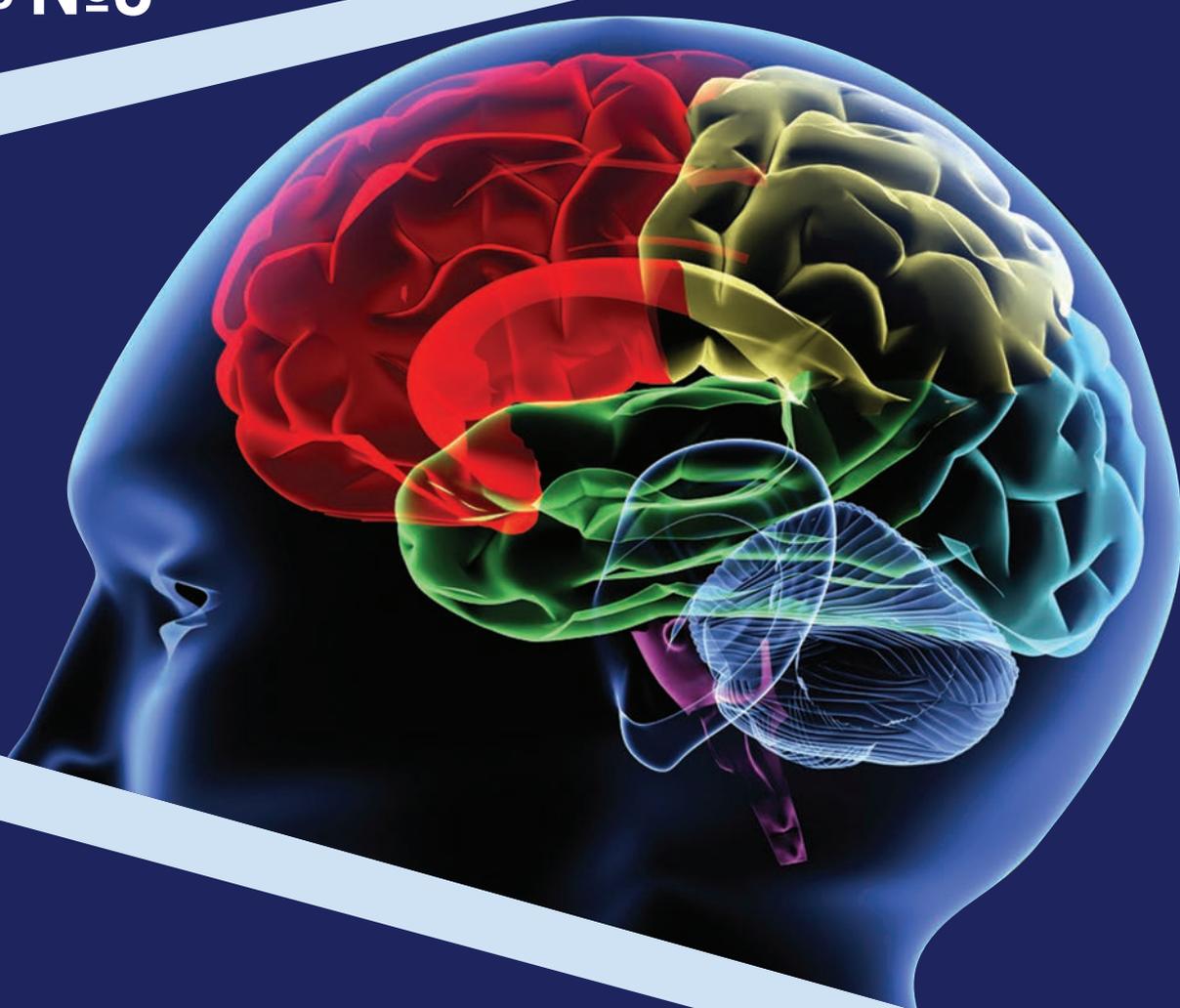


Проблемная комиссия «Эпилепсия. Пароксизмальные состояния» РАН
и Министерства здравоохранения Российской Федерации

