



Министерство здравоохранения Российской Федерации
Федеральное государственное бюджетное
образовательное учреждение высшего образования
«Российский национальный исследовательский
медицинский университет им. Н.И. Пирогова»



СНК кафедры онкологии и гематологии педиатрического факультета

**Тема
доклада:**

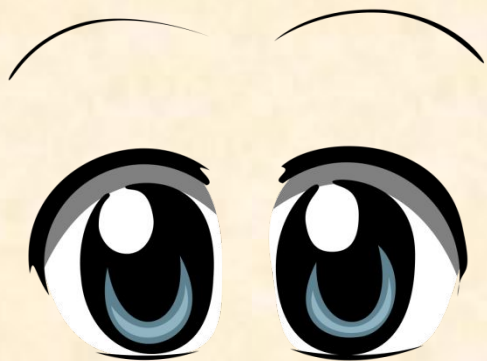
Синдром опсоклонус- миоклонус



Докладчик: Попова А.
П.

Опсоклонус-миоклонус синдром (ОМС) известен

под синонимами «синдром танцующих глаз - прыгающих ног» и «энцефалопатия Кинсбурна», характеризуется 3 основными симптомами:



ОПСОКЛОНУ

С



МИОКЛОНУ

С



АТАКСИ

Я

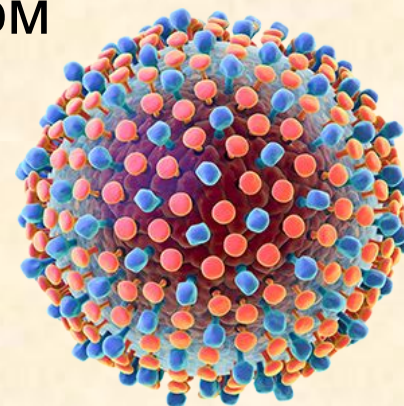
Этиология



Паранеопластический
синдром

Параинфекционный
синдром

Нейробластома



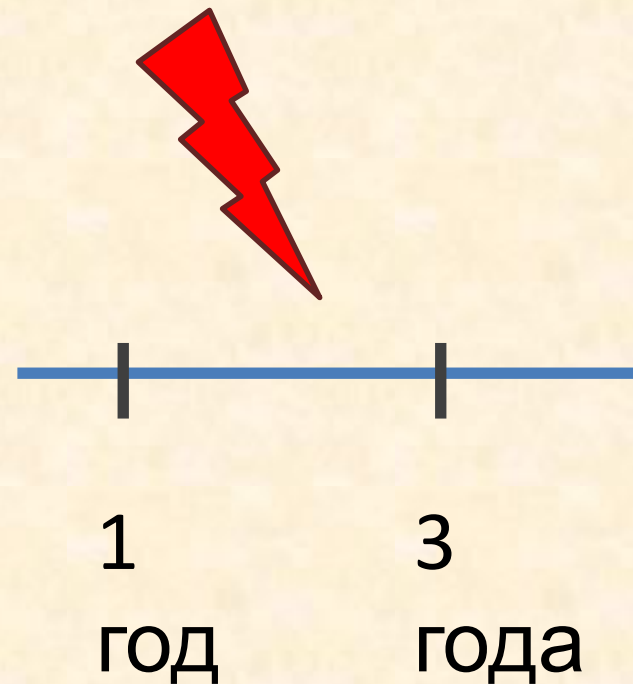
Рак:
молочной железы
матки
кожи
легких

Эпидемиология

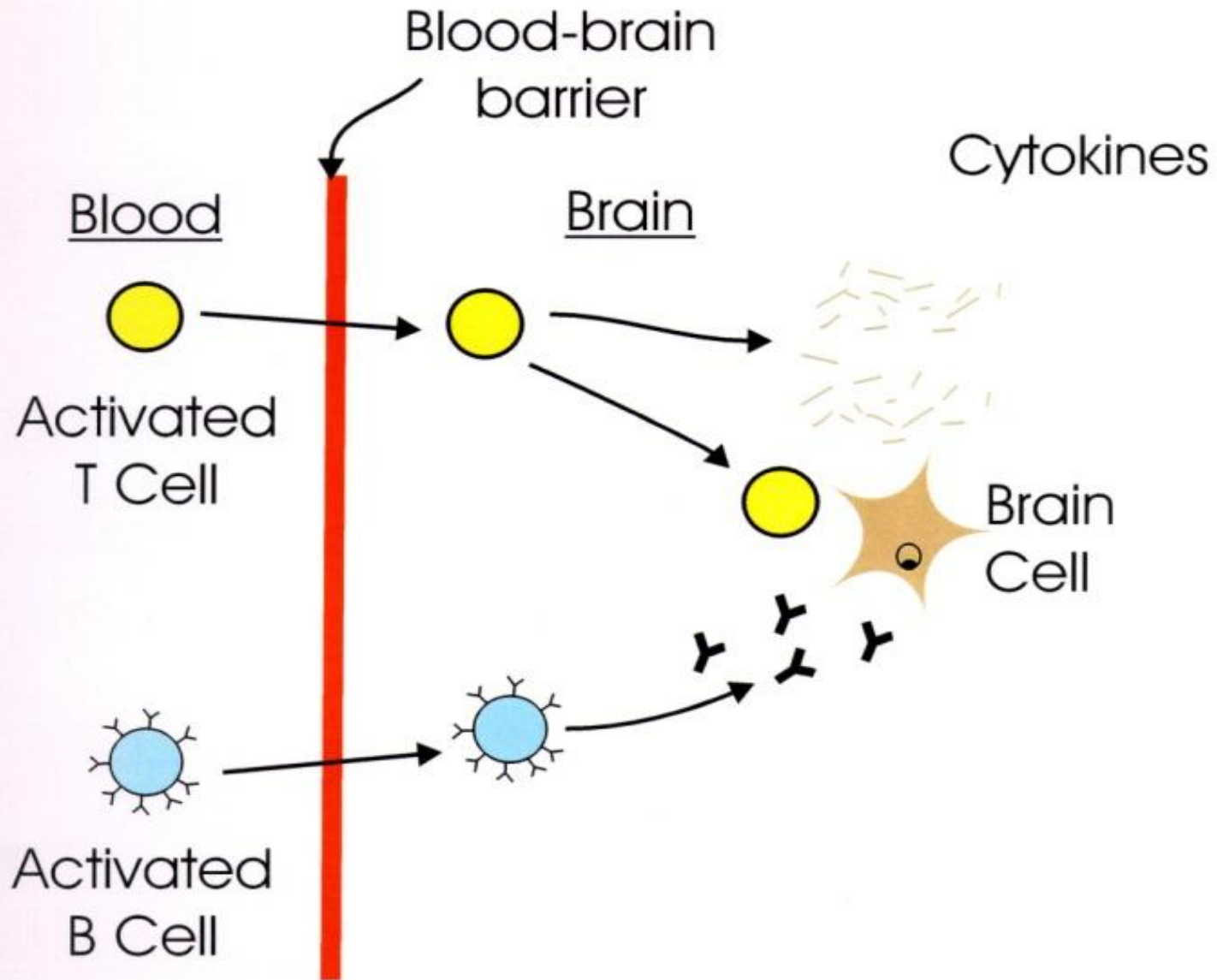
Частота
встречаемости

0,018 на 100 тыс.

