

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
імені О.О. БОГОМОЛЬЦЯ
Кафедра неврології

Прокопів М.М., Ілляш Т.І.

НЕВРОЛОГІЯ В ТОМУ ЧИСЛІ
З ОСОБЛИВОСТЯМИ ДИТЯЧОГО
ВІКУ

Методичні рекомендації
до самостійної позааудиторної роботи

Київ – 2024

**МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
імені О.О. БОГОМОЛЬЦЯ
Кафедра неврології**

Прокопів М.М., Ілляш Т.І.

НЕВРОЛОГІЯ В ТОМУ ЧИСЛІ З ОСОБЛИВОСТЯМИ ДИТЯЧОГО ВІКУ

**Методичні рекомендації
до самостійної позааудиторної роботи**

Київ – 2024

Автори: Прокопів М.М., Ілляш Т.І.

Рецензенти:

О.О. Копчак – доктор медичних наук, професор,
завідувач кафедри неврології,
психіатрії та фізичної реабілітації
Київського медичного університету

О.В. Назар – кандидат медичних наук, доцент,
в. о. завідувача кафедри педіатрії, нервових хвороб
та медичної реабілітації Національного
університету охорони здоров'я ім. П.Л. Шупика

Рекомендовано Вченою Радою Національного медичного університету імені О.О. Богомольця як навчально-методичний посібник для викладачів та студентів вищих медичних навчальних закладів з підготовки фахівців другого (магістерського) рівня вищої освіти галузі знань 22 «Охорона здоров'я», спеціальності 228 «Педіатрія» (протокол № 10 від 27.04.2023 р.)

ЗМІСТ

17. Головні етапи розвитку неврологічної науки. Філо- та онтогенез нервової системи. Принципи будови та функціонування нервової системи у дітей	4
18. Додаткові методи дослідження в неврології	9
19. Види та нозологічні форми головного болю. Мігрень	15
20. Спадково-дегенеративні захворювання з руховими порушеннями	21
21. Міастенія	25



**17. ГОЛОВНІ ЕТАПИ РОЗВИТКУ НЕВРОЛОГІЧНОЇ НАУКИ.
ФІЛО- ТА ОНТОГЕНЕЗ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ.
ПРИНЦИПИ БУДОВИ ТА ФУНКЦІОНУВАННЯ НЕРВОВОЇ СИСТЕМИ У ДІТЕЙ**

(2 академ. год самостійної позааудиторної роботи)

Актуальність теми

Студенти, що починають вивчати сучасну неврологію, її напрямки та досягнення, мають знати історію розвитку неврологічної науки, видатних вітчизняних та зарубіжних вчених-неврологів, їх вклад у розвиток неврології, в заснування самостійних кафедр та клінік нервових хвороб.

Вивчити основні захворювання нервової системи у дітей можна лише за умови знань розвитку нервової системи в філо- та онтогенезі, засвоївши анатомо-фізіологічні особливості нервової системи у дітей, основні принципи її будови та функціонування.

Навчальні цілі:

1) визначати місце неврології як науки, галузі практичної медицини і навчального предмету;

2) знати і аналізувати етапи становлення неврології, принципи будови та функціонування нервової системи у дітей.

Зміст теми

Перші дослідження захворювань нервової системи (Гіпократ, Гален, Авіценна). Організація перших кафедр неврології в університетах Парижа, Києва, Харкова, Львова та ін.). Вітчизняні та зарубіжні неврологічні школи.

Сучасні напрямки розвитку неврології: диференціація неврологічної науки (створення окремих центрів і наукових підрозділів з вивчення цереброваскулярних, демієлінізуючих захворювань, епілепсії, нервово-м'язової патології та ін.) і інтеграція з іншими науками (соматоневрологія, вертеброневрологія та ін.).

Схема 1





Схема 3

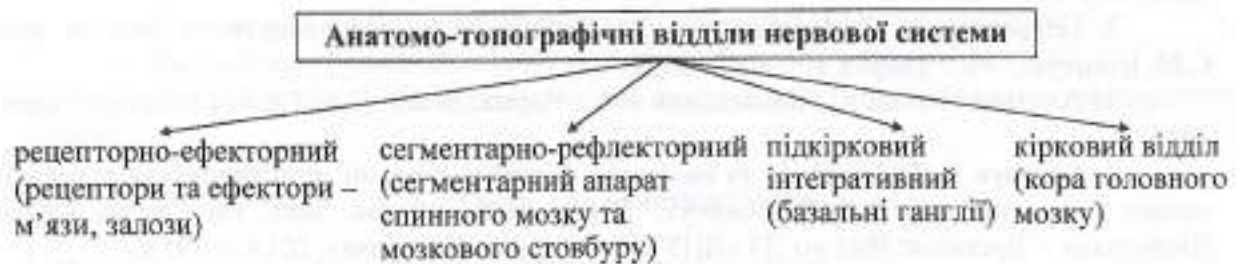


Схема 4



Анатомо-фізіологічні особливості нервової системи у новонародженого

Головний мозок:

- має відносно велику величину і його маса складає в середньому 1/8 маси тіла (біля 400 грам); мозкова тканина мало диференційована, сформовані лише основні борозни, які мають малу висоту й глибину; сіра речовина гірше диференційована від білої;
- недорозвинені дендрити нервових клітин, пірамідні клітини не мають властивої їм форми, у них відсутній пігмент;
- скронева частка розвинена найкраще; мозкова тканина дуже багата на воду;
- найменш зрілою є кора головного мозку, центри кори не сформовані, кора набуває цитоархітектоніки, що властива дорослим, у 1-2 річному віці.

Спинний мозок:

- має більш закінчену морфологічну будову, ніж головний мозок і є більш досконалим у функціональному відношенні;
- відносно довший, ніж у дорослих (закінчується на рівні L3 хребця);
- не має фізіологічних стовців;
- повністю заповнює спинний канал до 5-го місяця внутрішньоутробного розвитку.

Периферичні нерви:

- недостатньо мієлінізовані, першими мієлінізуються аферентні волокна, потім еферентні;
- черепні нерви мієлінізуються до 1 року; мієлінізація спинномозкових нервів продовжується до 2-3 років, білої речовини канатиків – до 4-7 років.

Рекомендована література

1. Неврологія: нац. підручник / І.А. Григорова, Л.І. Соколова, Р.Д. Герасимчук та ін.; за ред. І.А. Григорової, Л.І. Соколової. – К.: ВСВ «Медицина», 2020. – 640 с. ISBN: 978-617-505-777-3
2. Неврологія / С.М. Віничук, Т.І. Ілляш, О.А. Мяловицька та ін.; за ред. С.М. Віничука. – К.: Здоров'я, 2008. – 662 с.
3. Анатомія людини. Головацький А.С., Черкасов В.Г. Т.1, Т2, Т3. Комплект книг, 2014.
4. Боярчук О.Д. Анатомія та еволюція нервової системи: підручник для студентів вищих навч. закладів / О.Д. Боярчук; Держ. закл. «Луган. нац. ун-т імені Тараса Шевченка» – Луганськ: Вид-во ДЗ «ЛНУ імені Тараса Шевченка», 2014. – 395 с.

Інформаційні ресурси

1. НМУ Богомольця О.О.
<https://nmuofficial.com/zagalni-vidomosti/kafedri/kafedra-nevrologiyi/>
2. Національна бібліотека України імені В.І. Вернадського
<http://www.nbuv.gov.ua/>
3. Національна наукова медична бібліотека України
<https://library.gov.ua/>
4. Національна медична бібліотека Національного інституту здоров'я США
<https://www.nlm.nih.gov/>
5. Освітній портал НМУ імені О.О. Богомольця
<https://nmuofficial.com/>

Орієнтовна карта для самостійної роботи з літературою

Основні завдання	Вказівки
Вивчити: 1) історію розвитку неврології, вітчизняні та зарубіжні неврологічні школи; 2) напрямки та досягнення сучасної неврології;	Звернути увагу на напрямки розвитку сучасної неврології: диференціацію та інтеграцію з іншими науками.
3) етапи еволюції нервової системи у філо- та онтогенезі;	Необхідно знати, які взаємовідношення виникли між еволюційно молодими та древніми відділами нервової системи.
4) основні принципи будови нервової системи, її анатомо-топографічні відділи;	Знати взаємовідношення між рівнями нервової системи, ієрархією нервових рівнів з субординацією та гальмуванням між ними.
5) основні принципи функціонування нервової системи.	Вміти пояснити кожен принцип функціонування нервової системи.