Российская Противозепилептическая Лига

ЭПИЛЕПСИЯ и пароксизмальные состояния

2016 Том 8 №3



EPILEPSY AND PAROXYZMAL CONDITIONS

ISSN 2077-8333

2016 Vol. 8 №3

www.epilepsia.su

Включен в перечень ведущих
рецензируемых журналов и изданий ВАК

ЭПИЛЕПСИЯ, АССОЦИИРОВАННАЯ С ЭПИЛЕПТИЧЕСКИМ МИОКЛОНУСОМ ВЕК

Миронов М. Б.¹, Бобылова М. Ю.³, Абрамов М. О.³,
Красильщикова Т. М.², Заваденко А. Н.², Щедеркина И. О.²,
Петрухин А. С.²

¹ ФГБОУ ДПО «Институт повышения квалификации Федерального
медико-биологического агентства», Москва

² ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва

³ Институт детской неврологии и эпилепсии имени Святителя Луки, Москва

Резюме

Эпилептический миоклонус век (ЭМВ) с абсансами или без – эпилептические приступы, проявляющиеся прикрыванием глаз и частыми (3-6 раз в сек.) ритмическими миоклониями век («трепетание век»), которые могут сопровождаться короткими абсансами или протекают без потери сознания. Проведен анализ форм эпилепсии и типов приступов, ассоциированных с эпилептическим миоклонусом век. Описан синдром навязчивых движений глаз, ассоциированный с эпилептическим миоклонусом век. Предложен сценарий проведения видео-ЭЭГ-мониторинга при ЭМВ. ЭМВ – редкий тип приступов, встречающийся как при генерализованных, так и при фокальных формах эпилепсии. ЭМВ часто сочетается с навязчивыми движениями глаз, которые требуют дифференциального диагноза с тиками и другими навязчивостями. Применение продолженного ВЭМ необходимо во избежание состояний мнимого ухудшения или мнимого улучшения. Эффективность АЭП при лечении ЭМВ зависит от эпилептических синдромов, ассоциированных с ЭМВ.

Ключевые слова

Эпилепсия, эпилептический миоклонус век, синдром навязчивых движений глаз, видео-ЭЭГ-мониторинг.

Статья поступила: 24.06.2016 г.; в доработанном виде: 19.08.2016 г.; принята к печати: 20.09.2016 г.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов в отношении данной публикации.

Все авторы сделали эквивалентный вклад в подготовку публикации.

Для цитирования

Миронов М. Б., Бобылова М. Ю., Абрамов М. О., Красильщикова Т. М., Заваденко А. Н., Щедеркина И. О., Петрухин А. С. Эпилепсия, ассоциированная с эпилептическим миоклонусом век. Эпилепсия и пароксизмальные состояния. 2016; 3: 52-62.

EPILEPSY ASSOCIATED WITH EPILEPTIC EYELID MYOCLONIA WITH OR WITHOUT ABSENCES

Mironov M. B.¹, Bobylova M. Yu.³, Abramov M. O.³, Krasilshchikova T. M.², Zavadenko A. N.², Shchederkina I. O.², Petrukhin A. S.²

¹ Training Institute of the Federal Medical and Biological Agency, Moscow

² FSBE HE N.I. Pirogov RNRMU MOH Russia, Moscow

³ Svt. Luka's Institute of Child Neurology and Epilepsy, Moscow

Summary

Epileptic eyelid myoclonia with or without absences – epileptic seizures presented with closing of eyes and frequent (3-6 times per second) rhythmic myoclonias of eyelids («eyelid fluttering»). They can be accompanied by absences seizures of short duration or they are not accompanied by loss of consciousness. We analyzed the forms of epilepsy, seizure types and compulsive movements of eyes associated with epileptic eyelid myoclonia. We present an algorithm of video-EEG monitoring to diagnostic this epileptic syndrome. Epileptic eyelid myoclonia is a seldom type of seizures. It is observed with generalized and focal epilepsies. Epileptic eyelid myoclonia can be combined with obsessive eye movements what is need differential diagnosis with tics and other obsessions. Using of prolong EEG monitoring is necessary in order to avoid the deterioration of the state of imaginary or perceived improvement. AEP efficiency depends on the epileptic syndrome associated with of epileptic eyelid myoclonia.

