

Паранеопластическая острая атаксия (синдром опсоклонуса-миоклонуса) у детей, описание двух клинических случаев

Т.В. Мелашенко¹, М.Ю. Фомина², Р.И. Оборин²

¹ Детская городская больница № 22, Санкт-Петербург, Россия

² Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Россия

АННОТАЦИЯ

Актуальность изучения синдрома опсоклонуса-миоклонуса у детей обусловлена сложностью диагностики этой редкой патологии, частой ассоциацией данного состояния с неопластическим процессом, особенностями терапии и возможностью рецидивирующего течения. Это один из немногих паранеопластических синдромов, который встречается как у детей, так и у взрослых, хотя механизмы иммунной дисфункции у них различаются. Неврологическая дисфункция обусловлена аутоиммунным процессом и наблюдается у 3% детей с нейробластомой. Есть данные о развитии этого синдрома при целиакии. В остальных случаях заболевание может быть ассоциировано с вирусной инфекцией, вызванной вирусами Эпштейна–Барр, Коксаки В, энтеровирусами гриппа. Есть данные о редких случаях синдрома опсоклонуса-миоклонуса, связанного с болезнью Лайма. Клиническая картина представлена атаксией, миоклоническими пароксизмами и саккадирующими движениями глазных яблок. В статье приведены краткие литературные данные об этиологии и о клинических критериях синдрома опсоклонуса-миоклонуса у детей, важность онкологического поиска при первично развивающихся симптомах атаксии, миоклонуса и опсоклонуса. В работе описаны наблюдения двух пациенток раннего возраста, находившихся в клинике Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета и СПб ГБУЗ «Детская городская больница № 22» с диагностированным синдромом опсоклонуса-миоклонуса, обусловленного низкодифференцированной нейробластомой паравертебральной области и забрюшинного пространства. Представлено описание этиологии (паранеопластического процесса на фоне нейробластомы), клинической картины, особенностей течения заболевания и терапии, данных нейровизуализации, электроэнцефалографических исследований и лабораторных тестов. Особенности первого случая обусловлены быстрым развитием неврологической симптоматики, во втором наблюдении синдром опсоклонуса-миоклонуса дебютировал в раннем послеоперационном периоде. Изучение синдрома опсоклонуса-миоклонуса представляет значительные трудности, обусловлено как редкостью данной патологии, так и сложностями диагностики. Пациенты чаще обращаются за медицинской помощью именно из-за развития неврологической симптоматики, а не из-за клинических проявлений опухоли. Для стандартизации диагностики и лечения необходимо объединять данные обо всех диагностированных случаях, что и послужило основанием для написания данной статьи.

Ключевые слова: опсоклонус-миоклонус, нейробластома, энцефалопатия Кинсбурна

Для цитирования:

Мелашенко Т.В., Фомина М.Ю., Оборин Р.И. Паранеопластическая острая атаксия (синдром опсоклонуса-миоклонуса) у детей, описание двух клинических случаев. *Педиатр*. 2025;16(3):71–78. <https://doi.org/10.56871/PED.2025.36.22.008>

<https://doi.org/10.56871/PED.2025.36.22.008>

UDC 616.831-009.2+616.833.24-002-031.14

Paraneoplastic acute ataxia (opsoclonus-myoclonus syndrome) in children, description of two clinical cases

Tatiana V. Melashenko¹, Maria Yu. Fomina², Rostislav I. Oborin²¹Children's City Hospital No. 22, Saint Petersburg, Russia²Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia

ABSTRACT

The relevance of studying opsoclonus-myoclonus syndrome in children is due to the complexity of diagnosing this rare pathology, the frequent association of this condition with the neoplastic process, the peculiarities of therapy and the possibility of a recurrent course. This is one of the few paraneoplastic syndromes that occurs in both children and adults, although the mechanisms of immune dysfunction vary. Neurological dysfunction is caused by an autoimmune process and is observed in 3% of children with neuroblastoma. There is evidence of the development of the syndrome in celiac disease. In other cases, the disease may be associated with a viral infection (caused by Epstein–Barr viruses, Coxsackie B, influenza enteroviruses). There is evidence of rare cases of opsoclonus myoclonus syndrome associated with Lyme disease. The clinical picture is represented by ataxia, myoclonic paroxysms and saccading movements of the eyeballs. The article provides brief literature data on the etiology and clinical criteria of opsoclonus-myoclonus in children, the importance of oncological search for the primary developing symptoms of ataxia, myoclonus and opsoclonus. The paper describes the authors' own observations of two young patients who were treated at the St. Petersburg State Pediatric Medical University and the Children's City Hospital No. 22 with the diagnosis of opsoclonus-myoclonus syndrome caused by poorly differentiated neuroblastoma of the paravertebral region and the retroperitoneal space. The article presents a description of the etiology (paraneoplastic process in the background of neuroblastoma), clinical picture, features of the course of the disease and therapy, data of neuroimaging, electroencephalographic studies and laboratory tests. Features of the first case are due to the rapid development of neurological symptoms, in the second observation, the syndrome of opsoclonus-myoclonus debuted in the early postoperative period. The study of opsoclonus-myoclonus syndrome presents significant difficulties, due to both the rarity of this pathology and the difficulties of diagnosis. Patients are more likely to seek medical care precisely because of the development of neurological symptoms, rather than because of the clinical manifestations of the tumor. To standardize the diagnosis and treatment, it is necessary to combine data on all diagnosed cases, which was the basis for writing this work.