Матеріали для самоконтролю

Питання для самоконтролю

- Коли була відкрита кафедра нервових хвороб в Київському університеті? Хто її очолював?
- Який вклад в розвиток неврологічної науки вніс Ж.М. Шарко?
- Який вклад в розвиток неврології вніс Б.М. Маньковський?
- Які етапи еволюції нервової системи в філо- та онтогенезі?
- Вкажіть анатомо-топографічні відділи нервової системи.
- Вкажіть основні принципи функціонування нервової системи. Який з них є основним?
- Які особливості має будова головного мозку у новонародженої дитини?
- У якому віці кора головного мозку дитини набуває цитоархітекτονіки?
- На рівні якого хребця закінчується спинний мозок у грудної дитини?
- До якого віку у дітей закінчується мієлінізація спинномозкових та черепних нервів?

Тести для самоконтролю

1. Вкажіть анатомо-топографічні рівні нервової системи

- а) кірковий
- б) підкірковий
- в) середньомозковий
- г) сегментарно-рефлекторний
- д) рецепторно-ефекторний

2. Вкажіть основні принципи функціонування нервової системи

- а) рефлекторний
- б) субординації
- в) централізації
- г) кефалізації
- д) доміанти
- е) саморегуляції
- ж) інтегративний

3. Вкажіть етапи еволюції нервової системи

- а) трубчаста (цереброспінальна) нервова система
- б) периферична нервова система
- в) дифузна (сіткоподібна) нервова система
- г) вегетативна нервова система
- д) гангліозна нервова система
- е) центральна нервова система

4. Вкажіть анатомо-топографічні рівні нервової системи

- а) кірковий
- б) підкірковий
- в) середньомозковий
- г) сегментарно-рефлекторний
- д) рецепторно-ефекторний

5. Хто відкрив гігантські пірамідні нейрони?

- а) Ж.М. Шарко
- б) В.О. Бец
- в) П. Брока
- г) Т. Вілліс
- д) К. Верніке

6. Які клітини формують нейроглію?

- а) астроцити
- б) колбочки
- в) нейрони
- г) олігодендроцити
- д) мікрогліоцити

7. Які структури відносять до периферичної нервової системи?

- а) міжхребцеві вузли
- б) периферичні нерви
- в) передні роги спинного мозку
- г) задні роги спинного мозку
- д) довгастий мозок

Еталони відповідей:

- 1 – а), б), г), д);
- 2 – а), б), д), е), ж);
- 3 – а), в), д);
- 4 – а), б), г), д);
- 5 – б);
- 6 – а), г), д);
- 7 – а), б).

18. ДОДАТКОВІ МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ В НЕВРОЛОГІЇ

(2 академ. год самостійної позааудиторної роботи)

Актуальність теми

За останні роки значно зросли роль та значення різних додаткових діагностичних методів обстеження хворих. Матеріально-технічне забезпечення закладів охорони здоров'я, наявність у багатьох з них сучасної діагностичної апаратури дає можливість лікарю з'ясувати патогенез, функціональні та органічні зміни в нервовій системі, контролювати ефективність лікування у разі багатьох неврологічних захворювань.

Знання сучасних параклінічних методів обстеження, методик їх виконання необхідні майбутньому педіатру.

Навчальні цілі:

1) знати діагностичні можливості, методіку, показання до використання сучасних нейрофізіологічних, ультразвукових, рентгенологічних та нейровізуалізаційних методів обстеження неврологічних хворих, в тому числі і дітей;

2) вміти призначити необхідні додаткові обстеження неврологічному хворому, розшифрувати та проаналізувати їх результати.

Зміст теми

Схема 1

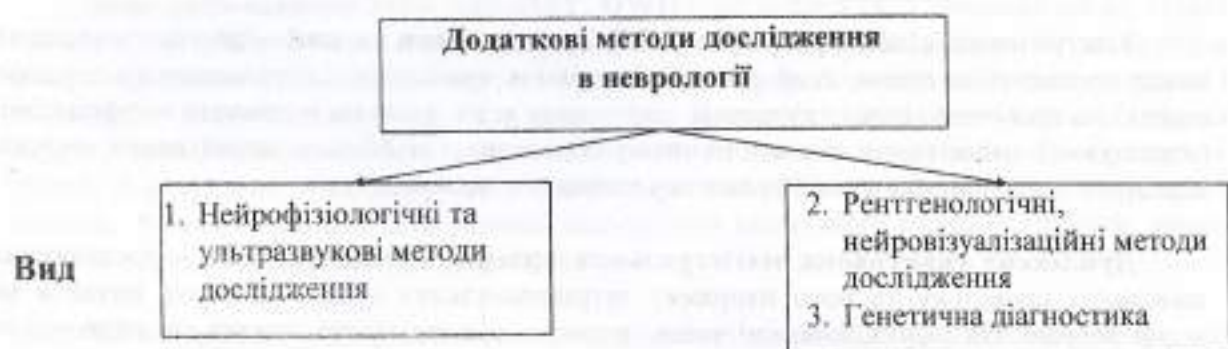
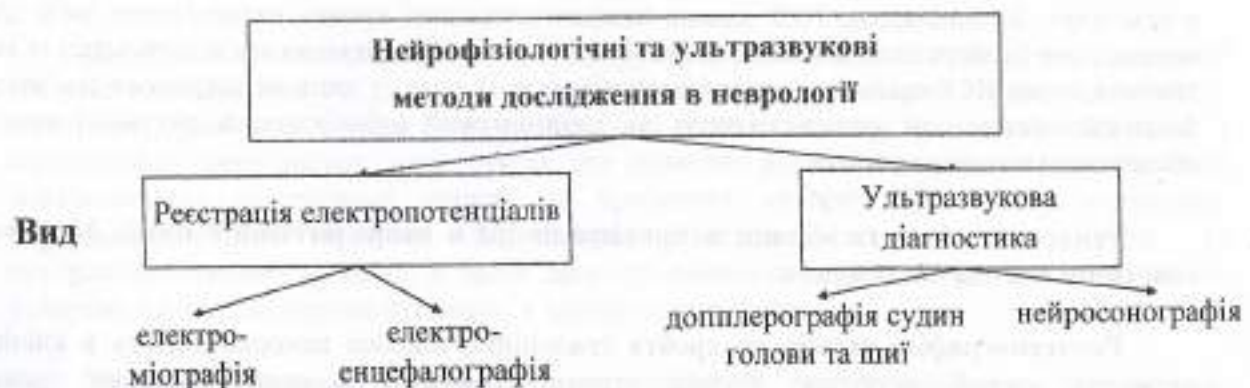


Схема 2



Електроміографія (ЕМГ) – метод дослідження нервово-м'язової системи шляхом реєстрації електричних потенціалів м'язів. За допомогою цієї методики можна вивчати структуру і функцію нейромоторного апарату, складеного з функціональних елементів – рухових одиниць, куди входить мотонейрон та іннервована ним група м'язів. Під час рухових реакцій одночасно збуджується низка мотонейронів, що створюють функціональне об'єднання. ЕМГ фіксує коливання потенціалів у нервово-м'язових закінченнях, які виникають під впливом імпульсів, які надходять від мотонейронів довгастого та спинного мозку. ЕМГ найчастіше проводиться за наявності ураження периферичної нервової системи, міопатій, міастенії.

Електроенцефалографія (ЕЕГ) – метод функціонального дослідження головного мозку, заснований на графічній реєстрації його потенціалів, які виникають у процесі життєдіяльності. Використовується в діагностиці епілепсії, пухлин, судинних захворювань, черепно-мозкової травми.