Key words

Epilepsy, epileptic eyelid myoclonia, compulsive eye movements, video-EEG-monitoring.

Received: 24.06.2016; **in the revised form:** 19.08.2016; **accepted:** 20.09.2016.

Conflict of interests

The authors declare about the absence of conflict of interest with respect to this publication.

All authors contributed equally to this article.

For citation

Mironov M. B., Bobylova M. Yu., Abramov M. O., Krasilshchikova T. M., Zavadenko A. N., Shchederkina I. O., Petrukhin A. S. Epilepsy associated with epileptic eyelid myoclonia with or without absences. *Epilepsiya I paroksizmal'nye sostoyaniya / Epilepsy and paroxysmal conditions.* 2016; 3: 52-62 (in Russian).

Corresponding author

Address: Volokolamskoe shosse, 91, Moscow, Russia, 125371.

E-mail address: mironovmb@mail.ru (Mironov M. B.).

Эпилептический миоклонус век (ЭМВ) с абсансами или без – эпилептические приступы, проявляющиеся прикрыванием глаз и частыми (3-6 раз в сек.) ритмическими миоклониями век («трепетание век») [24]. Они могут сопровождаться короткими абсансами или протекают без потери сознания. В проекте международной классификации эпилептических приступов ЭМВ включен в группу абсансных приступов со специфическими характеристиками [8], что является дискуссионным, так как они нередко протекают без абсансов.

Синдром миоклонии век с абсансами был впервые описан Jeavons в 1977 г. как форма фотосенситивной эпилепсии [20] и позже был подтвержден другими исследователями [7,17]. Первое описание синдрома предложил Дживонс: «характеристикой приступов

являются короткие эпизоды подергиваний век с девиацией глаз вверх, ассоциированные с генерализованными разрядами пик-волна на ЭЭГ, возникающие при закрывании глаз. Все пациенты фотосенситивны. Средний возраст дебюта составляет 6 лет. Прогноз не такой хороший, как при детской абсанс-эпилепсии, ремиссии, как правило, не достигается. Мы наблюдали взрослых пациентов с этим синдромом, у которых отмечался хороший ответ на комбинированную терапию вальпроатами и этосуксимидом» [20].

Синдром миоклонуса век с абсансами подробно изучался и в дальнейшем, наиболее полные публикации начали появляться с 1989 г. [7,9,10,15,17,19,25]. В 1996 г. Duncan J. S. и Panayiotopoulos C. P. предложили в своей книге, посвященной данной проблеме,

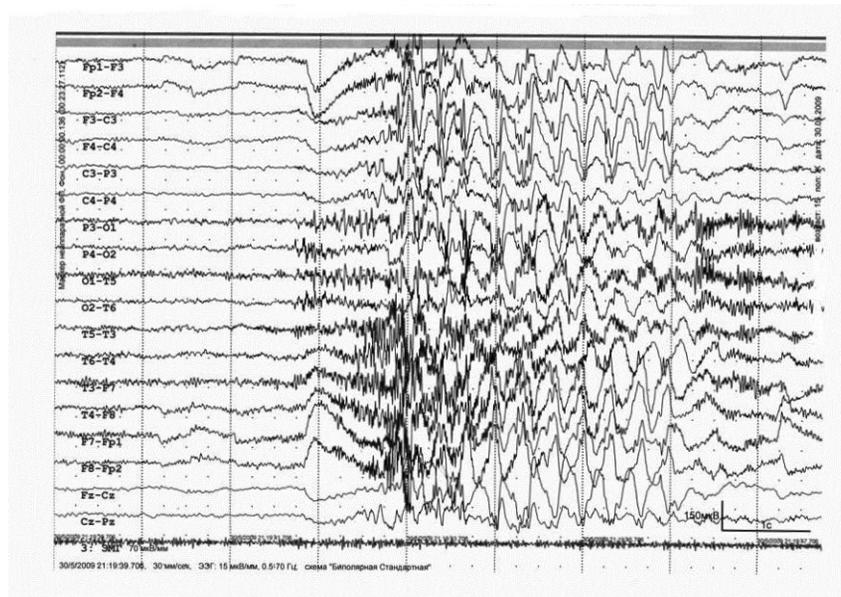


Рисунок 1. Видео-ЭЭГ-мониторинг.