Keywords: opsoclonus-myoclonus, neuroblastoma, Kinsbourne's syndrome

To cite this article

Melashenko T.V., Fomina M.Yu., Oborin R.I. Paraneoplastic acute ataxia (opsoclonus-myoclonus syndrome) in children, description of two clinical cases. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2025;16(3):71–78. <https://doi.org/10.56871/PED.2025.36.22.008>

ВВЕДЕНИЕ

Синдром опсоклонуса-миоклонуса, или энцефалопатия Кинсбурна, — редкое неврологическое заболевание. По данным статистических исследований, выполненных в Великобритании, синдром выявляется в 0,18 случаев на 1 млн человек населения в год [15]. Распространенность заболевания в Российской Федерации неизвестна. Заболевание наблюдается преимущественно в педиатрической популяции, средний возраст пациентов в дебюте заболевания составляет 18 месяцев [10], среди заболевших детей преобладают девочки.

Название «синдром опсоклонуса-миоклонуса» (*opsoclonus-myoclonus syndrome*) предложили P. Talon и C. Stoll в 1985 году [14]. Впервые это заболевание описал М. Кинсбурн в 1962 году, он представил отчет о наблюдении за шестью детьми в возрасте 9–20 месяцев с нарушением координации, миоклониями и хаотичными движениями глаз, при этом у четырех пациентов наблюдалось улучшение на фоне адренокортикотропной гормональной терапии [11]. Термин «опсоклонус» (греч. *ops* — глаз, *klonos* — беспорядочные движения) предложил в 1913 году польский невролог К. Ozechowski. Для обозначения опсоклонуса используются и другие термины: «глазные миоклонии», «флаттер», «танец глазных яблок», «парные атактические движения глаз», «молниеносные движения глаз», «желеподобное дрожание», «саккадомания», «беспорядочное возбуждение глаз» [7].

Заболевание полиэтиологично, в 50% случаев у детей связано с паранеопластическим процессом, ассоциированным с нейробластомой (88%) или ганглионейромой (12%) абдоминальной и торакальной области [3, 8]. В настоящее время синдром опсоклонуса-миоклонуса рассматривается как аутоиммунное заболевание нервной системы, триггером которого могут стать нейрональные белки, продуцируемые опухолью. Предполагается, что клинические проявления — это результат аутоиммунного ответа против перекрестно-реактивных белков опухоли и нейронов и аксонов мозжечка [9]. Аутоантитела, связываясь с антигенами-мишенями, нарушают функцию клеток, но значительного воспалительного разрушения клетки не наблюдается [11]. В остальных случаях заболевание развивается на фоне перенесенной вирусной инфекции или аутоиммунного процесса [12].

Клиническая картина заболевания характеризуется основной триадой симптомов: атаксией, опсоклонусом, миоклонусом. Атаксия наблюдается у 81,7% пациентов, опсоклонус — у 58,9%, миоклонус — у 56,6% пациентов [6]. Часто выявляется тремор конечностей, поведенческие, эмоциональные и речевые нарушения (дисфазия, дизартрия, мутизм), нарушения сна, рвота, обильное слюноотечение [12]. В большинстве случаев заболевание начинается остро, с симптомов мозжечковой атаксии. Затем развивается опсоклонус, который рассматривается как гиперкинез глазных яблок. Он проявляется в виде хаотичных саккад глазных яблок в различных направлениях частотой

10–25 Гц, возникающих как при их движении, так и при фиксации взора. Опсоклонус может сочетаться с быстрыми движениями век, сохраняется во сне. Клиническую картину дополняет миоклонус, который проявляется в виде быстрых отрывистых подергиваний мышц лица, конечностей, туловища небольшой амплитуды и различной степени выраженности.