В нормі в стані неспання у дорослих реєструються α -та β -ритми (α -ритм – частота 8-13/с, амплітуда до 100 мкВ, β -ритм – частота 14-40/с, амплітуда до 15 мкВ). За наявності патології зустрічаються θ -ритм – 4-6/с та Δ -ритм – 3-0,5/с; пік-потенціал тривалістю 5-50 мс, гостра хвиля – тривалістю більше 50 мс. У разі наявності епілептогенних вогнищ в головному мозку на ЕЕГ виявляють гострі хвилі, комплекси «пік – хвиля», «гостра хвиля – повільна хвиля» на тлі повільного ритму.

ЕЕГ дітей до 16 років в нормі відрізняється більш низькою частотою та високою амплітудою основного ритму, наявністю повільних хвиль, спалахами високоамплітудних або гострих коливань.

Ультразвукова доплерографія (УЗД) судин голови та ший – це ультразвуковий метод дослідження судин, який реєструє напрямок кровотоку, максимальну та середню швидкість кровотоку, індекс пульсації, порушення яких дозволяє визначити морфологічні (стенозуючі) зміни судин головного мозку. Є одним з найбільш затребуваних методів перевірки стану і оцінки якості кровотоку головного мозку.

Дуплексне сканування магістральних артерій голови (ТКДС) – дослідження швидкості кровотоку та його напрямку інтракраніальних судин, дозволяє виявити як морфологічні, так і функціональні зміни інтракраніальних судин, ознаки колатерального кровотоку. Метод використовують також для контролю ефективності лікування хворих після операцій, ЗЧМГ, інсультів.

Нейросонографія (НСГ) – це метод ультразвукового дослідження структур головного мозку, який застосовують для виявлення ознак вроджених чи набутих патологій у немовлят. За допомогою НСГ можна виявити початкові прояви патологічних змін для своєчасного їх лікування. Позаяк ультразвукові хвилі здатні проникати тільки через м'які тканини, тому НСГ проводять лише дітям віком до 1 року, у яких не закрилося тім'ячко. Зазвичай обстеження використовують як скринінговий (обов'язковий для всіх) метод обстеження новонароджених.

Рентгенологічні та методи нейровізуалізації в неврологічній клініці. Медико-генетичні методи обстеження.

Рентгенографію черепа та хребта традиційно широко використовують в клініці нервових хвороб, особливо у разі черепно-мозкових та спинномозкових травм, вертеброгенних захворювань нервової системи. Методика рентген-обстеження полягає в особливостях різних тканин поглинати рентгенівські промені, що відображається на плівці або екрані. Відповідно до отриманого зображення, у дітей лікар вивчає анатомічні

особливості черепа, зрощення тім'ячок, наявність атипівних утворень, аномалій розвитку чи травматичних пошкоджень. Рентгенографія буває оглядова (обстеження цілісної картини) або прицільна – апарат фокусується на конкретній обстежуваній зоні.

Поява комп'ютерної томографії (КТ) та магнітно-резонансної томографії (МРТ) головного та спинного мозку, які дають високоякісну інформацію про структурний стан центральної нервової системи, значно покращило діагностику багатьох неврологічних захворювань і розширило можливості контролю за перебігом цих хвороб та ефективністю лікування.

КТ ґрунтується на принципі створення рентгенівського зображення органів та тканини за допомогою обчислювальної техніки. Вона дає змогу візуалізувати точну локалізацію, форму, розміри окремих органів і патологічні утворення за показниками щільності або абсорбції. КТ широко використовують для діагностики судинних, запальних захворювань мозку, пухлин, абсцесів.

МРТ ґрунтується на феномені ядерно-магнітного резонансу і дає можливість отримати чітке зображення зрізів у фронтальній та сагітальній площинах. На МРТ-зображеннях добре виявляють пухлини, кісти, абсцеси, ішемічні та геморагічні вогнища. МРТ застосовують для діагностики дегенеративних, запальних процесів головного мозку, енцефалопатій, демієлінізуючих захворювань, сирингомієлії, компресії спинномозкових корінців та спинного мозку.

Дифузійно-зважена МРТ (ДВ-МРТ, DWI) – це підвид МРТ, заснований на оцінці процесів, які відбуваються в організмі на клітинному рівні. Дифузійна МР-томографія фіксує показники дифузії всіх тканин і органів організму. Чим більше води в клітинах і тканинах – тим чіткіше буде картина. При патологіях органів і тканин дифузія порушується, клітини віддають воду в міжклітинний простір повільніше, ніж отримують ззовні. В результаті вони набухають і деформуються. Фахівець оцінює їх і порівнює з нормою. Метод показаний для ранньої діагностики ішемічного інсульту, пухлин, низки запальних та дегенеративних захворювань.

МРТ-перфузія – це інформативне дослідження кровопостачання тканин мозку, що дозволяє оцінити всі його особливості. Суть методу МРТ-перфузії полягає в оцінці параметрів перфузії (кровопостачання) органів і тканин, які змінюються у разі того чи іншого захворювання. У сукупності з методами МР-ангіографії і МР-спектроскопії дане дослідження дозволяє з високим ступенем точності оцінювати характер ураження головного мозку при пухлинах, інсультах, хронічній гіпоксії.

Церебральна ангіографія – метод рентгенологічного дослідження судинної системи головного мозку, голови та шиї, який здійснюється шляхом введення контрасту (урографін, уротраст, діотраст) в магістральні артерії голови. Виділяють каротидну і вертебральну церебральну ангіографію, що дозволяє відповідно оцінити стан басейнів зовнішньої та внутрішньої сонних та хребтових артерій. При цьому отримують інформацію про характер порушення гемодинаміки в магістральних та внутрішньочерепних артеріях, а також дані про наявність судинних уражень чи об'ємних утворень в півкулях головного мозку, в задній черепній ямці.

Методи медичної генетики: генеалогічний, цитогенетичний, біохімічний, антенатальної діагностики, популяційно-статистичний, близнюковий, моделювання спадкових хвороб, біопсія м'язів.

ДНК-діагностику використовують для підтвердження багатьох спадкових захворювань нервової системи із установленим молекулярним дефектом (прогресуючі м'язові дистрофії, сімейні атаксії, торсійна дистонія, хвороба Вільсона та ін.). Для ДНК-діагностики зазвичай використовують лейкоцити периферичної крові, клітини епітелію порожнини рота, шкірні фібробласти та ін. У разі проведення пренатальної ДНК-діагностики плоду (зазвичай на 10-21 тижнях вагітності) використовують біоптати хоріону, плаценти, клітини амніотичної рідини або лімфоцити пуповинної крові.

Рекомендована література

1. Неврологія: нац. підручник / І.А. Григорова, Л.І. Соколова, Р.Д. Герасимчук та ін.; за ред. І.А. Григорової, Л.І. Соколової. – К.: ВСВ «Медицина», 2014. – 640 с.
2. Неврологія / С.М. Віничук, Т.І. Ілляш, О.А. М'яловицька та ін.; за ред. С.М. Віничука. – К.: Здоров'я, 2008. – 662 с.
3. Соколова Л.І., Черенько Т.М., Ілляш Т.І., Довбонос Т.А., Мельник В.С. Методи обстеження неврологічного хворого 2-е видання (перероблене та доповнене). – К.: ВСВ „Медицина”, 2020. – 144 с.
4. Neurology: textbook / I.A. Hryhorova, L.I. Sokolova, R.D. Herasimchuk et al.; edited by I.A. Hryhorova, L.I. Sokolova. – Kyiv: AUS Medicine Publishing, 2017. – 624 p.

Інформаційний ресурс

НМУ Богомольця О.О.

<https://nmuofficial.com/zagalni-vidomosti/kafedri/kafedra-nevrologiyi/>

Орієнтовна карта для самостійної роботи з літературою

Основні завдання	Вказівки
Вивчити: 1) принципи реєстрації ЕМГ та типи кривих у нормі та у разі патології;	Записати в зошиті типи кривих у разі спадкових захворювань м'язового апарату та уражень структур ПНС.
2) принципи проведення ЕЕГ та зміни на електроенцефалограмі у разі патології;	Записати в зошиті зміни на електроенцефалограмі у разі епілепсії.
3) додаткові ультразвукові методи дослідження, що використовують для діагностики неврологічних хвороб;	Записати в робочому зошиті.
4) показання до використання рентгенографічних методів обстеження неврологічних хворих;	Записати в робочому зошиті зміни на рентгенограмах черепа та хребта у разі травм, змін при гіпертензивно-лікворному синдромі.
5) показання до призначення томографічних методів нейровізуалізації головного та спинного мозку та ознаки патології на томограмах;	Звернути увагу на зміни на томограмах головного та спинного мозку у разі інсультів, пухлин, енцефалітів, гідроцефалії, мієліту.
6) методи медичної генетики, типи успадкувань захворювань нервової системи.	Записати в робочому зошиті.