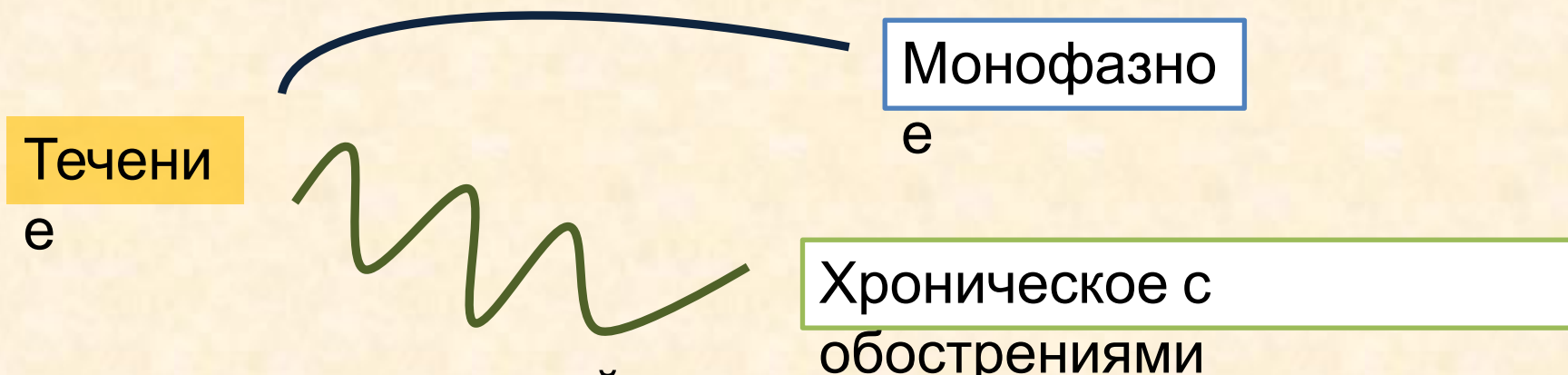
населения



Патогенез



Клиническая картина



Неврологическое расстройство можно охарактеризовать как ОМС в случае наличия хотя бы **3 из 4 признаков**:

- Опсоклонус
- Миоклонус / атаксия
- Нарушение поведения и / или нарушение сна
- НБ

**Шкала оценки двигательной функции при
опсоклонус-миоклонус синдроме (Pranzatelli
MR, 2002)**

- **0- норма**
- **1-12 баллов – I степень тяжести**
- **13-24 баллов – II степень тяжести**
- **25-36 баллов – III степень тяжести**

- **Поза**

0 - удерживает равновесие стоя и сидя в соответствии с возрастом

1 - лёгкие нарушения равновесия стоя (относительно возрастных норм), слегка широко расставленные ноги

2 - невозможность стоять без поддержки, но сидеть без поддержки может

3 - невозможность сидеть без опоры на руки или иной поддержки

- **Походка**

0 - соответствует возрасту

1 - слегка широко для своего возраста расставляет ноги при ходьбе, но способен ходить в помещении и на улице самостоятельно.

2 - ходит преимущественно или исключительно с поддержкой другого человека или специального оборудования

3 - не способен ходить даже с поддержкой другого человека или оборудования

- **Функция рук и кистей**

0 - соответствует возрасту

1 - слабый нечастый тремор или подёргивание без нарушения функции

2 - тонкие моторные функции (захват пинцетом маленьких предметов, использование карандаша) постоянно нарушены относительно возрастной нормы, но менее точные манипуляции (игра крупными игрушками, еда, одевание) выполняются нормально или почти нормально.

3 - большие затруднения при всех манипуляциях, свойственных данному возрасту.

- **Опсиклонус**

0 - нет

1 - редко или только при изменении точки фиксации

2 - частый, часто препятствующий фиксации или смене положения взгляда

3 - постоянный, непрерывно препятствующий фиксации или смене положения взгляда

- **Поведение/настроение**

0 - нормальные

1 - небольшое увеличение раздражительности, но контролируемое и/или лёгкие нарушения сна, но легко корректируемые

2 - раздражительность и нарушение сна, существенно мешающие жизни ребёнка и семьи.

3 - постоянное тяжёлое расстройство.

Диагностика НБ

Шаг 1

- УЗИ шеи, органов брюшной полости, малого таза
- Рентгенография органов грудной клетки
- Определение в сыворотке уровня онкомаркеров (NSE, ферритина, ЛДГ)
- Определение метаболитов катехоламинов