Диагностика заболевания основана на специфической клинической картине, выявлении онкологического или аутоиммунного заболевания. В качестве специфической диагностики проводится поиск нейрональных антител. Однако в проведенных крупных исследованиях на фоне широкой антинейрональной реактивности специфичные антитела для данного синдрома не идентифицированы [4, 5].

С учетом низкой распространенности СОМ [15] представляет интерес описание клинических случаев синдрома опсоклонуса-миоклонуса у двух девочек, обусловленного низкодифференцированной нейробластомой паравerteбральной области и забрюшинного пространства.

ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКИХ СЛУЧАЕВ

Клинический случай № 1

Пациентка Н., 2 года, поступила экстренно в психоневрологическое отделение СПб ГБУЗ «Детская городская больница № 22» в связи с жалобами на острое нарушение ходьбы, тремор рук, ног. Описанные жалобы отмечали в течение двух дней, ребенок начал спотыкаться, возник тремор конечностей в покое и при движении, отмечались нарушения поведения (капризность, плаксивость). Из анамнеза известно, что ребенок от четвертой беременности (первый ребенок здоров, вторая и третья беременности — медицинский аборт), вторых срочных родов, вес при рождении 3630 г, оценка по Апгар — 8/9 баллов, выписана из родильного дома на 5-й день жизни. Психическое и моторное развитие до года без особенностей. В первые два года жизни неврологической патологии не выявлено, отмечалась темповая задержка речи. Профилактическая вакцинация проведена согласно Национальному календарю профилактических прививок.

При поступлении состояние средней степени тяжести, на осмотр реагирует негативно: плачет, отворачивается, капризничает. Обращенную речь понимает, речевая продукция — отдельные слова, звукоподражание. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки без сыпи, отмечаются три пигментных пятна цвета «кофе с молоком», гемангиома розового цвета в левой латеральной области живота 3,0×3,0 см. Черепная иннервация — без патологии. Объем движений в конечностях полный (пассивные, активные движения). Отмечается нарушение походки — на широкой базе с наклоном вперед, неустойчивость при ходьбе, стоит без поддержки на широкой базе. Кинезиогенный тремор в руках средней амплитуды. Сидит устойчиво, садится самостоятельно. Мимоподражания нет. Мышечный тонус физиологический, симметричен. Глубокие рефлексy средней

живости, симметричные. Брюшные рефлексы симметричные, живые. Патологических стопных знаков нет. Предварительный диагноз при поступлении — острая атаксия неуточненная. В течение последующей недели после поступления отмечается прогрессирование неврологических нарушений. Появилось мимопадание в руках с двух сторон, грубый кинетический тремор в руках во время манипуляций предметами. Наблюдаются трудности в приеме пищи — при попытке донести ложку ко рту появляется грубый интенционный тремор, мимопромахивание, миоклонии в руках, симметрично с двух сторон. Сидит устойчиво, стоит без поддержки неуверенно, при ходьбе появляются миоклонии в ногах. Отказывается от самостоятельной ходьбы, ходьба с широкой площадью опоры, ходит неуверенно с поддержкой вдоль кушетки. Мышечный тонус в динамике со снижением, сила мышц 5 баллов, симметрично. Появился опосклонус при прослеживании за предметами, с двух сторон. В дальнейшем наблюдалось прогрессирование неврологической симптоматики — нарастание опосклонуса (при фиксации взора и произвольном движении глазных яблок), слюнотечение, единичные эпизоды рвоты. Девочка не могла самостоятельно стоять, сидела с легкой поддержкой, наблюдались выраженные миоклонии в конечностях, генерализованный тремор в конечностях, прогрессирование мышечной гипотонии в конечностях (симметричное), нарушение сна, выраженное нарушение поведения (плаксивость, капризность, негативизм).

Лабораторная диагностика. Клинический анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови общетерапевтический, электролиты, антистрептолизин О (при поступлении и в динамике), лабораторная оценка функциональной активности щитовидной железы (свободные тироксин (T_4) и трийодтиронин (T_3), тиреотропный гормон (ТТГ)), определение протромбинового индекса (ПТИ), международного нормализованного отношения (МНО), белок фибриноген, антитромбин (АТ III), активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) — без отклонений от нормы. Полимеразная цепная реакция *Sars Coronavirus* (кровь) — отрицательно. Исследование кала на *Salmonella sp.*, *Shigella sp.*, *E. coli* — отрицательно. Антитела (IgG, IgM в сыворотке крови) *B. burgdorferi* (болезнь Лайма), к вирусу клещевого энцефалита, *Herpes simplex virus 1, 2, 3, 6* — отрицательно. IgG, IgM, ПЦР ДНК вируса Эпштейна-Барр — отрицательно. Антитела *Rubella virus*: IgG — положительно (что ассоциировано с вакцинацией), IgM — отрицательно. ПЦР (кровь) ДНК *Herpes virus 6*, цитомегаловирусу — отрицательно. Проведена люмбальная пункция — без признаков воспаления спинномозговой жидкости. Бактериологическое исследование ликвора — роста микрофлоры не обнаружено. Серологическое исследование ликвора: *Haemophilus influenzae B Ag*, *Nisseria meningitidis B Ag*, *Nisseria meningitidis C Ag*, *Streptococcus pneumoniae Ag*, *Streptococcus B Ag* — не обнаружено. Выполнено обследование крови на антитела к ганглиозидам, нейрональным антителам (Hu, Yo-1, Ri, PNMA2, Cv, GAD,