Матеріали для самоконтролю

А. Запитання для самоконтролю

- Які методи дослідження засновані на вивченні електричних потенціалів головного мозку та м'язів?
- Які зміни на ЕЕГ виявляють у разі епілепсії?
- Які зміни ЕМГ бувають за наявності різних захворювань м'язової системи, спинного мозку та периферичних нервів?
- Яке значення ультразвукової доплерографії в діагностиці судинних захворювань головного мозку?
- Вкажіть рентгенологічні ознаки остеохондрозу хребта.
- Які рентгенологічні ознаки внутрішньочерепної гіпертензії?
- Які рентгенологічні ознаки у разі перелому кісток черепа?
- Які зміни на томограмах при проведенні КТ та МРТ головного мозку виявляють у разі ішемічних та геморагічних інсультів?
- Вкажіть томографічні ознаки у разі абсцесу головного мозку.
- Які зміни при проведенні КТ та МРТ головного мозку будуть за наявності енцефалітів?

Б. Тестові завдання для самоконтролю

1. Яке обстеження потрібно провести дитині з метою уточнення наявності та локалізації пухлини головного мозку?
 - а) МРТ головного мозку
 - б) електроенцефалографія
 - в) КТ-ангіографія або MR-ангіографія
 - г) ультразвукове дослідження судин голови
 - д) рентгенографія черепа, огляд очного дна
2. Який скринінговий метод нейровізуалізації застосовують для виявлення ішемічного та геморагічного ураження мозку у недоношених новонароджених?
 - а) нейросонографію
 - б) МРТ головного мозку
 - в) КТ головного мозку
 - г) електроенцефалографію
 - д) електроміографію
3. Які ритми домінують на електроенцефалограмі у здорової дорослої людини у стані неспання?
 - а) бета-ритм
 - б) альфа-ритм
 - в) дельта-ритм
 - г) тета-ритм
 - д) гамма-ритм
4. У хлопчика 7 років є підозра на прогресуючу м'язову дистрофію. Який метод дослідження підтвердить цей діагноз?
 - а) електроенцефалографія
 - б) огляд очного дна
 - в) МРТ головного мозку
 - г) електроміографія

5. Які із вказаних додаткових методів дослідження потрібно провести підлітку при підозрі на спонтанний субарахноїдальний крововилив?

- а) КТ головного мозку
- б) електроенцефалографію
- в) церебральну ангиографію
- г) МРТ головного мозку
- д) рентгенографія черепа
- ж) нейросонографію
- з) УЗДГ судин голови та шиї

6. За наявності якого захворювання з'являються на електроенцефалограмі комплекси «пік – хвиля»?

- а) міастенія
- б) розсіяний склероз
- в) забій головного мозку
- г) струс головного мозку
- д) епілепсія

7. Для діагностики яких захворювань проводять електроміографію?

- а) міастенія
- б) епілепсія
- в) прогресуюча м'язова дистрофія
- г) розсіяний склероз
- д) компресійно-ішемічна невропатія

8. У хворого періодично виникають транзиторні ішемічні атаки з появою синдрому Ласко-Радовичі. Ультразвукова доплерографія судин голови та шиї виявила стеноз лівої внутрішньої сонної артерії > 70% діаметру. Яка тактика лікування?

- а) прийом вазоактивних препаратів
- б) лікування ноотропними засобами
- в) оперативне лікування
- г) лікування антикоагулянтними препаратами
- д) лікувальна фізкультура, масаж

Еталони відповіді:

1 – а); 2 – а); 3 – а), б); 4 – г); 5 – а), в); 6 – д); 7 – а), в), д); 8 – в).

19. ВИДИ ТА НОЗОЛОГІЧНІ ФОРМИ ГОЛОВНОГО БОЛЮ. МІГРЕНЬ

(2 академ. год самостійної позааудиторної роботи)

Актуальність теми

Клініцист будь-якого профілю постійно зустрічається з хворими, яких турбує головний біль. Це не тільки широка медична, але й соціально-економічна проблема. Для лікаря завжди є важливим оцінити характер головного болю та визначити його причину. Тому знання про клінічні прояви головного болю та методи лікування необхідні лікарям будь-якої спеціальності.

Навчальні цілі:

- 1) знати різні види та нозологічні форми головного болю, їх етіологію, патогенез, клінічні прояви та принципи лікування;
- 2) знати епідеміологію, класифікацію, патогенез, клінічні прояви, лікування мігрень та мігренозного статусу;
- 3) вміти розрізнити характер головного болю за походженням; діагностувати мігрень, головний біль напруження; вибирати тактику лікування хворих на мігрень, мігренозний статус, головний біль напруження.

Зміст теми

Головний біль у дитини – це завжди привід для занепокоєння. Причиною його можуть бути як органічні ураження головного мозку, інфекційні захворювання чи гормональні зміни в дитячому організмі, так і стрес, напруження м'язів або мігрень.

Головний біль завжди є серйозною проблемою, особливо коли він є частим (тричі або більше разів на тиждень), у разі наростання його інтенсивності або коли він не піддається звичайному лікуванню знеболювальними препаратами, з'являється після пробудження, спричиняється фізичною активністю, поєднується з вогнищевою неврологічною симптоматикою чи менінгеальними симптомами.

Схема 1



Головний біль напруження

Діагностичні критерії

- локалізація болю: двобічний, дифузний
- характер болю: монотонний, давлючий, ниючий («шлем»), не буває пульсуючим
- інтенсивність: помірний, не порушує фізичної активності
- супутні симптоми: нудота, гіперестезія до світла, шуму, кардіалгії, артралгії без об'єктивних ознак; тремор пальців рук, болочість при пальпації і напруження скроневих, потиличних м'язів, м'язів шиї, іпохондричний, депресивний настрій, прояви вегетативно-судинної дистонії
- початок частіше у віці 20-30 років
- чіткий зв'язок із стресогенними факторами

Лікування. Медикаментозна терапія головного болю напруження у дітей має обмежені можливості. Не всі препарати, рекомендовані для дорослих, можна призначати дітям. Рекомендують заспокійливий масаж, ЛФК, психотерапію. Дітям старше 12 років рекомендують ібупрофен, напроксен у вікових дозах. Для профілактики головного болю у дітей велике значення має дотримання санітарно-гігієнічного режиму, раціональне харчування, дозоване навантаження на первову систему, усунення фізичного та розумового перевантаження, відпочинок на свіжому повітрі.

Мігрень – це напади головного болю, що повторюються та супроводжуються не менш ніж трьома такими ознаками: нудотою і блюванням; пульсуючим характером болю; локалізацією болю в одній половині голови; тривалістю болю від 4 до 72 годин; поєднанням головного болю з болем в животі; повним зникненням болю після сну; наявністю аури (зорової, сенсорної або моторної) та позитивним сімейним анамнезом.

Мігрень може початися в будь-якому віці. Описані випадки захворювання вже в перші 2 роки життя, однак пік захворюваності припадає на 6-10 років. У дитячому віці хлопчики хворіють частіше, ніж дівчатка. У дітей зазвичай спостерігають мігрень без аури; біль дифузний, а не однобічний; часто бувають судоми, біль у животі. Провокуючими факторами появи нападу мігрені часто є стрес у школі, нетривалий нічний сон, розумові перевантаження, порушення режиму харчування, менструація у дівчат.