Шаг 2

КТ/МРТ с внутривенным контрастированием

Шаг 3

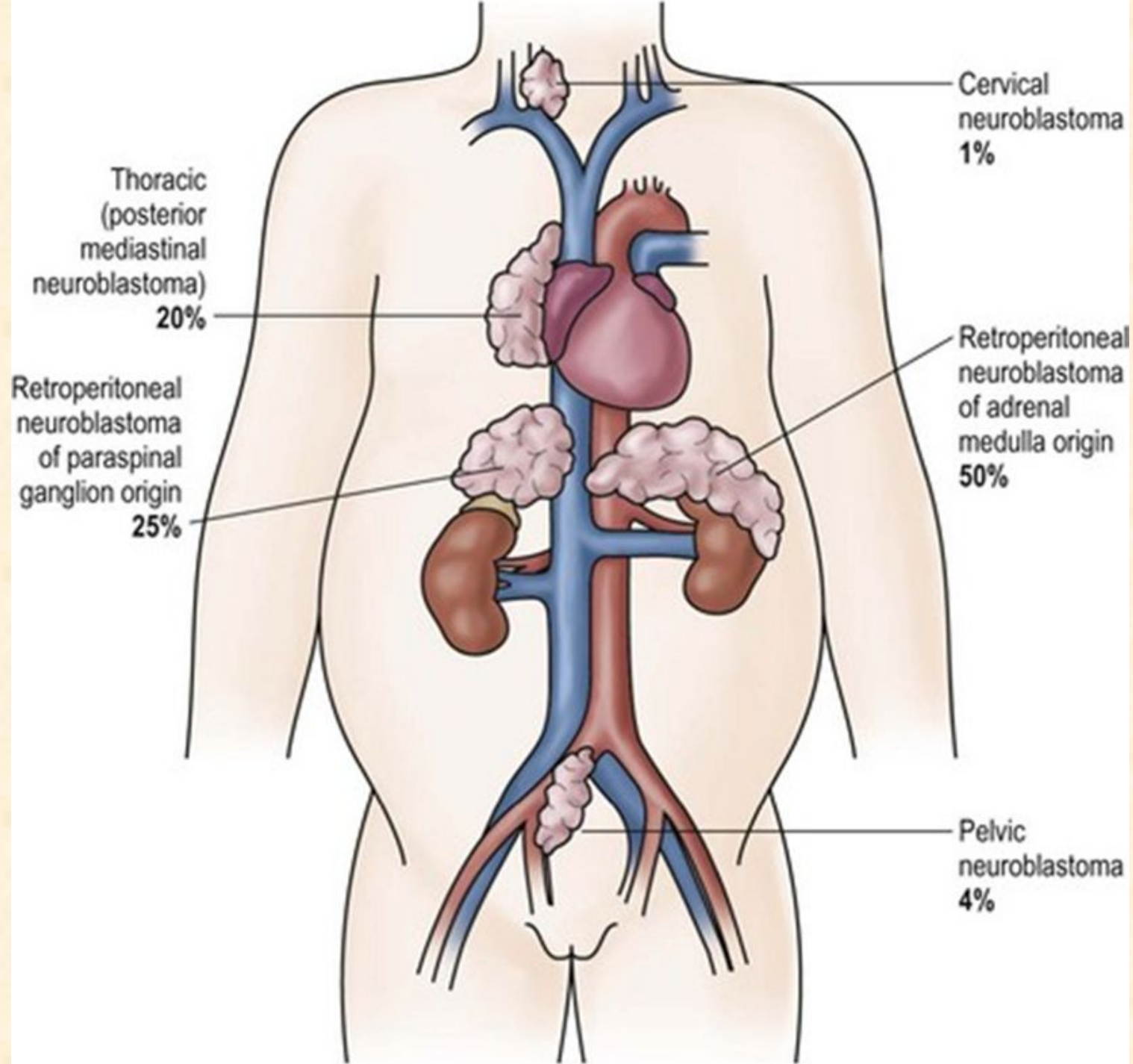
Пересмотр результатов визуализационных исследований в центрах, специализирующихся на лечении пациентов с ОМС

Шаг 4

При выявлении образования, подозрительного на НБ – проведение сцинтиграфии с МЙБГ

Контрольное обследование на протяжении **2 лет** (каждые 6 месяцев)

Локализация нейробластомы?