В ходе видео-ЭЭГ-мониторинга зарегистрирован эпилептический миоклонус век с абсансом. На ЭЭГ отмечается появление биокципитальных спайков, которым предшествует появление окулографического коррелята, с быстрым формированием диффузного разряда групп полиспайков, комплексов полипик-волна низкой степени синхронизации в начале разряда с постепенным нарастанием выраженности билатеральной синхронии с переходом в генерализованный пик-волновой разряд.

назвать миоклонию век с абсансами синдромом Дживонса в знак признания заслуг ученого [13]. Несмотря на многочисленные публикации на данную тему, в настоящее время ILAE не выделяет эпилептический миоклонус век с абсансами в отдельный синдром [14] и рассматривает его только с позиции типа приступов.

ЭМВ без абсансов представляет собой приступы трепетания век, часто ассоциированные с заведением глазных яблок вверх с клоническим компонентом и возможной ретропульсией головы. Данные приступы короткие (0,5–5 сек.), преимущественно возникают после закрывания глаз и наблюдаются часто в течение суток, количество приступов может достигать сотен. При этом изменения уровня сознания в момент приступа не отмечается.

ЭМВ возникает при закрывании глаз или при проведении ритмической фотостимуляции. В основе приступов лежит феномен «eyes closure sensitivity» (ECS) – появление эпилептиформной активности в первые 1–3 сек. после закрывания глаз. Предлагаются разные теории, объясняющие данный феномен: механизм, связанный с закрыванием глаз (eyes closure mechanism) [18,33]; прерывание световой импульсации [28,31,32]; потеря центрального зрения (fixation-off sensitivity) [6,23]. В ряде случаев эпилептический миоклонус век может возникать при закрытых глазах пациента, при этом визуальное наблюдение в этот период показывает более плотное смыкание век с подкатыванием вверх глазных яблок.

Для реализации приступов при синдроме Дживонса необходима триада: 1 – движения в периорбитальной мускулатуре (смыкание век) и глазных яблок; 2 – феномен ESC в виде появления диффузных эпилептиформных разрядов на ЭЭГ после закрывания глаз; 3 – эпилептический миоклонус век, возникающий синхронно с разрядами [24].

На ЭЭГ синхронно с эпилептическим миоклонусом век регистрируется характерный ЭЭГ-паттерн – разряды диффузных полиспайков, комплексов полипик-волна различной степени билатеральной синхронизации, которым предшествует окулографический артефакт. Может отмечаться амплитудное преобладание разрядов у части пациентов в лобных отведениях, в других случаях наблюдается амплитудный акцент в задних отделах, преимущественно в затылочных областях. Продолжительность разрядов может значительно варьировать. Наиболее часто встречаются разряды длительностью 0,5–3 сек. Значительно реже разряды формируют более длительные группы (см. рис 1). Максимально индекс диффузной полипик-волновой активности отмечается после утреннего насильственного пробуждения, когда у большинства пациентов наблюдаются длительные разряды диффузных билатерально-асинхронных полиспайков, групп диффузных полиспайков, комплексов пик-, полипик-волна в сочетании с диффузными медленными волнами. В ходе сна отмечается значительное снижение индекса диффузной полипик-волновой активности или полная ее редукция.