амфифизину) — отрицательно. Глазное дно — без патологии. Оториноларингологическая патология не выявлена. Электроэнцефалография — на записи регистрируется исключительно ЭЭГ-картина активного бодрствования, представленная диффузной незонированной тета/бета-активностью, искаженная значительным количеством артефактов. Основной ритм достоверно не зарегистрирован (нельзя исключить короткий эпизод с частотой, соответствующей возрастной норме). Очаговая и эпилептиформная активность в течение записи достоверно не зарегистрирована.

Онкологический поиск включал выявление онкомаркеров крови (альфа-фетопротеин в плазме крови в пределах нормы — 1,8 Ме/мл), лучевую диагностику головного мозга, вилочковой железы, органов брюшной полости, забрюшинного пространства, малого таза, средостения.

Нейровизуализация. При поступлении выполнена компьютерная томография (КТ) головного мозга для исключения объемного процесса головного мозга, внутричерепного кровоизлияния, посттравматических изменений (без патологии).

На 8-й день заболевания проведена магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга — МР-картина резидуальных изменений перивентрикулярного белого вещества на уровне задних рогов боковых желудочков. После внутривенного контрастирования зон патологическое усиление сигнала в веществе головного мозга и по оболочкам не выявлено.

Ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости — без патологических изменений, УЗИ органов мочевыделительной системы — без патологических изменений. УЗИ вилочковой железы — размеры тимуса меньше возрастной нормы.

Рентгенограмма органов грудной клетки в прямой и боковой проекции: легочная ткань вздута, видимых инфильтративных изменений не выявлено. Отмечается сгущение легочного рисунка в базальных отделах, больше справа. Корни легких малоструктурны, не расширены. Диафрагма очерчена. Латеральные синусы свободные. Тень сердца не расширена. Определяется дополнительная интенсивная тень паравертебрально слева на уровне Th_8-Th_{11} .

МРТ органов брюшной полости — МР-признаки умеренной спленомегалии.

МРТ забрюшинного пространства: паравертебрально на уровне диафрагмы слева объемное образование, размерами до $44 \times 21,1 \times 38,6$ мм, широко прилежащее к позвоночнику, исходящее из межпозвонковых отверстий, ограничивающее диффузию (измеряемый коэффициент диффузии (ИКД) не менее $0,39 \times 10^{-3}$ мм²/с), накапливающее контрастное вещество. Заключение: МР-картина паравертебрального объемного образования слева на уровне диафрагмы — нейробластома?

В результате выявления объемного образования паравертебрального пространства была проведена консульта-

ция онколога. Заключение: образование забрюшинного пространства (нейробластома?), острая мозжечковая атаксия, синдром опсоклонуса-миоклонуса. Пациент был направлен в ФГБУ «НМИЦ онкологии Н.Н. Петрова» Минздрава России, чтобы продолжить обследование и определить дальнейшую тактику лечения. В этом стационаре ребенку проведена МРТ спинного мозга с внутривенным контрастированием, данных за поражение оболочек спинного мозга и миелопатии не выявлено. Выполнена КТ с введением контрастного вещества грудной клетки: внутригрудные лимфоузлы не увеличены. Тимус 46×35 мм. Превентивально слева, на уровне Th₉–Th₁₂ мягкотканное образование с четкими контурами, размером 43×23×43 мм. Проведена трепанбиопсия образования.

