором происходит массивное поражение белого вещества больших полушарий и ствола, сопровождающееся некрозом мелких сосудов и множественными мелкими кровоизлияниями. Обычно развивается через 1-14 дней после инфекции или без явных причин. Часто заканчивается летальным исходом в течении 1 недели вследствие отека мозга [1,6,8].

Дифференциальный диагноз. Существует широкий спектр расстройств ЦНС у детей, которые имеют сходные симптомы, что ведет к диагностическим трудностям. Многие острые воспалительные заболевания могут иметь сходную клиническую и радиологическую картину. Необходимо помнить, что симптомы энцефалопатии являющиеся одними из определяющих характеристик ОРЭМ. Клиницисты должны учитывать различные монофазные и рецидивирующие болезни в дифференциальной диагностике. В первую очередь в диагностике необходимо исключать заболевания, которые подлежат своевременному лечению. ОРЭМ требует дифференциации от васкулита, чаще вторичного, на фоне системного аутоиммунного заболевания, например, системной красной волчанки (СКВ). При СКВ в течение первого года заболевания могут быть неврологические проявления: головные боли, когнитивная и эмоциональная дисфункции, гиперкинезы в виде хореи. На МРТ могут быть изменения белого вещества, базальных ганглиев, имитирующие ОРЭМ, однако наличие антиядерных антител позволяет установить правильный диагноз. Дифференциация проводится также с инсультоподобными эпизодами при митохондриальной патологии-MELAS (митохондриальная энцефалопатия с лактат-ацидозом и инсультоподобными эпизодами).

Характеризується прогресуючою енцефалопатією, епізодами ішемічного інсульту в формі втрати зору, геміплегії, приступами мігрени *с/без* аури. На МРТ при цьому будуть ураження затылочних і теменних долей в основному в корі, менше в білому речовині. При цьому специфічно лактат-ацидоз. Необхідно виключати інші види енцефалітів. При енцефаліті, викликаному флавівірусами, на МРТ в Т2 режимі виявляють гіперінтенсивні сигнали в обох таламусах і базальних гангліях. У 70% дітей при цьому спостерігався синдром паркінсонізму і дистонії (в відмінності від ОРЭМ). При енцефаліті, який викликаний вірусом Епштейна-Барр, клінічно спостерігається порушення свідомості, лихоманка, судомні напади. На МРТ головного мозку будуть переважно уражені окремі ділянки сірого речовини. Лабораторно необхідно позитивні серологічні результати на вірус Епштейна-Барр. Диференціація необхідна також з іншими захворюваннями, які проявляються ураженням мієліну, однак генетично детермінованими. Це група лейкодистрофій. Їх легко відізнати від ОРЭМ. Вони мають хронічне прогресуюче перебіг, також характеризуються когнітивними порушеннями, часто судомними нападами (в відмінності від ОРЭМ), різноманітної неврологічної окремих симптоматикою. На МРТ в відмінності від ОРЭМ фіксуються симетричні ділянки ураження білого речовини і регрес змін в динаміці.

Особливо важливо диференціювати ОРЭМ від розсіяного склерозу (РС) в зв'язі з очікуваним прогнозом для пацієнта. ОРЭМ має монофазне сприятливе перебіг, в той час як РС хронічне пожиттєве захворювання. Точна диференція дасть можливість раннього застосування імуномодуляторів з метою зменшення рецидивів і в подальшому інвалідизації пацієнтів. Діти, які мають перші симптоми запального демієлінізації вимагають ретельного дослідження на предмет ризику розвитку хронічного РС. Клінічно ізольований синдром не можна розглядати як ОРЭМ. В даному випадку перший епізод може бути першою атакою РС і раннє лікування повинно бути спрямоване на зменшення ймовірності рецидивів.

Повишений ризик виникнення РС після епізоду ОРЭМ при наявності ознак:

1. Вік пацієнтів старше 10 років.
2. Відсутність енцефалопатії.
3. Відсутність симптомів передуючого інфекційного процесу.
4. Інтраквалітарні олигоклональні антитіла.
5. Сімейний анамнез по РС.
6. Перивентрикулярні перпендикулярні овальні ділянки на МРТ (пацієнт Даусона (Dawson) [1]).

Незначительний ризик:

1. Вік пацієнтів менше 10 років.
2. Симптоми енцефалопатії в гострому періоді.



3. Постинфекционное начало.
4. Изолированный поперечный миелит.
5. Симптом менингизма, лихорадка, судороги.

MPT является важным методом диагностики ОРЭМ. Нарушения определяются в T2-режиме и в режиме FLAIR в виде крупных мультифокальных, асимметричных очагах повышения сигнала от белого вещества, таламуса, базальных ганглиев, коры мозжечка, ствола мозга, спинного мозга. В редких случаях имеются множественные мелкие очаги только в белом веществе. В спинном мозге имеются обширные сливные интрамедуллярные очаги, которые занимают несколько сегментов.