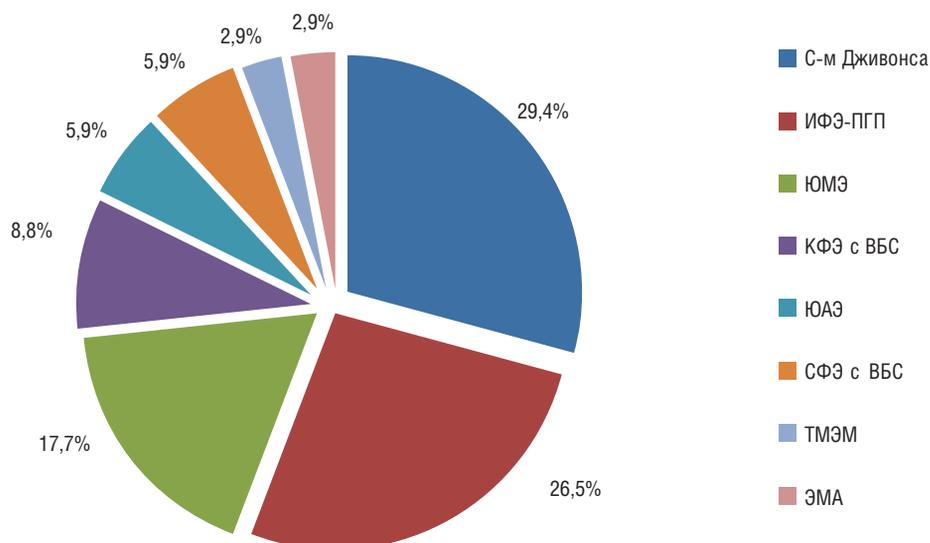


Рисунок 2. Эпилептические синдромы, ассоциированные с эпилептическим миоклонусом век.

Примечание. ИФЭ-ПГП – идиопатическая фокальная эпилепсия с псевдогенерализованными приступами; ЮМЭ – юношеская миоклоническая эпилепсия; КФЭ с ВБС – криптогенная фокальная эпилепсия с феноменом вторичной билатеральной синхронизации на ЭЭГ; ЮАЭ – юношеская абсанс эпилепсия; СФЭ с ВБС – симптоматическая фокальная эпилепсия с феноменом вторичной билатеральной синхронизации на ЭЭГ; ТМЭМ – тяжелая миоклоническая эпилепсия младенчества; ЭМА – эпилепсия с миоклоническими абсансами.

Варианты эпилептического миоклонуса век:

- Эпилептический миоклонус век;
- Эпилептический миоклонус век с абсансами;
- Эпилептический миоклонус век с изменением уровня сознания;
- Эпилептический миоклонус век, ассоциированный с миоклоническими приступами;
- Статус эпилептического миоклонуса век;
- Неэпилептический миоклонус век (навязчивые движения глаз, имитирующие ЭМВ), при этом отсутствует электроэнцефалографический коррелят эпилептического миоклонуса век.

Синдром Дживонса (синонимы: синдром ЭМВ, синдром миоклонии век с абсансами или без) – форма эпилепсии, которая манифестирует появлением частых приступов, представляющих собой миоклонии век, нередко в совокупности с абсансами. Дебютирует заболевание обычно в детском возрасте. Пик дебюта соответствует возрасту 6-8 лет (от 2 до 14 лет). Синдром в два раза чаще встречается у лиц женского пола [24].

Долгое время синдром ЭМВ относился к идиопатическим генерализованным формам эпилепсии. Большинство авторов до настоящего времени склоняется к тому, что синдром Дживонса является генетически детерминированной формой эпилепсии [9,24,29].

Однако в настоящее время накоплено достаточное количество наблюдений, свидетельствующих о том, что синдром ЭМВ может встречаться как при генерализованных, так и при фокальных формах эпилеп-

сии в рамках феномена вторичной билатеральной синхронизации на ЭЭГ. Этиологические факторы также многообразны. В ряде случаев причиной эпилепсии с ЭМВ могут служить структурные нарушения в коре головного мозга (фокальные корковые дисплазии, гипоксически-ишемические поражения и т.д.), и в таких случаях мы констатируем симптоматический фокальный характер эпилепсии [15,16,27]. В других случаях анамнестические данные, включая положительный семейный анамнез, отсутствие в неврологическом статусе очаговой симптоматики, первично-генерализованный характер эпилептиформных нарушений в ходе видео-ЭЭГ-мониторинга и отсутствие изменений на МРТ, заставляют предположить идиопатическую генерализованную форму и свидетельствуют о генетически детерминированном синдроме [9,24,29].