Нейробластома при ОМС

✓ Низкоактивная опухоль

✓ Чаще паравертебральная
локализация

✓ Небольшие размеры

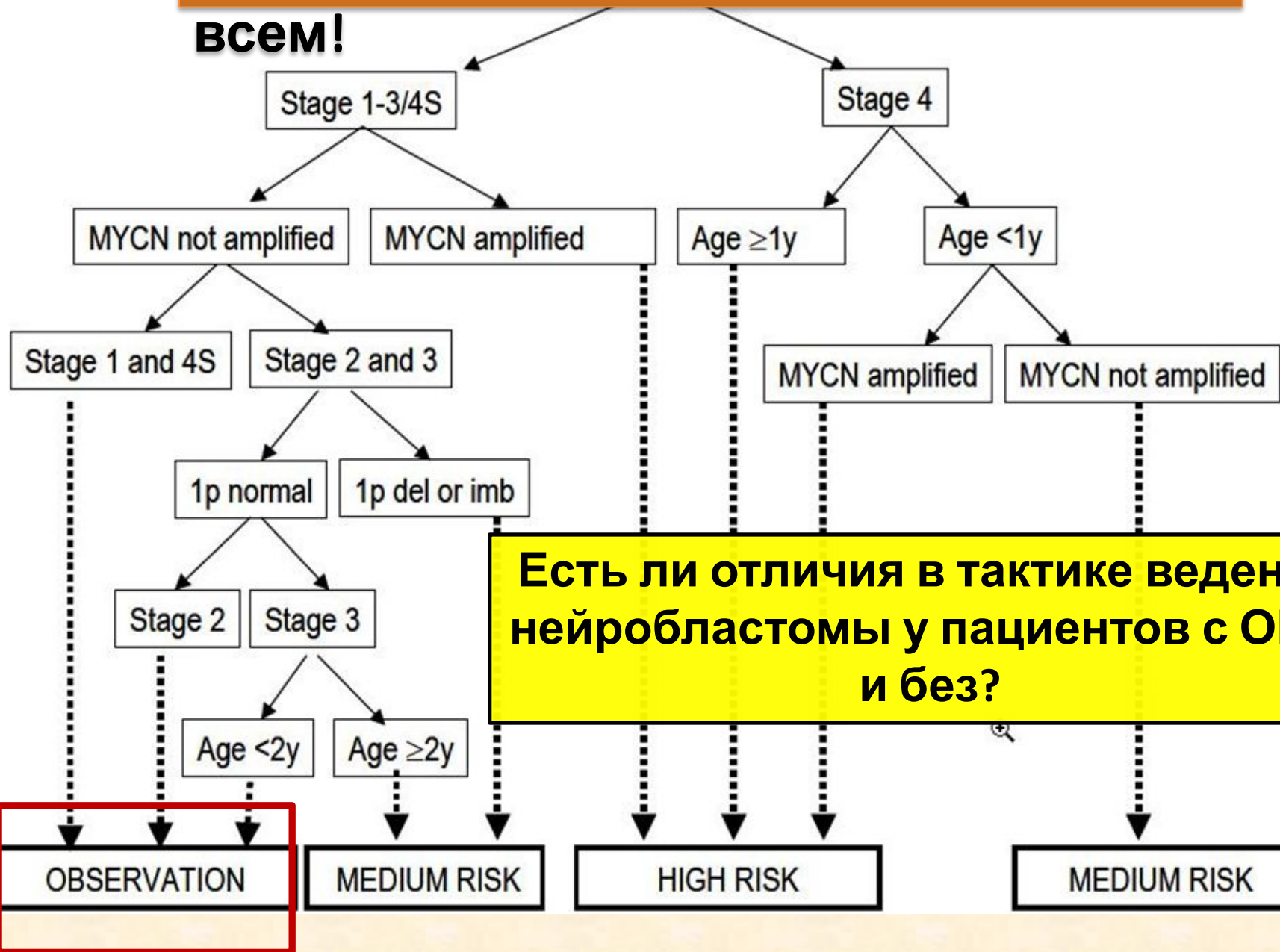
✓ Отсутствие отдаленных
метастазов

✓
Ганглионейробластома

Дифференциальный диагноз

- Эпилепсия
- Образования ЗЧЯ
- Острые атаксии (инфекционные, поствакцинальные, демиелинизирующие, интоксикации, метаболические, сосудистые, травматические)
- Дебют рецидивирующих атаксий
- Острая сенситивная атаксия
- Структурные повреждения мозжечка
- Острое пароксизмальное головокружение

Удаление нейробластомы проводят всем!



Есть ли отличия в тактике ведения нейробластомы у пациентов с ОМС и без?

Лечение



Дексаметазо

н

+

Дексаметазон

+

Циклофосфам

ид

Ритуксимаб



Дексаметазо

н

Дополнительный
онкологический
контроль

Оценка эффекта после **3**
блока

При отсутствии - эскалация



Вакцинаци я?