Мігрень (патогенез)

- вроджена дисфункція ноцицептивних та антиноцицептивних систем
- активація периваскулярних, нервових тригемінальних волокон із виділенням вазоактивних нейропептидів
- надмірне звільнення серотоніну, норадреналіну та закису азоту
- гіпофункція симпатичної нервової системи
- зниження прогестерону та підвищення естрадіолу

Класифікація мігрені

мігрень без аури (проста)

- ### мігрень з аурою
- офтальмічна (класична)
 - офтальмоплегічна
 - сімейна геміпаретична
 - ретинальна
 - базиллярна
 - мігренозна аура без болю

ускладнення мігрені

- мігренозний статус
- мігренозний інфаркт

Критерії діагностики мігрені:

- одnobічна локалізація головного болю
- пульсуючий характер болю
- інтенсивність болю, що знижує фізичну активність хворого і підсилюється у разі монотонної фізичної роботи та ходьби
- наявність хоча б одного з таких симптомів: нудота, блювання, світло- та звукобоязнь
- тривалість нападу від 4 до 72 год
- не менше 5-ти нападів в анамнезі

Для мігрені з аурою ще такі ознаки:

- тривалість симптомів аури не більше 60 хв
- повна зворотність одного або декількох симптомів аури
- тривалість світлого проміжку між аурою і початком головного болю менше 60 хв

Лікування мігрені у дорослих

мігренозного нападу

- ацетилсаліцилова кислота та її похідні у поєднанні з кофеїном
- селективні агоністи серотоніну (суматриптан)
- препарати ерготамінового ряду
- нестероїдні протизапальні засоби

мігренозного статусу

- седуксен внутрішньовенно, меліпрамін, лазікс
- еуфілін внутрішньовенно
- преднізолон внутрішньовенно
- крапельно
- антигістамінні препарати

профілактичне

- антагоністи серотоніну (сандомігран)
- β -адреноблокатори (анаприлін)
- блокатори кальцієвих каналів (німотоп, верапаміл)
- антидепресанти
- фізметоди

Лікуванням дітей з мігренню має займатися дитячий невролог. У 2019 р. були опубліковані нові рекомендації з лікування та профілактики мігрені у дітей та підлітків, які розробили Американська академія неврології, Американське товариство головного болю та схвалили Американська академія педіатрії, Товариство дитячої неврології. Лікування нападу у дітей здійснюється аналогічно, як і у дорослих, але з обережністю, бо не всі препарати, рекомендовані дорослим, застосовують дітям до 12 років. Рекомендують НПЗЗ (ібупрофен, напроксен), триптани чи їх комбінації. Рекомендовано починати лікування з самого початку нападу. Профілактичне лікування, в тому числі введення ботулінічного токсину, не показало ефективності у дітей та підлітків. На сьогодні важливим методом лікування та профілактики мігрені розглядається КГТ (когнітивно-поведінкова терапія).

Рекомендована література

1. Неврологія: нац. підручник / І.А. Григорова, Л.І. Соколова, Р.Д. Герасимчук та ін.; за ред. І.А. Григорової, Л.І. Соколової. – К.: ВСВ «Медицина», 2020. – 640 с.
2. Неврологія / С.М. Віничук, Т.І. Ілляш, О.А. Мяловицька та ін.; за ред. С.М. Віничука. – К.: Здоров'я, 2008. – 662 с.
3. Атлас головного болю (випущено ВООЗ, сумісно з Lifting the Burden (глобальна компанія проти головного болю) в 2011 році)
http://www.who.int/mental_health/management/atlas_headache_disorders/en/
4. The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition, Cephalalgia 2018; 38 (1): 1-211.
5. Podoll K., Robinson D. Migraine art: the migraine experience from within. North Atlantic Books, 2008.

Інформаційні ресурси

1. <https://nmuofficial.com/zagalni-vidomosti/kafedri/kafedra-nevrologiyi/>
2. Офіційний сайт міжнародної класифікації головного болю III
<https://www.ichd-3.org>
3. <https://www.sciencedaily.com/releases/2019/08/190814161812.htm>
4. <https://www.asiaone.com/lifestyle/what-causes-migraine-children-common-triggers-and-preventive-measures>
5. International Headache Society 2018
http://www.ihs-headache.org/binary_data/3245_ichd-3-cephalalgia-2018-issue-1.pdf

Орієнтовна карта для самостійної роботи з літературою

Знати різні види та нозологічні форми головного болю, їх етіологію, патогенез, клінічні прояви та принципи лікування. Знати епідеміологію, класифікацію, патогенез, клінічні прояви, лікування мігрені та мігренозного статусу.

Вміти розрізняти характер головного болю за походженням; діагностувати мігрень, головний біль напруження; вибирати тактику лікування хворих на мігрень, мігренозний статус, головний біль напруження.

Основні завдання	Вказівки
Вивчити: 1) види та нозологічні форми головного болю;	Записати в робочому зошиті.
2) етіологію, патогенез, клінічні прояви, діагностику та лікування головного болю напруги;	Записати в робочому зошиті.
3) етіологію, патогенез, класифікацію та клінічні прояви мігрені;	Записати в робочому зошиті класифікацію мігрені.
4) критерії постановки діагнозу «мігрень»;	Записати в робочому зошиті критерії мігрені.
5) методи лікування мігрені та мігренозного статусу.	Скласти схеми лікування нападу мігрені, мігренозного статусу та способи (медикаментозні та не медикаментозні) профілактики мігрені.

Матеріали для самоконтролю

Запитання для самоконтролю

- Які знаєте типи головного болю?
- Охарактеризуйте причину, клініку лікворно-гіпертензивного головного болю.
- Які додаткові обстеження підтвердять наявність лікворно-гіпертензивного головного болю?
- Охарактеризуйте причину, клініку, діагностику головного болю судинного генезу. Охарактеризуйте причину, клініку, діагностику невралгічного головного болю.
- Яка етіологія мігрені?
- Вкажіть сучасну класифікацію мігрені.
- Дайте характеристику проявів різних клінічних форм мігрені.
- Вкажіть критерії діагностики мігрені.
- Які є методи лікування мігренозного нападу?
- Які є методи лікування мігренозного статусу?
- Які є методи профілактики мігрені?

Тестові завдання для самоконтролю

1. Вкажіть типи головного болю

- а) головний біль напруги
- б) судинний головний біль
- в) лікворо-гіпертензивний головний біль
- г) стріляючий головний біль
- д) головний біль розпираючого характеру

2. Яким є характер болю у разі мігрені?

- а) пульсуючий, односторонній
- б) розпиральний, вранішній
- в) дифузний, двосторонній

3. Якою є тривалість нападу мігрені?

- а) до 30 хвилин
- б) від 4 до 72 годин
- в) 1-2 тижні

4. Яку із нижчезазначених форм мігрені звуть «класичною»?

- а) офтальмоплегічна
- б) офтальмічна
- в) ретинальна
- г) базилярна
- д) мігренозна аура без болю

5. Молоду жінку з 13 років періодично турбують напади головного болю в скроні та ділянці ока. Їм передують зорові порушення - яскраві лінії, зигзаги. Напад триває декілька годин, часто проходить після сну. Вкажіть захворювання.

- а) неврит зорового нерва
- б) невралгія трійчастого нерва
- в) мігрень
- г) вегетативно-судинна дистонія
- д) гангліоніт вузла трійчастого нерва

6. Вкажіть особливість клінічних проявів головного болю лікворно-гіпертензивного характеру

- а) виникає переважно вночі на зранку
- б) з відчуттям «стискаючого шлема» на голові
- в) з відчуттям «розпирання» в голові
- г) короткочасний, протягом хвилини
- д) може супроводжуватись блюванням
- ж) біль стріляючого характеру

Еталони відповідей:

1 – а), б, в); 2 – а); 3 – б); 4 – б); 5 – в); 6 – а), в), д).

20. СПАДКОВО-ДЕГЕНЕРАТИВНІ ЗАХВОРЮВАННЯ З РУХОВИМИ ПОРУШЕННЯМИ

(2 академ. год самостійної позааудиторної роботи)

Актуальність теми

Нейродегенеративні захворювання з ураженням різних відділів рухової системи (пірамідного шляху, екстрапірамідної, координаторної систем) зустрічаються досить часто, уражають людей різного віку – від дитячого, юнацького до старшого, і зазвичай інвалідизують хворих. Це визначає актуальність даної теми та зобов'язує лікарів-педіатрів знати ці хвороби.