В последнее время появились публикации, показавшие возможность возникновения ЭМВ при идиопатических фокальных формах эпилепсии в рамках феномена вторичной билатеральной синхронизации на ЭЭГ. В 2009 г. К. Ю. Мухин на основании собственных результатов и анализа литературы предложил новую форму эпилепсии: «идиопатическая фокальная эпилепсия с псевдогенерализованными приступами» [4]. При этом ЭМВ возникает у пациентов с нормальным интеллектом, отсутствием очаговой неврологической симптоматики, у которых возможны фокальные приступы, приуроченные ко сну, и регистрируются доброкачественные эпилептиформные паттерны детства (ДЭПД) на ЭЭГ.

По нашим наблюдениям, эпилепсия с ЭМВ также может возникать транзиторно на фоне других эпилептических синдромов.

В отечественной литературе ЭМВ посвящены единичные публикации [1,3,4].

ЭМВ является редким типом приступов. По нашим данным, как и по данным других авторов, синдром Дживонса среди пациентов с эпилепсией встречается в 2,7% случаев; составляя 12,9% среди идиопатических генерализованных эпилепсий с абсансами [17].

Результаты нашего исследования показали, что дебют эпилепсии в общей группе пациентов с ЭМВ варьируют в широком возрастном диапазоне: от 3 мес. жизни до 14 лет. Средний возраст дебюта составил $6,2 \pm 4,09$ лет.

Наше исследование выявило многообразие эпилептических синдромов, ассоциированных с ЭМВ, с различными этиологическими факторами и прогнозом (см. рис. 2). ЭМВ выявлен у пациентов с идиопатической генерализованной эпилепсией, идиопатической фокальной эпилепсией, криптогенной/симптоматической фокальной эпилепсией с феноменом вторичной билатеральной синхронизации на ЭЭГ, эпилептическими энцефалопатиями. Общим для всех вышеперечисленных синдромов, ассоциированных с ЭМВ, является фотосенситивность и феномен ECS.

Ряд авторов допускает наличие в клинической картине ЭМВ не только в рамках синдрома Дживонса, но и при других формах идиопатической генерализованной эпилепсии [24]. Наши данные показывают, что среди пациентов с ЭМВ формы ИГЭ выявлены в 26,5% случаев: юношеская миоклоническая эпилепсия констатируется у 17,7% пациентов, юношеская абсанс-эпилепсия – в 5,9%, эпилепсия с миоклоническими абсансами – одного пациента (2,9%).

Идиопатическая фокальная эпилепсия с псевдогенерализованными приступами (ИФЭ-ПГП) в нашем исследовании была второй по численности пациентов с ЭМВ – 26,5% случаев. В 2009 г. в группе пациентов с редкими фокальными приступами, приуроченными ко сну, у которых регистрировались доброкачественные эпилептиформные паттерны детства и диффузные эпилептиформные разряды на ЭЭГ, К.Ю. Мухин выявил эпилептический миоклонус век в 30% случаев [4].

Возможность возникновения ЭМВ у пациентов с симптоматическими или криптогенными формами эпилепсии подтверждается работами зарубежных авторов [15,24,25,30]. Наше исследование показало, что среди пациентов с ЭМВ криптогенная фокальная эпилепсия выявляется в 8,8% случаев, симптоматическая фокальная эпилепсия – в 5,9% случаев. Среди этиологических факторов, лежащих в основе СФЭ/КФЭ, можно отметить перинатальные гипоксически-ишемические поражения (как диффузные, так и локальные), фокальную корковую дисплазию.

В ходе работы мы выявили ЭМВ, провоцируемый закрытием глаз, у пациентки с тяжелой миоклонической эпилепсией младенчества (ТМЭМ). По данным Ш. Драве, указанная ассоциация не является редкой для данного синдрома [12]. Так, в исследовании 1992 г. фотосенситивность была выявлена в 49% случаев ТМЭМ. При этом у 10 из 63 пациентов отмечались аутоиндуцированные приступы ЭМВ [11].

В основе возникновения ЭМВ при фокальных формах эпилепсии и при эпилептических энцефалопатиях лежит феномен вторичной билатеральной синхронизации на ЭЭГ [2].