Разрешена убитыми
вакцинами
Живые - противопоказаны

Прогноз

Нейробласто
ма

+

ОМ

С ↓

70 - 90 %



Когнитивные нарушения

Атаксии

Расстройств поведения

Нарушений экспрессивной и рецептивной речи

Тремор

Страбизм

Обсессивно-компульсивные расстройства

Расстройствами сна, включая бессонницу и
ночные пробуждения

Депрессию

Дефицит внимания

Гиперактивность

Атаки ярости и агрессии

Клинический случай

Пациентка, 19
месяцев

Исключение
объемного
образования

Абази

Энцефалит неясной
этиологии

МР

Я ↑

Т ↑

2
дня

1
день

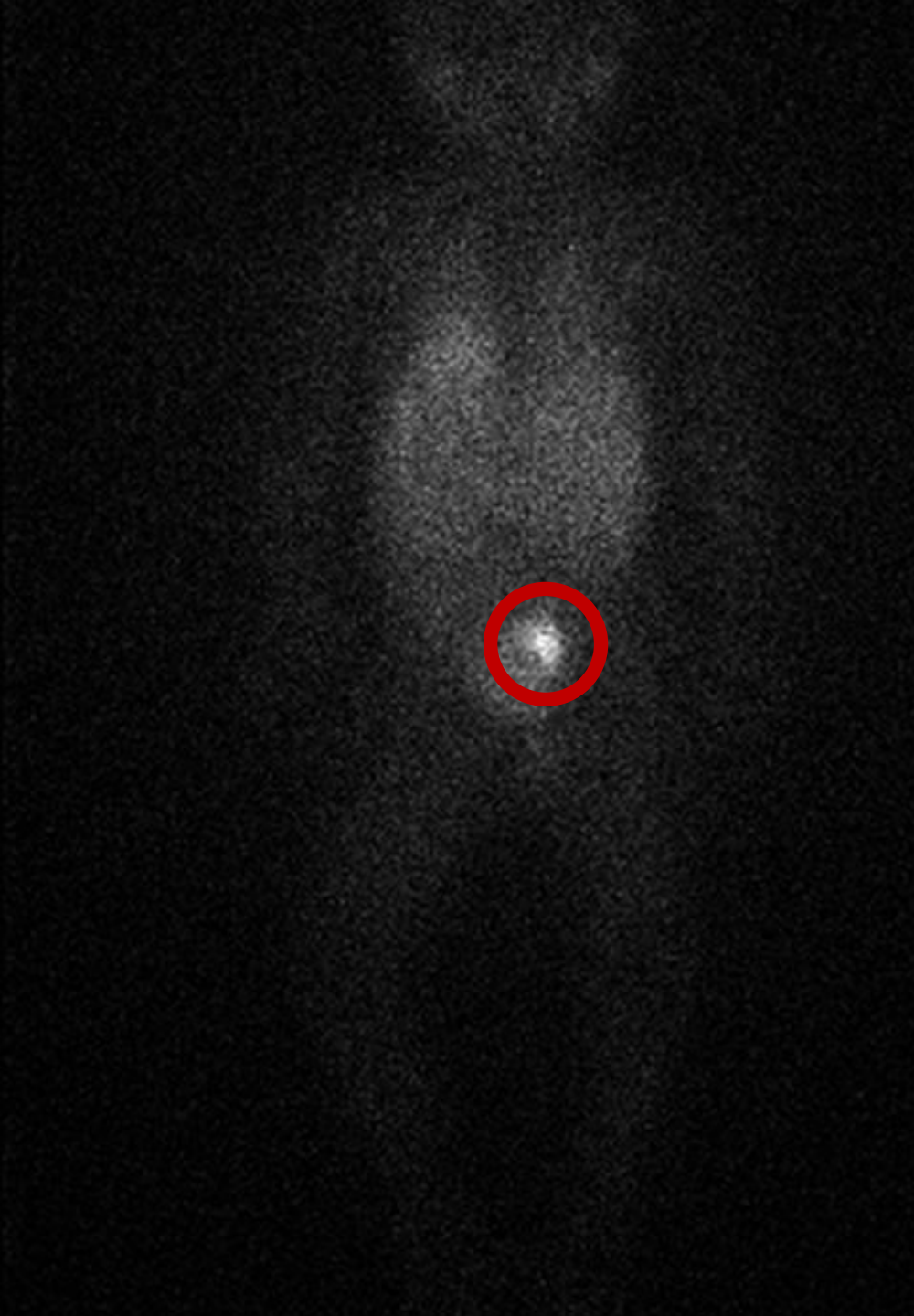
Госпитализац
ия

2
↑
↓
2

Беспокойство
ночью
Дрожь в
конечностях

Сходящееся
косоглазие

2
недели
Преднизолон
ВВИГ
Аспаркам



Гистологическое заключение:
Низкодифференцированная
нейробластома

Без полного
ответа

Операци
я

Дексаметазон
Циклофосфамид → Дексаметазон
Ритуксимаб

Цитогенетическое исследование:
NMYC отриц., делеции 1p не
обнаружено

1 год

По шкале 30
б

1 – 2
б

Нейробластома малого таза, 2 стадия по INSS, отсутствие амплификации гена MYCN, группа наблюдения в рамках протокола NB-2004. Синдром опсоклонус-