MPT характеристика ОРЭМ

1. ОРЭМ с мелкими очагами, менее 5 мм.
2. ОРЭМ с большими, сливными очагами, которые имеют перифокальный отек и сдавливающие соседние ткани.
3. ОРЭМ с дополнительными биталамическими включениями.
4. Острый геморрагический энцефаломиелит [1].

Дифференцировать ОРЭМ, который является однофазным заболеванием, от РС иногда позволяет проведение MPT с контрастированием. В случае с РС она может выявить очаги, как накапливающие, так и не накапливающие контраст, что указывает на «рассеянность процесса во времени», т.е. в динамике новые повреждения белого вещества отмечаются при РС, а при ОРЭМ их нет [18,19, 20,21]. Часто поражается мозолистое тело при РС, в отличие от ОРЭМ. При исследовании ликвора, как и при РС, иногда можно обнаружить и олигоклональные антитела. Однако они выявляются при ОРЭМ менее чем в 50 % случаев, а после стихания процесса исчезают. При РС они обнаруживаются в 95 % случаев и, появившись однажды, присутствуют в ЦСЖ постоянно.

Лечение ОРЭМ как аутоиммунного воспалительного заболевания должно быть направлено на подавление избыточного ответа иммунной системы, но до настоящего времени не проведено полноценных двойных слепых плацебо-контролируемых исследований по доказательной терапии данного заболевания теми или иными препаратами. Тем не менее, лечение, направленное на резкое снижение воспаления ЦНС является стандартным и применяется во всем мире. Препаратами первой линии являются высокие дозы внутривенных кортикостероидов [22], такие как метилпреднизолон (предпочтительнее) или дексаметазон. Метилпреднизолон вводят в дозах 20-30 мг/кг в сутки (макс до 1000мг/сут) в течение 3-5 дней [1, 3, 11]. Затем в течение 14-21 дней применяют пероральный прием данных препаратов (преднизолон внутрь с постепенным снижением дозы [14]. Прием лекарств менее 3-4 недель часто приводит к рецидиву. В части случаев целесообразно дополнительное проведение противоотечной терапии с использованием осмотических диуретиков. При эпилептических припадках следует назначать противосудорожные препараты в зависимости от типов припадков.



Альтернативной терапией при отсутствии эффекта от кортикостероидов или невозможности их применения выступает плазмаферез через день в течение 2 недель [23], далее высокие дозы иммуноглобулинов при внутривенном введении и циклофосфамид. Также при неэффективности монотерапии можно применять комбинацию метилпреднизолона и иммуноглобулина [24,25]. Учитывая аллергический компонент в патогенезе заболевания необходимо применение антигистаминных средств. При наличии бактериальной инфекции применяют антибиотики. В подостром периоде и далее в восстановительном необходимо проведение активной нейрореабилитации, включающей лечебную физкультуру, массаж, физио- и бальнеопроцедуры. Особое внимание следует обратить на состояния, ухудшающие общий прогноз заболевания: наличие у пациента дыхательных расстройств, требующих своевременного перевода на искусственную вентиляцию легких, и инфекций мочевыводящих путей (назначение уросептиков).

### Прогноз

ОРЭМ имеет благоприятный прогноз у детей. Исход с полным выздоровлением наблюдается в среднем в 75% случаев (57-94%) [1]. У реконвалесцентов в 15-20% случаев сохраняются парезы, нарушение чувствительности, снижение зрения [15]. В связи с этим актуальным вопросом остается правильная диагностика и назначение максимально в кратчайшие сроки адекватной терапии, которые позволяют снизить инвалидизацию детей.

### Литература

1. Alper G. Acute dissemination encephalomyelitis / Alper G. // J. Child. Neurol. - 2012.- Vol. 27, N 11. - P. 1408-1425.
2. Krupp L.B. Consensus definitions proposed for pediatric multiple sclerosis and related disorders / Krupp L.B., Banwell B., Tenembaum S. // Neurology. — 2007. — Vol. 68 (Suppl. 2). — P. 7-12.
3. Волошина Н.П. Проект протокола лечения педиатрического рассеянного склероза / Волошина Н.П., Егоркина О.В., Евтушенко С.К., Москаленко М.А. // Международный неврологический журнал. - 2012.-№8 (54).
4. Alper G. Isolated brain stem lesion in children: is it acute disseminated encephalomyelitis or not? / Alper G. // Am. J. Neuroradiol. – 2013. – Vol. 34 (1). - P. 217-220.
5. Joaquin A. Pena. Pediatric Multiple Sclerosis: Current Concepts and Consensus Definitions / Joaquin A. Pena and Timothy E. Lotze // Autoimmune Diseases. – 2013. - Vol. 2013. – P. 12. [Эл. версия].
6. Справочник по формулированию клинического диагноза болезней нервной системы / под ред. В.Н.Штока, О.С. Левина. - М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2006. - 520 с.
7. Евтушенко С.К. Рассеянный склероз у детей: 25-летний опыт диагностики и лечения / Евтушенко С.К. // Международный неврологический журнал. – 2006. - № 3 (7).
8. Alper G. Multiple sclerosis and acute disseminated encephalomyelitis diagnosed in children after long-term follow-up: Comparison of presenting features / Alper G., Heyman R., Wang Li. // Dev. Med. Child. Neurol. – 2009. – Vol. 51.- P. 1480–1486.