Навчальні цілі

Вивчити етіологію, патогенез, клінічні прояви, додаткові методи діагностики, лікувальні тактики у разі нейродегенеративних захворювань, що проявляються руховими порушеннями.

Зміст теми. Захворювання з ураженням екстрапірамідної системи.

Хорея Гентінгтона – дегенеративне захворювання центральної нервової системи, з ураженням нейронів базальних ядер (лушпини, хвостатого ядра) та кори головного мозку. Хвороба передається за домінантним типом і є наслідком мутації гена у хромосомі 4, локусі 4p16.3. Ці мутації гена ведуть до порушення синтезу білка гентінгіна, який утворює аномальні включення в ядрах нейронів, що спричиняє зниження протеїнів, необхідних для активації інших генів і наслідком цього у пацієнтів розвивається захворювання.

Особливістю клінічних проявів хвороби є хореїчні гіперкінези лица, кінцівок з поступовою генералізацією гіперкінезів та порушення функції статика і ходи. Паралельно відмічають зниження пам'яті, критики, появу деменції. Зазвичай захворювання починається у віці 35-55 років, однак у 1% випадків дебютує у віці до 10 років. Описані в літературі клінічні випадки хвороби у дітей 4-8 років вказують на наявність у них м'язової ригідності, дистонії, епілептичних нападів, мозочкових порушень та окуломоторної апраксії. У кожному такому випадку був обтяжений сімейний анамнез по лінії одного з батьків – прослідковувалися хворі у кількох поколіннях. Хвороба швидко прогресує, діти живуть не більше 10 років від початку виникнення її проявів. Отже, у випадку виникнення у дитини до 10 років втрати розумових та психічних навиків, наявності екстрапірамідних порушень чи епілептичних нападів лікар має думати про хорею Гентінгтона. Для цього необхідні детальне вивчення сімейного анамнезу та проведення медико-генетичного консультування. Доцільним є також проведення МРТ головного мозку та ЕЕГ.

Лікування. Для зменшення ступеня гіперкінезів рекомендовано застосування транквілізаторів та нейролептиків, однак через можливі побічні дії їх рекомендують лише дорослим. Можливим є також використання седативних ліків, вітамінів групи В, препаратів для покращення обмінних процесів у мозку. Також для лікування хореї Гентінгтона розроблено препарат тетрабеназин, однак досвіду застосування у дітей його немає.

Хвороба Вільсона (гепато-церебральна дистрофія) – захворювання передається за автосомно-рецесивним типом внаслідок надмірного накопичення міді в печінці, головному мозку, нирках, рогівці та інших органах. Причиною є мутації у гені протеїну АТР7В, АТФ-ази Р-типу, що транспортує катіони міді. Одна ненормальна копія цього гену наявна в 1 зі 100 людей, у яких не розвинулись симптоми хвороби – так званих носіїв хвороби; для розвитку хвороби потрібне успадкування гена від обох батьків. Зазвичай

симптоми захворювання починають проявлятися у віці від 3 до 20 років. На ранніх етапах спостерігають ураження печінки, пізніше з'являються ознаки синдрому паркінсонізму (тремор, ригідність, брадикінезія, дизартрія), гіперкінези, епілептичні напади; можливі психічні зміни. Характерним є поява кільця Кайзера-Флейшера по лімбі рогики, гемолітичної анемії, затримки статевого розвитку. Вкрай важливим для подальшого прогнозу перебігу захворювання є своєчасна діагностика – досліджують церулоплазмін у сироватці крові, мідь в крові та сечі, проводять біопсію печінки. Лікування включає дієту з обмеженням вживання продуктів з високим вмістом міді та пожиттєвий прийом препаратів, що виводять мідь (пеніциламін чи триетилентетрамін), хелатуючі ліки, цинк.

Хвороба Паркінсона – нейродегенеративне захворювання, спричинене прогресуючим руйнуванням і загибеллю нейронів, що виробляють медіатор дофамін. Конкретної причини виникнення хвороби не досліджено. Вказують на генетичну схильність до цього захворювання. Його прийнято вважати хворобою «людей похилого віку», разом з тим інколи воно може виникати і у дітей. Клінічні прояви включають м'язову ригідність, брадикінезію, тремор і постуральну нестійкість. Однак у дітей симптоматично захворювання має деякі особливості. На початку хвороба починається з дистонії у ногах; характерним є поширення тремору з кінцівок на тулуб і голову. Лікування слід розпочинати на ранніх етапах захворювання, однак воно спрямоване лише на мінімізування клінічних проявів, пов'язаних з полегшенням моторних розладів. Препаратом першої лінії є карбідопа/леводопа – попередники допаміну. Препаратами другої лінії є агоністи допаміну. Лікування цього захворювання є складним і потребує консультації спеціалістів з екстрапірамідних порушень.

За захворювання з порушенням координації рухів

Спадкові атаксії (СА) включають широкий спектр спадкових захворювань, де основним симптомом є атаксія. Причиною СА можуть слугувати зміни у певних генах. На сьогодні відомі аномалії близько 36 різних генів. У більшості випадків хвороба уражає більше одного члена сім'ї, однак іноді проявляється взагалі без сімейної історії.

На сьогодні розглядають чотири основні типи успадкування атаксії:

- **аутосомно-домінантний**, де ймовірність передачі гена складає 50%;
- **аутосомно-рецесивний**, де кожна дитина має 25% вірогідності успадкування як патологічного гена, так і розвитку хвороби; батьки є тільки переносниками і повністю здорові, без ознак хвороби;
- **X-хромосомна атаксія**: патологічний ген знаходиться в X-хромосомі та переходить від матері (зазвичай здорової) до дитини;
- **мітохондріальна атаксія**: захворювання зазвичай передається від матері.

До аутосомно-домінантних атаксій належать **спино-мозочкові атаксії (СМА)**. Спричиняють їх аномалії близько 36 різних генів. Зазвичай вони починаються в ранньому дитячому віці або ж в процесі дорослішання. Клініка: неконтрольовані, аномальні рухи тіла (мозочкова атаксія), проблеми з увагою, мисленням та пам'яттю, зміни зору та/або змінені рухи очей; заніміння ніг та рук, неприємні відчуття в них (поколвання, печіння).

До аутосомно-рецесивних атаксій належить **атаксія Фрідрайха**.

Починається захворювання частіше у віці 5-15 років. Клініка – хитання під час ходи (сенситивна атаксія); втрата глибокої чутливості, кістково-суглобові зміни, як кіфосколіз, деформація стоп (стопа Фрідрайха); серцеві порушення (кардіоміопатія); ендокринні розлади (цукровий діабет, гіпогонадізм, дисфункція яєчників), очні порушення (катаракта, сліпота).

Діагностика спадкових атаксій: ретельний аналіз симптомів; вивчення сімейного анамнезу (три покоління); фізикальне і неврологічне обстеження; результати додаткових методів дослідження (КТ або МРТ мозку), лабораторні аналізи; генетичне дослідження (єдиним способом отримати точний діагноз є генетичне тестування крові або зразка слини, однак воно виявляє лише відомі «гени атаксій»).

Лікування. Специфічного лікування СА не існує. Застосовують симптоматичну медикаментозну терапію, фізичну терапію, заняття з логопедом. Використовують також медичні пристрої для вирішення конкретних рухових проблем.