Через 4 года от дебюта
заболевания:

Нарушение мелкой
моторики
Задержка
речи
Дислали
я
Безэмоциональнос
ть
Невнимательнос
ть

Длительная реабилитация и психолого-педагогическая
коррекция

**Спасибо за
внимание!**



Чаще у детей какого возраста?

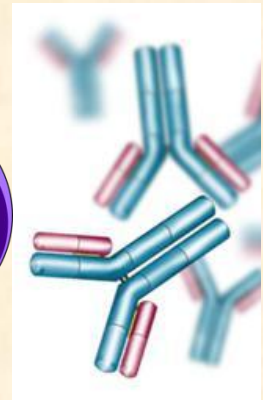
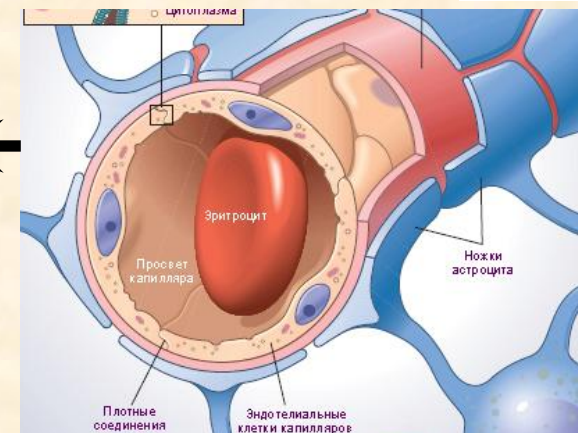
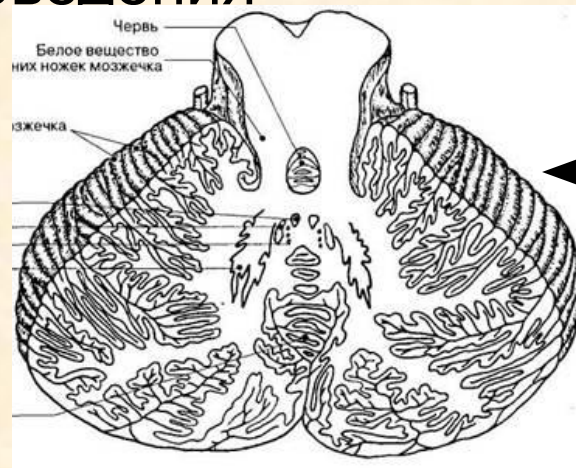
От 1 года до 3
лет

Основные клинические симптомы?

- Опсоклонус
- Миоклонус
- Атаксия
- Нарушение поведения

Патогене

з:



Список литературы

- Особенности нейрогенных опухолей у пациентов с синдромом опсоклонус-миоклонус Д.Ю. Качанов, Т.В. Шаманская, Е.С. Ильина, Г.В. Терещенко
- Синдром опсоклонус-миоклонус и нейробластома (обзор литературы) Д. Ю. Качанов, Т. В. Шаманская, О. Б. Малевич, С. Р. Варфоломеева
- Синдром опсоклонуса–миоклонуса Н.А. Шнайдер, Е.А. Кантимирова, В.А. Ежикова
- Pranzatelli, M. R., & Tate, E. D. (2013). Paraneoplastic movement disorders in childhood. *Movement Disorders*, 29(2), 281–281. doi:10.1002/mds.25743
- Ki Pang, K., de Sousa, C., Lang, B., & Pike, M. G. (2010). A prospective study of the presentation and management of dancing eye syndrome/opsoclonus–myoclonus syndrome in the United Kingdom. *European Journal of Paediatric Neurology*, 14(2), 156–161. doi:10.1016/j.ejpn.2009.03.002
- Didelot, A., & Honnorat, J. (2014). Paraneoplastic disorders of the central and peripheral nervous systems. *Neurologic Aspects of Systemic Disease Part III*, 1159–1179. doi:10.1016/b978-0-7020-4088-7.00078-x
- <https://www.omsusa.org/index.htm>
- <https://rarediseases.org/rare-diseases/opsoclonus-myoclonus-syndrome/>
- https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=GB&Expert=1183
- <http://www.1med.tv/archive/avtorskie-programmy/tsikl-peredach-vedushchie-kliniki-rossii-tema-sindrom-opsoklonusmioklonus-naibolee-chastyy-paraneopl.html>