Эпилептические синдромы, при которых возможен эпилептический миоклонус век (данные авторов и данные литературных источников):

- Синдром Дживонса;
- Идиопатическая фокальная эпилепсия с псевдогенерализованными приступами;
- Юношеская миоклоническая эпилепсия;
- Идиопатическая затылочная фотосенситивная эпилепсия;
- Абсансные фотосенситивные формы эпилепсии;
- Синдром Драве;
- Синдром Дузе;
- Симптоматическая/криптогенная фокальная эпилепсия с псевдогенерализованными приступами и феноменом вторичной билатеральной синхронизации на ЭЭГ;
- Синдром Тассинари;
- Прогрессирующие миоклонус-эпилепсии;
- Другие недифференцируемые фотосенситивные формы с ЭЭГ-феноменом «eyes closure sensitivity».

Большинство авторов сходятся во мнении, что ЭМВ может ассоциироваться с миоклоническими приступами, абсансами и генерализованными судорожными приступами, при этом фокальные приступы не характерны для синдрома Дживонса [24]. Наше исследование (включавшее 34 пациента) показало, что при эпилепсии, ассоциированной с ЭМВ, могут отмечаться 13 различных типов приступов как генерализованных, так и фокальных (см. рис. 3). Наиболее частыми типами приступов являлись соответственно: миоклонические и абсансы – по 29,4% случаев, генерализованные тонико-клонические приступы – 26,5% случаев. Вторично-генерализованные судорожные приступы и приступы, исходящие из затылочной коры, были выявлены с одинаковой частотой – 11,8%. Фебрильные приступы отмечены в 8,8% случаев. Остальные типы приступов встречались в единичных случаях: атонические приступы (2,9%), фокальные моторные (2,9%), фокальные аутомоторные приступы (2,9%), эпилептические спазмы (2,9%), миоклонически-атонические приступы (2,9%), миоклонические абсансы (2,9%).

При анализе интериктальной биоэлектрической активности мы выявили, что диффузные разряды