После проведенного обследования в ФГБУ «НМИЦ онкологии Н.Н. Петрова» был поставлен заключительный диагноз: низкодифференцированная нейробластома паравертебральной области слева на уровне Th₉–Th₁₂, II стадия по INSS, L2 стадия по INRGSS. Группа среднего риска. Осложнение основного заболевания: энцефалопатия Кинсбурна (синдром опсоклонуса-миоклонуса). Амплификация гена *N-MYC* отрицательная. Гистологическое заключение — трепанбиоптат образования паравертебральной области слева: столбики низкодифференцированной нейробластомы с фокусами недифференцированной нейробластомы (менее 5% опухолей). Маркер пролиферативной активности низкий (MKI). Группа неблагоприятного прогноза. Ребенку проведено три курса системного противоопухолевого лечения (по протоколу NB2004). После третьего курса со значительным улучшением клинической картины (опсоклонус не отмечался, девочка садится и сидит самостоятельно, ходит с поддержкой, свободно манипулирует предметами), рентгенологической картины (уменьшение объема образования паравертебральной области слева на 86% согласно NB) выписана домой под наблюдение онколога.

Клинический случай № 2

Родители пациентки К., 1 год 10 месяцев, обратились в консультативно-диагностический центр СПбГПМУ. Жалобы при обращении: отстает в моторном развитии (не ходит и не стоит у опоры), аномальные движения глазных яблок, подергивания мускулатуры, шаткость, гипервозбудимость.

Анамнез жизни и анамнез болезни. Перинатальный анамнезотягощен. Беременность первая, протекала с гестозом, ОРВИ в 20 недель. Роды первые на 42-й неделе, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Психомоторное развитие соответствовало возрасту. Самостоятельно пошла в 1 год 1 месяц, произносила отдельные слова. В 1 год 6 месяцев родители обратили внимание на своеобразный запах мочи, при ультразвуковом исследовании почек и мочевыводящих путей выявлено объемное образование левого надпочечника. Оперативное лечение проведено в 1 год 8 месяцев. После гистологического исследования объемного образования установлен диагноз: нейробластома левого надпо-

чечника, низкодифференцированная. После оперативного лечения в раннем послеоперационном периоде, когда девочка находилась на отделении реанимации, отметили дрожание правой руки, затем головы и шеи, туловища. При обращении: не стоит у опоры, не перемещается самостоятельно. Речевое развитие — произносит отдельные слова. Наследственность неотягощена. Ребенок госпитализирован в клинику СПбГПМУ. *Неврологический статус.* Общее состояние удовлетворительное. Черепная иннервация — взгляд фиксирует, следит за предметом. Голова приведена к левому плечу. Глазные щели — D=S. Подергивание глазных яблок. Большой родничок закрыт. Моторные навыки — удерживает голову, переворачивается, самостоятельно не садится, сидит с поддержкой. Мышечный тонус: диффузная мышечная гипотония. Глубокие рефлексы: симметричны, оживлены. Менингеальные знаки отрицательные. Окружность головы — 7 см. Окружность груди — 47 см. Интенционное дрожание. Статико-моторная атаксия. Проведено обследование. МРТ головного мозга — без патологических изменений, видео-электроэнцефалографический мониторинг с регистрацией сна — эпилептиформная активность не выявлена, иктивных паттернов нет. Диагноз: опсоклонус-миоклонус, паранеопластический. Состояние после оперативного лечения объемного образования левого надпочечника. Сопутствующий: синдром гипервозбудимости. Проведены курсы гормональной терапии и химиотерапии. После первого курса химиотерапии с применением циклофосфана состояние ухудшилось: возбуждение, нарушения сна, через 2 недели — рвота, связанная с приемом пищи и в ночное время, усиление гиперкинезов, саккадирующих движений глазных яблок. Появились миоклонии глаз при засыпании. При следующем цикле химиотерапии (циклофосфамид + дексаметазон) мама ребенка сообщила об уменьшении миоклонуса. Однако симптоматика полностью не купирована. Проведены четыре курса ритуксимаба с положительной динамикой — с уменьшением миоклонуса, атаксии, расширением моторных и речевых навыков. Ребенок наблюдается онкологом и неврологом СПбГПМУ, проводится реабилитация. Навыки самостоятельной ходьбы возобновились в 3 года 5 месяцев, миоклонические подергивания купированы. Периодически, особенно при эмоциональных реакциях, — аномальные движения глаз.

ОБСУЖДЕНИЕ

Особенности первого случая обусловлены быстрым развитием неврологической симптоматики (в течение 2 недель), преобладанием в неврологическом статусе нарастающей туловищной и конечностной атаксии, вплоть до развития астазии-абазии, относительно поздним присоединением опсоклонуса, выраженными поведенческими нарушениями, вегетативными расстройствами (рвоты, нарушений сна). Во втором наблюдении синдром опсоклонуса-миоклонуса развился в раннем послеоперационном периоде у ребенка 1 года 8 месяцев с диагностированной нейробластомой. Отличался развитием выраженной атаксии,

миоклонуса и опсоклонуса, длительно персистирующими на фоне полихимиотерапии. Положительный эффект отмечен после повторных курсов ритуксимаба.