Изучение белков ликвора позволяет оценить состояние гемато-энцефалического барьера. Индикатором для этих целей может служить альбумин при условии, что его уровень в ликворе определяется иммунохимическими методами. Определение альбумина проводится в связи с тем, что он, являясь белком крови, не синтезируется местно и поэтому может являться “маркёром” иммуноглобулинов, проникших из кровотока вследствие нарушенной проницаемости барьеров. Одновременное определение альбумина в сыворотке (плазме) крови и СМЖ позволяет вычислить альбуминовый индекс:

$$\text{Альбуминовый индекс} = \frac{\text{альбумин}_{\text{СМЖ}} \text{ г/л}}{\text{альбумин}_{\text{СЫВ}} \text{ г/л}}$$

При интактном гемато-энцефалическом барьере этот индекс менее 9, при его умеренном повреждении - 9-14, при заметном – 14-30, при тяжелом повреждении - 30-100, а увеличение более 100 указывает на полное поражение барьера.

Immunizations



- 1) Once your child has been diagnosed with opsoclonus-myoclonus syndrome (OMS), it is important to **stop** any further immunizations.
- 2) Immunization can make OMS **worse**.
- 3) In a child with frequent relapses, we may defer immunizations beyond **two years** on a case by case basis.
- 4) Immunizations tend to stimulate the immune system. In OMS, the immune system is already overactive and needs to be suppressed, not further stressed.
- 5) Although pertussis immunization is now available in an acellular form (DTaP), which causes less cross-reactivity, **we don't recommend giving children with OMS any pertussis-containing preparation.**
- 6) No immunizations should be given during treatment with immunological drugs, such as **prednisolone, dexamethasone, ACTH, azathioprine.**
- 7) If your child has direct exposure to chicken pox, we recommend giving VZIG (**varicella-zoster immune globulin**), as getting chicken pox carries more risk than being immunized.
- 8) IVIG probably does not interfere with immunizations, but little information is available on this point.

Medications to be Avoided in Children with Opsoclonus-Myoclonus



All Narcotics: Demerol, Morphine, Codeine, Fentanyl,
Dilaudid

Sedatives/Tranquilizers: Chloral hydrate, Nembutal,
Benadryl, Haldol, Thorazine

***WARNING: If your child is on ACTH or steroids (prednisone, methylprednisolone): Do not give over-the-counter cold remedies. Anything containing pseudoephedrine or antihistamines can raise blood pressure and cause a hypertensive crisis.**

Стадия 1

Локализованная опухоль, ограниченная зоной происхождения; полностью иссекается с оставлением (или без оставления) микроскопически выявляемой опухоли; определяемые ипси- и контралатеральные лимфоузлы микроскопически не поражены.

Стадия 2А

Односторонняя опухоль, иссеченная не полностью; в определяемых ипси- и контралатеральных узлах признаков опухоли микроскопически нет.

Стадия 2В

Односторонняя опухоль, иссеченная полностью или не полностью; ипсилатеральные лимфоузлы поражены; контралатеральные лимфоузлы микроскопически без признаков опухоли.

Стадия 3

Опухоль инфильтративно прорастает за среднюю линию с вовлечением (или без вовлечения) региональных лимфоузлов; или односторонняя опухоль с вовлечением контралатеральных региональных лимфоузлов; или опухоль, расположенная по средней линии, с двусторонним вовлечением региональных лимфоузлов.

Стадия 4

Диссеминация опухоли в отдаленные лимфоузлы, кости, костный мозг, печень и/или другие органы.

Стадия 4S

Локализованная первичная опухоль (как в стадиях 1 или 2А) с диссеминацией, ограниченной печенью, кожей или костным мозгом.