9. Fenichel G.M. Neurological complications of immunization / Fenichel G.M. // *Ann Neurol.* – 1982. – Vol. 12. – P. 119–128.
10. Sarioglu B. Severe acute disseminated encephalomyelitis with clinical findings of transverse myelitis after herpes simplex virus infection / Sarioglu B., Kose S.S., Saritas S. // *J. Child. Neurol.* – 2014. – P. 13. [Epub ahead of print].
11. Спирин Н.Н. Диагностика, дифференциальная диагностика и принципы терапии острого рассеянного энцефаломиелита / Спирин Н.Н., Степанов И.О., Касаткин Д.С., Шипова Е.Г. // *Неврология.* - 2008. - №2.
12. Acute disseminated encephalomyelitis in childhood: epidemiologic, clinical and laboratory features / Leake J.A., Albani S., Kao A.S. [et al.] // *Pediatr. Infect. Dis.* - 2004. - Vol. 23 (8). - P. 756–764.
13. Murthy J.M. Acute disseminated encephalomyelitis / Murthy J.M. // *Neurol. India.* - 2002. – Vol. 50 (3). - P. 238–243.
14. Pavone P. Acute disseminated encephalomyelitis: a long-term prospective study and meta-analysis / Pavone P., Pettoello-Mantovano M., Le Pira A. // *Neuropediatrics.* – 2010. – 41. - P.246–255.
15. Waldman A., Tardieu M. Treatment and prognosis of acute disseminated encephalomyelitis. Demyelinating disorders of the central nervous system in childhood. - New York: Cambridge University Press. – 2011. – P. 212 – 222.
16. Заболевания нервной системы у детей / под ред. Ж. Айкарди и др.; [пер. с англ.; общ. Ред. А.А. Скоромца]. – М.: Издательство Панфилова; БИНОМ, 2013. – Т. 2.
17. Davies N.W. Infection-associated encephalopathies: their investigation, diagnosis, and treatment / Davies N.W., Sharief M.K., Howard R.S. // *J. Neurol.* - 2006. - Vol. 253, N 7. - P. 833–845.
18. Quantitative proton MR spectroscopic imaging in acute disseminated encephalomyelitis / Bizzi A., Ulug A.M., Crawford T.O. [et al.] // *Am. J. Neuroradiol.* - 2001. – Vol. 22. - P. 1125–1130.
19. Clinical and neuroradiologic features of acute disseminated encephalomyelitis in children / Hynson J.L., Kornberg A.J., Coleman L.T. [et al.] // *Neurology.* - 2001. – Vol. 56. - P. 1308–1312.
20. Демиелинизирующие заболевания нервной системы и возможности дифференцированной терапии в остром и подостром периодах / Черный В.И., Шраменко Е.К., Бувайло И.В., Островая Т.В. // *Международный неврологический журнал.* - 2007. - №3 (13).
21. Рассеянный склероз в детском возрасте и его прогноз / Meri Sevon, Marja-Liisa Sumelahti [et al.] // *Международный неврологический журнал.* - 2007. - №2 (12).
22. Tenenbaum S. Acute disseminated encephalomyelitis: a long-term follow-up study of 84 pediatric patients / Tenenbaum S., Chamoles N., Fejerman N. // *Neurology.* - 2002. - Vol. 59, N 8. - P. 1224–1231.
23. Plasma exchange for severe attacks of CNS demyelination: predictors of response / Keegan M., Pineda A.A., McClelland R.L. [et al.] // *Neurology.* - 2002. – Vol. 58. - P. 143–146.

24. Guidelines on the use of intravenous immune globulin for neurologic conditions / Feasby T., Banwell B., Benstead T. [et al.] // *Transfus. Med. Rev.* - 2007. – Vol. 21 (2 Suppl 1). - P. S57–107.

25. Severe steroid-resistant post-infectious encephalomyelitis: general features and effects of IVIg / Ravaglia S., Piccolo G., Ceroni M. [et al.] // *J. Neurol.* – 2007.- Vol. 254 (11).