В настоящее время алгоритм диагностики заболевания основывается на анализе клинической картины и исключении других возможных нозологических форм со сходными проявлениями. После установления диагноза синдрома опсоклонуса-миоклонуса необходимо выявить этиологию заболевания, что определяет дальнейший терапевтический подход.

Отсутствие разработанных диагностических критериев обуславливает позднюю диагностику заболевания, а в случаях манифестации заболевания синдромом острой атаксии (особенно при отсутствии отчетливого опсоклонуса или более позднего появления) требует проведения дифференциальной диагностики.

Рекомендуется в первую очередь исключать острые нарушения мозгового кровообращения, геморрагии, объемные образования структур задней черепной ямки, ликвородинамические нарушения, воспалительные заболевания центральной нервной системы (энцефалиты, вызванные герпетической группой вирусов, энцефалиты иной этиологии), острые демиелинизирующие заболевания, в том числе аутоиммунные, генетические заболевания, дебютирующие острой атаксией. Диагностика заболевания осложняется отсутствием одновременного развития триады основных симптомов [13].

Важно отметить, что при получении отрицательных результатов онкологического поиска необходимо проведение повторной визуализации (МРТ/КТ) грудной клетки, брюшной полости, малого таза не позже, чем через 6 месяцев, а также рекомендуется выполнить МРТ всего тела [1, 2, 13].

В клинической картине первого случая онкологический поиск был включен в комплексное обследование пациента, что позволило в течение 18 дней от начала манифестации заболевания установить диагноз и этиологию заболевания и определить дальнейшую тактику терапии.

Выбор правильной маршрутизации, преемственность между лечебными учреждениями, быстрое начало системной противоопухолевой терапии способствовали быстрому регрессу неврологической симптоматики и опухоли. Второе наблюдение демонстрирует необходимость длительного лечения синдрома опсоклонуса-миоклонуса паранеопластического генеза при стойких неврологических нарушениях.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

Информированное согласие на публикацию. Авторы получили письменное согласие законных представителей пациентов на публикацию медицинских данных.

ADDITIONAL INFORMATION

Author contribution. Thereby, all authors made a substantial contribution to the conception of the study, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the article, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the study.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Funding source. This study was not supported by any external sources of funding.

Consent for publication. Written consent was obtained from legal representatives of the patients for publication of relevant medical information within the manuscript.

ЛИТЕРАТУРА

1. Нарзиева С.П., Марченко Н.В., Ташилкин А.И., Дубицкий Д.Л., Шевченко Е.Ю., Новокшенов Д.Ю., Лопарева Д.Д., Дерягина А.А., Постановов Р.А., Куценко В.П. Использование и безопасность контрастных веществ в современной визуализации в педиатрии. *Визуализация в медицине*. 2025;7(1):27–35. DOI: 10.56871/ViM.2025.92.83.003.
2. Разинова А.А., Позднякова О.Ф., Костик М.М., Поздняков А.В., Масалова В.В., Гайдар Е.В., Снегирева Л.С., Гребенюк М.М., Дроботов К.П. Роль магнитно-резонансной томографии по протоколу whole-body в выявлении воспалительных изменений в суставах у детей с ювенильным идиопатическим артритом. *Визуализация в медицине*. 2024;6(3):19–28. DOI: 10.56871/ViM.2024.68.67.003.
3. Шнайдер Н.А., Кантемирова Е.А., Ежикова К.А. Опсоклонус-миоклонус. *Нервно-мышечные болезни*. 2013;(3):22–26.
4. Bataller L., Rosenfeld M.R., Graus F., Vilchez J.J., Cheung N.K., Dalmau J. Autoantigen diversity in the opsoclonus-myoclonus syndrome. *Ann Neurol*. 2003;53(3):347–353. DOI: 10.1002/ana.10462.
5. Antunes N.L., Khakoo Y., Matthay K.K., Seeger R.C., Stram D.O., Gerstner E., Abrey L.E., Dalmau J. Antineuronal antibodies in patients with neuroblastoma and paraneoplastic opsoclonus-myoclonus. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2000;22(4):315–320. DOI: 10.1097/00043426-200007000-00007.
6. Giraldo S.J., Michaelis M., Kerr L. et al. Inaugural patient-reported registry of pediatric opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome: presentation, diagnosis, and treatment of 194 patients. *Pediatric Neurology*. 2024;188:128–134. DOI: 10.1016/j.pediatrneurol.2024.06.007.
7. Kinsbourne M. Myoclonic encephalopathy of infants. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1962;25(3):271–276. DOI: 10.1136/jnnp.25.3.271.