Рекомендована література

1. Неврологія: нац. підручник / І.А. Григорова, Л.І. Соколова, Р.Д. Герасимчук та ін.; за ред. І.А. Григорової, Л.І. Соколової. – К.: ВСВ «Медицина», 2020. – 640 с.
2. Неврологія / С.М. Віничук, Т.І. Ілляш, О.А. Мяловицька та ін.; за ред. С.М. Віничука. – К.: Здоров'я, 2008. – 662 с.
3. Генофонд і здоров'я населення: методологія оцінки ризику від мутагенів довкілля, напрямки профілактики генетично обумовленої патології: монографія / Сердюк А.М., Тимченко О.І., Гойда Н.Г.]. – Київ : ІГМЕ АМН України, 2003. – 191 с. ISBN 966-562-103-0 : 50.00 р. UDC 616-056.7-02-08575.17614.2

Інтернет-сайти:

https://uk.wikipedia.org/wiki/Спадкові_захворювання

Орієнтовна карта для самостійної роботи з літературою

Матеріали для самоконтролю

Питання для самоконтролю:

- Вкажіть нейродегенеративні захворювання з ураженням екстрапірамідної системи, що зустрічаються у дітей.
- Вкажіть нейродегенеративні захворювання з ураженням координаторної системи, що зустрічаються у дітей.
- Як проходить поширення захворювання в сім'ї у разі аутосомно-домінантного та аутосомно-рецесивного типів наслідування?
- Вкажіть патогенетичний механізм розвитку хвороби Вільсона.
- Які клінічні ознаки гепатоцеребральної дистрофії?
- Які є методи діагностики та лікування гепатоцеребральної дистрофії?
- Яка клінічна картина хореї Гентінгтона?
- Які є методи діагностики та лікування хореї Гентінгтона?
- Як поділяють спадкові атаксії?
- Охарактеризуйте клініку атаксії Фрідрайха.
- Які є методи діагностики та лікування спадкових захворювань з порушенням координації рухів?

1. Відмітьте спадкові захворювання з ураженням екстрапірамідної системи

- а) хорея Гентінгтона
- б) гепатоцеребральна дистрофія
- в) хвороба Паркінсона
- г) прогресуюча м'язова дистрофія
- д) атаксія Фрідрайха
- ж) невральна аміотрофія Шарко-Марі-Тута

2. Вкажіть захворювання, для якого характерно порушення балансу між поступленням та ескрецією міді, дефіцит протеїну, що відповідає за виведення міді з організму, порушення включення міді в апоцерулоплазмін, накопичення міді в печінці, головному мозку

- а) хвороба Вільсона
- б) невральна аміотрофія Шарко-Марі-Тута
- в) ПМД Ландузі-Дежеріна
- г) хвороба Паркінсона
- д) міастенія

3. Відмітьте симптоми гепатоцеребральної дистрофії

- а) геміплегія
- б) застійні диски зорових нервів
- в) кільця Кайзера-Флейшера
- г) чутливі порушення
- д) ознаки ураження печінки
- е) гіперкінези

4. Які нервові структури уражаються у разі хореї Гентінгтона?

- а) хвостате ядро
- б) лушпина
- в) кора головного мозку
- г) кірково-субстратомозкові шляхи
- д) ядра та черепні нерви бульбарної групи
- ж) мозочок та його шляхи

5. Які лікувальні засоби використовують у разі хвороби Паркінсона?

- а) прамілексол
- б) левадопа
- в) цинку сульфат
- г) преднізолон
- д) калімін

Еталони відповідей: 1 – а), б), в); 2 – а); 3 – в), д), е); 4 – а), б), в); 5 – а), б).

21. МІАСТЕНІЯ

(2 академ. год самостійної позааудиторної роботи)

Актуальність теми

Актуальною проблемою сучасної педіатрії є автоімунні захворювання. Серед них особливу увагу приділяють міастенії, яка у 10-20% випадків починається у віці до 17 років. Міастенія – це автоімунне захворювання, у разі якого антитіла блокують післясинаптичну мембрану нервово-м'язового синапса, що спричиняє м'язову слабкість та втому. Клінічний досвід свідчить, що з появою перших ознак міастенії хворі діти зазвичай звертаються до педіатрів та офтальмологів. Лікарі будь-якої спеціальності мають знати патогенез, клінічні форми, діагностику, принципи лікування міастенії, що дає можливість попередити тяжке ускладнення цього захворювання – міастенічний криз. Клінічні прояви міастенічного кризу та засоби для невідкладної допомоги таким хворим має знати кожен лікар.

Навчальні цілі:

- знати етіологію, патогенез, класифікацію, клінічні прояви, додаткові методи діагностики, лікувальні тактики у разі міастенії у дітей;
- вміти обстежити хворих на міастенію, скласти план лікування таких пацієнтів.

Зміст теми

Серед чинників, що провокують дебют міастенії у дітей, зазвичай є респіраторні вірусні інфекції, зокрема перенесені за 2-3 тижні до початку проявів захворювання. Цей зв'язок пояснюється подібністю антигенів респіраторних вірусів з антигенними складом ацетилхолінових рецепторів, явищами молекулярної мімікрії, що сприяють виробленню автоантитіл. Серед дівчаток міастенія трапляється у 6 разів частіше, ніж серед хлопчиків, що вказує на роль ендокринних зрушень у патогенезі захворювання й підтверджується частою асоціацією міастенії з цукровим діабетом та автоімунним тиреоїдитом.

За часом виникнення виділяють *міастенію новонароджених* (вроджений та сімейний варіанти) та *міастенію ювенільну*. Міастенію новонароджених (неонатальну) виявляють відразу після народження дитини, яка отримує через плаценту антиацетилхолінові антитіла від хворої на міастенію матері. У таких дітей ознаки хвороби швидко минають чи утримуються, але не прогресують; хвороба має сприятливий перебіг. Ювенільна міастенія зустрічається частіше і виникає в період з перших років життя до 16 років.

У новонароджених дітей проявами міастенії можуть бути:

- слабкий крик;
- гіпотонія м'язів;
- труднощі при ссанні та диханні;
- птоз повік;
- порушення руху очей;
- утруднення ковтання;
- пригнічення глибоких рефлексів;
- анемія.

У дітей раннього віку ознаками міастенії можуть бути: локальна м'язова слабкість, загальна м'язова слабкість з порушенням дихання та функції серця.

Міастенію класифікують за такими ознаками:

- вік хворого* – неонатальна, ювенільна, хвороба дорослих;
- наявність антитіл* – серопозитивна, серонегативна;

клінічна картина:

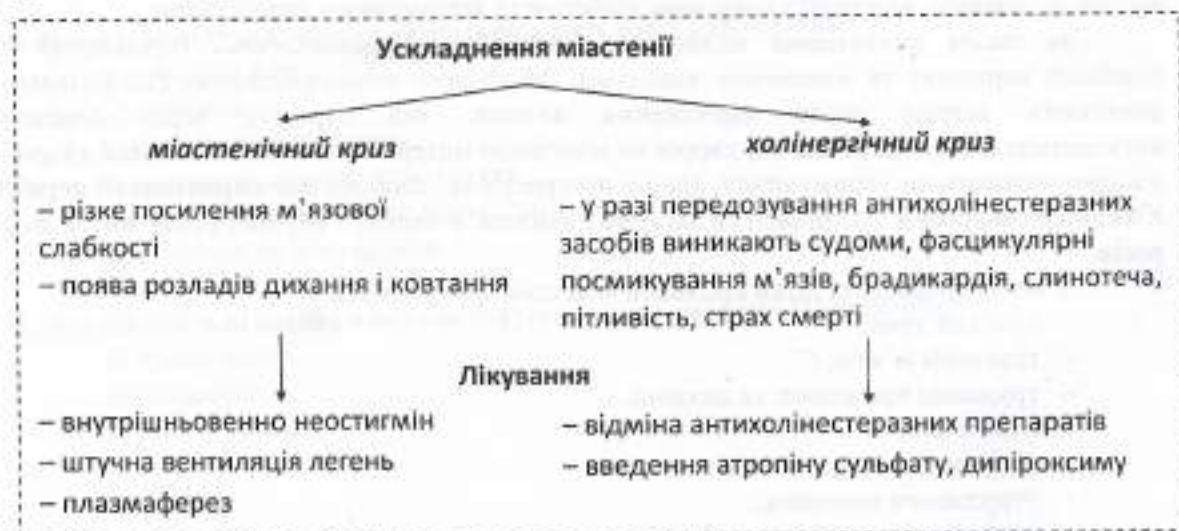
- минула з повним регресом;
 - не прогресуюча протягом декількох років;
 - прогресуюча;
 - злоякісна зі стрімким наростанням порушень;
- ступінь порушень* – генералізований, локальний (очний, бульбарний);
тяжкість перебігу – легка, середня, тяжка;
повнота відновлення після введення антитіл – повна, неповна, низька;
наявність погіршення важливих для життя функцій організму.