***T.I. Стеценко***

**Гострий розсіяний енцефаломієліт у дітей. Етіопатогенез.**

**Клініка. Сучасні принципи терапії (Лекція)**

**Національна медична академія післядипломної освіти  
імені П.Л. Шупика**

Лекція містить сучасні дані щодо причини виникнення та клінічним проявам рідкісного аутоімунного захворювання у дітей з ураженням ЦНС. У зв'язку із збільшенням захворюваності аутоімунними захворюваннями в дитячому віці в останні роки дана тема є актуальною.

**Мета.** Ознайомити слухачів з новими даними по етіопатогенезу захворювання згідно результатів сучасних іноземних досліджень, клінічними симптомами та методами діагностики. Звернути увагу на сучасні методи лікування, які основані на засадах доказової медицини.

**Матеріали та методи.** Гострий розсіяний енцефаломієліт виникає після перенесеного інфекційного переважно вірусного системного захворювання або вакцинації. Виникає багатогнищеве демієлінізуюче ураження тканини головного або спинного мозку. Клінічно захворювання проявляється гостро або підгостро розвитком енцефалопатії, ураженням черепної іннервації, різними руховими розладами. Підтверджується захворювання нейрорадіологічно. На МРТ виявляються асиметричні вогнища в білій речовині, підкіркових ядрах, стовбурі, спинному мозку. У лікуванні використовується активна імуносупресивна терапія. Прогноз сприятливий.

**Висновки.** В результаті проведеної лекції звертається особлива увага на своєчасність діагностики та призначенню правильної адекватної тактики лікування, що вкрай важливо для подальшого сприятливого прогнозу захворювання та збереження якості життя на високому рівні.

**Ключові слова:** енцефаломієліт, діти, демієлінізуючі захворювання, розсіяний склероз.

***T. Stetsenko***

**Acute disseminated encephalomyelitis in children. Etiopathogenesis.**

**Clinic. Modern principles of therapy (Lecture)**

**Shupyk National medical academy of postgraduate education**

**Introduction.** The lecture contains modern data regarding nature and clinical manifestations of rare autoimmune disease in children with central nervous system affliction. This topic is relevant since the number of cases of autoimmune disorders in children is growing.

**Purposes of the lecture:** to introduce to the listeners new data regarding disease aetiopathogenesis, its clinical manifestations and diagnostics methods based on international research; to draw attention to modern treatment methods based on evidence medicine criteria.

**Materials and methods.** Acute disseminated encephalomyelitis (ADEM) occurs mainly after an infectious viral systemic disease or vaccination. The disease manifests itself through multifocal demyelinating damage of the brain or spinal cord. Clinically, the disease is seen as acute or subacute encephalopathy, cranial nerve abnormality and various movement disorders. Neuroradiological signals: MRI revealed asymmetric lesions in the white matter, subcortical nuclei, brainstem, and spinal cord. Active immunosuppressive therapy is used as treatment. The prognosis is favorable.

**Conclusions.** The lecture focuses the special attention on the importance of timely diagnostics and correct treatment tactics which are vital for the further favorable prognosis and preservation of high life quality of patients.

**Key words:** encephalomyelitis, children, demyelinating disease, multiple sclerosis.

**Ведомости об авторе:**

**Стеценко Тетяна Іванівна** - доцент кафедри дитячої неврології і медико-соціальної реабілітації НМАПО імені П.Л. Шупика.

**УДК 61:37;615.1:37**

**© КОЛЕКТИВ АВТОРІВ, 2014**

***Н.І. Швець, Т.М. Бенца, О.А. Пастухова***

**ШЛЯХИ ПОКРАЩЕННЯ ПІСЛЯДИПЛОМНОЇ  
ОСВІТИ ЛІКАРІВ-ІНТЕРНІВ ЗА СПЕЦІАЛЬНІСТЮ  
«ВНУТРІШНІ ХВОРОБИ» НА БАЗАХ СТАЖУВАННЯ  
Національна медична академія післядипломної  
освіти імені П. Л. Шупика**

**Резюме.** У статті розглянуті шляхи підвищення ефективності професійної підготовки лікарів-інтернів за спеціальністю «Внутрішні хвороби» на базах стажування. Ключовими напрямками оптимізації післядипломної освіти лікарів-інтернів вбачаються єдність змісту, форм і методів навчання, безперервний зв'язок між теорією та практикою, індивідуалізація і диференціація навчального процесу, адекватний контроль за засвоєнням практичних навиків, впровадження інноваційних методів навчання, постійна співпраця викладачів профільних кафедр і керівників на базах стажування з лікарями-інтернами.

**Ключові слова:** база стажування, внутрішні хвороби, лікар-інтерн.