8. Koh P.S., Raffensperger J.G., Berry S., Larsen M.B., Johnstone H.S., Chou P., Luck S.R., Hammer M., Cohn S.L. Long-term outcome in children with opsoclonus-myoclonus and ataxia and coincident neuroblastoma. *J Pediatr*. 1994;125(5 Pt 1):712–716. DOI: 10.1016/s0022-3476(94)70062-1.
9. Korfei M., Fühlhuber V., Schmidt-Wöhl T., Kaps M., Preissner K.T., Blaes F. Functional characterisation of autoantibodies from patients with pediatric opsoclonus-myoclonus-syndrome. *J Neuroimmunol*. 2005;170(1-2):150–157. DOI: 10.1016/j.jneuroim.2005.08.018.
10. Pang K.K., de Sousa C., Lang B., Pike M.G. A prospective study of the presentation and management of dancing eye syndrome/opsoclonus-myoclonus syndrome in the United Kingdom. *Eur J Paediatr Neurol*. 2010;14(2):156–161. DOI: 10.1016/j.ejpn.2009.03.002.
11. Panzer J.A., Anand R., Dalmau J., Lynch D.R. Antibodies to dendritic neuronal surface antigens in opsoclonus myoclonus ataxia syndrome. *J Neuroimmunol*. 2015;286:86–92. DOI: 10.1016/j.jneuroim.2015.07.007. Erratum in: *J Neuroimmunol*. 2016;300:74. DOI: 10.1016/j.jneuroim.2016.05.001.
12. Pranzatelli M.R. The neurobiology of the opsoclonus-myoclonus syndrome. *Clin Neuropharmacol*. 1992;15(3):186–228. DOI: 10.1097/00002826-199206000-00002.
13. Rossor T., Yeh E.A., Khakoo Y. et al. Diagnosis and management of opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome in children. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2022;9(3):e1153. DOI: 10.1212/NXI.0000000000001153.
14. Rothenberg A.B., Berdon W.E., D'Angio G.J. et al. The association between neuroblastoma and opsoclonus-myoclonus syndrome: a historical review. *J Springer*. 2009;39(7):723–726. DOI: 10.1007/s00247-009-1282-x.
15. Tate E.D., Allison T.J., Pranzatelli M.R., Verhulst S.J. Neuro-epidemiologic trends in 105 US cases of pediatric opsoclonus-myoclonus syndrome. *J Pediatr Oncol Nurs*. 2005;22(1):8–19. DOI: 10.1177/1043454204272560.