Сучасний підхід до клініко-лабораторної діагностики міастенії включає:

- ретельний збір анамнезу (в т.ч сімейного, відомості про аутоімунні захворювання у членів сім'ї);
- неврологічний огляд з проведенням міастенічних проб;
- електроміографію;
- КТ/МРТ органів грудної клітки та середостіння для визначення стану за грудинної залози;
- визначення рівня антитіл до ацетилхолінових рецепторів, ріанодину, титину;
- імунологічне обстеження з визначенням титрів антитіл до гладкої мускулатури, мітохондрій, серцевого м'яза.

Лікування:

- компенсація розладів нервово-м'язової передачі (антихолінестеразні препарати – неостигмін, піридостигмін, оксазил) препарати калію та спіронолактони;
- вплив на за грудинну залозу – тимектомія, променева терапія тимуса;
- корекція імунних розладів – кортикостероїди, цитостатики, плазмаферез;
- препарати, які поліпшують обмінні процеси в м'язах (амінокислоти, вітаміни групи В, токоферол).



Лікування дітей на міастенію бажано починати в умовах стаціонару, обережно підбираючи препарати. Неонатальну міастенію лікують антихолінестеразними препаратами. Прогноз сприятливий. У дітей з набутою аутоімунною очною формою міастенії, лікування може швидше, порівняно з дорослими, призвести до спонтанної ремісії. Дітям лише з очними симптомами захворювання спочатку призначають піридостигмін. У разі його неефективності проводиться імунотерапія. Позаяк діти мають великий ризик від прийому стероїдних препаратів, за необхідності тривалого їх застосування потрібно призначати їх в мінімальних ефективних дозах. У разі ювенільної

міастенії підтримуючі плазмаферез та внутрішньовенне введення імуноглобуліну є альтернативами імуносупресивній терапії.

Рекомендована література

1. Неврологія: нац. підручник / І.А. Григорова, Л.І. Соколова, Р.Д. Герасимчук та ін.; за ред. І.А. Григорової, Л.І. Соколової. – К.: ВСВ «Медицина», 2014. – 640 с.
2. Неврологія / С.М. Віничук, Т.І. Ілляш, О.А. Мяловицька та ін.; за ред. С.М. Віничука. – К.: Здоров'я, 2008. – 662 с.
3. Соколова Л.І., Черенько Т.М., Ілляш Т.І., Довбонос Т.А., Мельник В.С. Методи обстеження неврологічного хворого 2-е видання (перероблене та доповнене). – К.: ВСВ „Медицина”, 2020. – 144 с.
4. Матвієнко Ю.О. Міастенія: підручник / Ю.О. Матвієнко, Т.І. Негрич; Львівський нац. мед.ун-т ім. Д. Галицького. – Львів: [б.в.], 2021. – 96 с.
5. Maria F. Finnis and Sandeep Jayawant Juvenile Myasthenia Gravis: A Pediatric Perspective // Autoimmune Dis. 2011;2011:404101
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3206364/>
<http://msvitu.com/archive/2020/april/article-1.php?print=1>
6. Sussman J, Farrugia ME, Maddison P, Hill M, Leite MI, Hilton-Jones D. The Association of British Neurologists' myasthenia gravis guidelines. Ann N Y Acad Sci. 2018 Jan;1412(1):166-169.
7. International Consensus Guidance for Management of Myasthenia Gravis 2020 Update November 2020. Neurology 96(3) . DOI:10.1212/WNL.0000000000011124
8. Peragallo JH. Pediatric Myasthenia Gravis. Semin Pediatr Neurol. 2017 May;24(2):116-121.
9. Ciafaloni E. Myasthenia Gravis and Congenital Myasthenic Syndromes. Continuum (Minneapolis Minn). 2019 Dec;25(6):1767-1784.

Інформаційні ресурси

НМУ Богомольця О.О.

<https://nmuofficial.com/zagalni-vidomosti/kafedri/kafedra-nevrologiyi/>

https://www.dec.gov.ua/wp-content/uploads/2022/12/2022_12_16_2281_kn_miasteniya.pdf

pdf

Орієнтовна карта для самостійної роботи з літературою

Основні завдання	Вказівки
Вивчити: 1) етіологію, патогенез, класифікацію, клінічні прояви міастенії;	Записати в робочому зошиті етіологію, патогенез, класифікацію міастенії, клінічні прояви міастенії.
2) додаткові методи діагностики, лікувальні тактики у разі міастенії у дітей;	Записати в зошиті сучасні методи діагностики міастенії.
3) клінічні прояви міастенічного кризу, лікування міастенічного кризу;	Записати в робочому зошиті причини виникнення міастенічного та холінергічного кризів, їх клінічні прояви та лікування.
4) клінічні прояви холінергічного кризу, лікування холінергічного кризу.	Записати в зошиті сучасні методи лікування міастенії, особливості лікування міастенії у дітей.

Матеріали для самоконтролю

Питання для самоконтролю

- Вкажіть класифікацію міастенії.
- Який патогенез міастенії?
- Які основні клінічні форми міастенії?
- На підставі яких клінічних ознак можна запідозрити міастенію у новонародженої дитини?
- Вкажіть ознаки міастенії у дітей раннього віку.
- Які сучасні методи діагностики міастенії?
- Які знаєте проби на втомлюваність м'язів у хворих на міастенію?
- Як проводять прозеринову пробу у разі підозри на міастенію?
- Які основні принципи лікування міастенії?
- Які ускладнення можливі за наявності міастенії та як їх лікувати?

Тести для самоконтролю

1. Критеріями постановки діагнозу якого захворювання є підвищення втомлюваності м'язів під час їх навантаження, зменшення рухових розладів після прозеринової проби, декремент М-відповіді під час ритмічної електростимуляції?
 - а) міотонії
 - б) прогресуючої м'язової дистрофії
 - в) міастенії
 - г) розсіяного склерозу
 - д) невральної аміатрофії
2. Вкажіть ознаки генералізованої форми міастенії
 - а) патологічна втомлюваність кінцівок, бульбарних та окоорухових м'язів
 - б) слабкість та гіпертонус м'язів кінцівок, стопні патологічні рефлекси
 - в) слабкість, атрофія, гіпалгезія дистальних відділів кінцівок
 - г) слабкість проксимальних відділів ніг, м'язові псевдогіпертрофії, качина хода
 - д) слабкість та атрофія м'язів проксимальних відділів кінцівок, качина хода
3. Для якого захворювання характерна наявність птозу верхньої повіки, диплопії, косокості, що наростають після повторних рухів?
 - а) невропатії окоорухового нерва
 - б) невропатії зорового нерва
 - в) очної форми міастенії
 - г) невропатії очного нерва
4. Які засоби застосовують для лікування міастенії?
 - а) кортикостероїдні препарати
 - б) цитостатики
 - в) антихолінестеразні
 - г) нейролептичні засоби
 - д) міорелаксанти
 - ж) нестероїдні протизапальні препарати
 - з) протисудомні
 - е) тимектомія
 - є) транквілізатори

5. Для діагностики міастенії використовують

- а) МРТ головного мозку
- б) електроміографію
- в) дослідження спинномозкової рідини
- г) КТ середостіння
- д) виявлення антитіл до ацетилхолінових рецепторів

6. Вкажіть клінічні ознаки, що можуть бути у разі міастенічного кризу

- а) високий артеріальний тиск
- б) значні бульбарні розлади
- в) тазові розлади
- г) порушення дихальних функцій
- д) тремтіння пальців рук
- ж) генералізована м'язова слабкість

Еталони відповідей: 1 – в); 2 – а); 3 – в); 4 – а), б), в), е); 5 – б), г), д); 6 – б), г), ж).

Прокопів М.М., Ілляш Т.І.

**НЕВРОЛОГІЯ В ТОМУ ЧИСЛІ
З ОСОБЛИВОСТЯМИ ДИТЯЧОГО ВІКУ**

Методичні рекомендації
до самостійної позааудиторної роботи

Підписано до друку 28.03.2024 р.
Формат 60×84/8. Обсяг 4,0 друк. арк. Зам. 65*р.
Друк різнографічний. Наклад 250.
Друкарня НМУ. Пр. Берестейський, 34.