REFERENCES

1. Narzieva S.P., Marchenko N.V., Tashchilkin A.I., Dubickij D.L., Shevchenko E.Yu., Novokshonov D.Yu., Lopareva D.D., Deryagina A.A., Postanogov R.A., Kucenko V.P. The use and safety of contrast agents in modern imaging in pediatrics. *Visualization in Medicine*. 2025;7(1):27–35. (In Russian). DOI: 10.56871/ViM.2025.92.83.003.
2. Razinova A.A., Pozdnyakova O.F., Kostik M.M., Pozdnyakov A.V., Masalova V.V., Gajdar E.V., Snegireva L.S., Grebenyuk M.M., Drobotov K.P. The role of whole-body magnetic resonance imaging in detecting inflammatory changes in joints in children with juvenile idiopathic arthritis. *Visualization in Medicine*. 2024; 6(3): 19–28. (In Russian). DOI: 10.56871/ViM.2024.68.67.003.
3. Shnajder N.A., Kantemirova E.A., Ezhikova K.A. Opsiklonus-mioklonus. *Nervno-myshechnye bolezni*. 2013;(3):22–26. (In Russian).
4. Bataller L., Rosenfeld M.R., Graus F., Vilchez J.J., Cheung N.K., Dalmau J. Autoantigen diversity in the opsoclonus-myoclonus syndrome. *Ann Neurol*. 2003;53(3):347–353. DOI: 10.1002/ana.10462.
5. Antunes N.L., Khakoo Y., Matthay K.K., Seeger R.C., Stram D.O., Gerstner E., Abrey L.E., Dalmau J. Antineuronal antibodies in patients with neuroblastoma and paraneoplastic opsoclonus-myoclonus. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2000;22(4):315–320. DOI: 10.1097/00043426-200007000-00007.
6. Giraldo S.J., Michaelis M., Kerr L. et al. Inaugural patient-reported registry of pediatric opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome: presentation, diagnosis, and treatment of 194 patients. *Pediatric Neurology*. 2024;188:128–134. DOI: 10.1016/j.pediatrneurol.2024.06.007.
7. Kinsbourne M. Myoclonic encephalopathy of infants. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1962;25(3):271–276. DOI: 10.1136/jnnp.25.3.271.
8. Koh P.S., Raffensperger J.G., Berry S., Larsen M.B., Johnstone H.S., Chou P., Luck S.R., Hammer M., Cohn S.L. Long-term outcome in children with opsoclonus-myoclonus and ataxia and coincident neuroblastoma. *J Pediatr*. 1994;125(5 Pt 1):712–716. DOI: 10.1016/s0022-3476(94)70062-1.
9. Korfei M., Fühlhuber V., Schmidt-Wöhl T., Kaps M., Preissner K.T., Blaes F. Functional characterisation of autoantibodies from patients with pediatric opsoclonus-myoclonus-syndrome. *J Neuroimmunol*. 2005;170(1-2):150–157. DOI: 10.1016/j.jneuroim.2005.08.018.
10. Pang K.K., de Sousa C., Lang B., Pike M.G. A prospective study of the presentation and management of dancing eye syndrome/opsoclonus-myoclonus syndrome in the United Kingdom. *Eur J Paediatr Neurol*. 2010;14(2):156–161. DOI: 10.1016/j.ejpn.2009.03.002.
11. Panzer J.A., Anand R., Dalmau J., Lynch D.R. Antibodies to dendritic neuronal surface antigens in opsoclonus myoclonus ataxia syndrome. *J Neuroimmunol*. 2015;286:86–92. DOI: 10.1016/j.jneuroim.2015.07.007. Erratum in: *J Neuroimmunol*. 2016;300:74. DOI: 10.1016/j.jneuroim.2016.05.001.
12. Pranzatelli M.R. The neurobiology of the opsoclonus-myoclonus syndrome. *Clin Neuropharmacol*. 1992;15(3):186–228. DOI: 10.1097/00002826-199206000-00002.
13. Rossor T., Yeh E.A., Khakoo Y. et al. Diagnosis and management of opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome in children. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2022;9(3):e1153. DOI: 10.1212/NXI.0000000000001153.
14. Rothenberg A.B., Berdon W.E., D'Angio G.J. et al. The association between neuroblastoma and opsoclonus-myoclonus syndrome: a historical review. *J Springer*. 2009;39(7):723–726. DOI: 10.1007/s00247-009-1282-x.
15. Tate E.D., Allison T.J., Pranzatelli M.R., Verhulst S.J. Neuro-epidemiologic trends in 105 US cases of pediatric opsoclonus-myoclonus syndrome. *J Pediatr Oncol Nurs*. 2005;22(1):8–19. DOI: 10.1177/1043454204272560.

ОБ АВТОРАХ

Татьяна Владимировна Мелашенко, канд. мед. наук, доцент, заведующая неврологическим отделением, СПб ГБУЗ «Детская городская больница № 22», Санкт-Петербург, Россия; ORCID: 0000-0001-6693-8710; eLibrary SPIN: 7069-1730; e-mail: melashenkotat@mail.ru

* **Мария Юрьевна Фомина**, д-р мед. наук, профессор, кафедра неонатологии с курсами неврологии и акушерства-гинекологии ФП и ДПО, ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России; адрес: Россия, 194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2; ORCID: 0009-0002-0537-0660; eLibrary SPIN: 2463-2127; e-mail: myfomina@mail.ru

Ростислав Игоревич Оборин, ординатор, кафедра неонатологии с курсами неврологии и акушерства-гинекологии, ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия; ORCID: 0000-0001-6693-8710; eLibrary SPIN: 7069-1730; e-mail: oborinri@yandex.ru

* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author

AUTHORS INFO

Tatiana V. Melashenko, MD, PhD, Associate Professor, Head of the Neurological Department Children's City Hospital No. 22, Saint Petersburg, Russia; ORCID: 0000-0001-6693-8710; eLibrary SPIN: 7069-1730; e-mail: melashenkotat@mail.ru

* **Maria Yu. Fomina**, MD, PhD, Dr Sci (Medicine), Professor, Department of Psychoneurology AF and DPO, Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation; address: 2, Litovskaya str., Saint Petersburg, 194100, Russia; ORCID: 0009-0002-0537-0660; eLibrary SPIN: 2463-2127; e-mail: myfomina@mail.ru

Rostislav I. Oborin, Resident doctor, Department of Psychoneurology AF and DPO, Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia; ORCID: 0000-0001-6693-8710; eLibrary SPIN: 7069-1730; e-mail: oborinri@yandex.ru