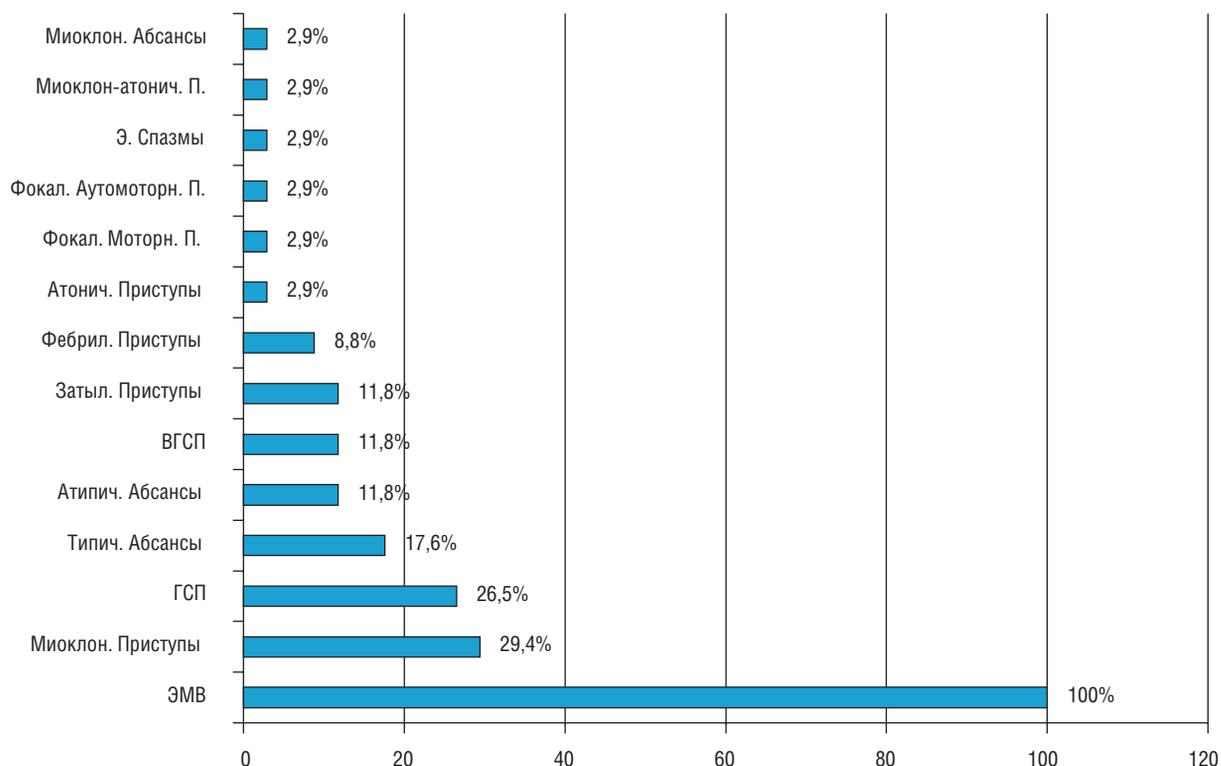


Рисунок 3. Типы приступов, ассоциированные с эпилептическим миоклонусом век (%).

Примечание. Миоклон. Абсансы – миоклонические абсансы; миоклон-атонич. П. – миоклонически-атонические приступы; Э. спазмы – эпилептические спазмы; Фокал. Аутомоторн. П. – фокальные аутомоторные приступы; Фокал. Моторн. П. – фокальные моторные приступы; Атонич. приступы – атонические приступы; Фебрил. Приступы – фебрильные приступы; Затыл. Приступы – затылочные приступы; ВГСП – вторично-генерализованные судорожные приступы; Атипич. Абсансы – атипичные абсансы; Типич. Абсансы – типичные абсансы; ГСП – генерализованные судорожные приступы; Миоклон. Приступы – миоклонические приступы; ЭМВ – эпилептический миоклонус век.

регистрировались в 100% случаев, региональная/ мультирегиональная эпилептиформная активность присутствовала также в 100% случаев, в т.ч. у пациентов с эпилепсией с миоклоническими абсансами (ЭМА), юношеской абсанс-эпилепсией (ЮАЭ) и юношеской миоклонической эпилепсией (ЮМЭ). В 26,5% случаев в ходе видео-ЭЭГ-мониторинга констатированы доброкачественные эпилептиформные паттерны детства (ДЭПД) с нарастанием индекса во сне, причем они отмечались у всех пациентов с идиопатической фокальной эпилепсией с псевдогенерализованными приступами.

Следует отметить, что родители и окружающие не всегда замечали ЭМВ и в 64,7% случаев этот вид приступов впервые был выявлен при проведении видео-ЭЭГ-мониторинга, вне зависимости от наличия или отсутствия других типов приступов в этот период. Наш опыт показывает, что и в период назначения антиэпилептической терапии при эпилепсии, ассоциированной с ЭМВ, возможна ложная оценка состояния пациентов их близкими: как состояние мнимого улучшения (псевдоремиссии), так и наоборот – состояние мнимого ухудшения. Псевдоремиссия – состояние, при котором у пациента с установленным

диагнозом эпилепсии и получающего антиэпилептические препараты (АЭП), возникают эпилептические приступы, не диагностируемые пациентом и его окружающими. Мнимое ухудшение при эпилепсии – состояние, при котором пациент и его семья в период после точного установления диагноза эпилепсии и назначения АЭП (согласно форме заболевания и типам приступов) сообщают лечащему врачу о нарастании частоты существующих приступов или появлении у них новых типов приступов. При этом тщательный врачебный опрос и дополнительное обследование, включающее продолженный видео-ЭЭГ-мониторинг, доказывают, что пароксизмальные состояния, являющиеся предметом жалоб больного, не являются эпилептическими, а следовательно, отсутствует ухудшение течения эпилепсии и нет необходимости в интенсификации терапии.

Ряд авторов, изучавших эпилепсию с ЭМВ, предполагали, что целью медленного прикрывания глаз является самоиндуцирование приступов с целью получения удовольствия, в т.ч. и близкого к сексуальному [11]. В одной из наших публикаций была представлена история болезни пациентки 29 лет с диагнозом юношеская миоклоническая эпилепсия, у ко-

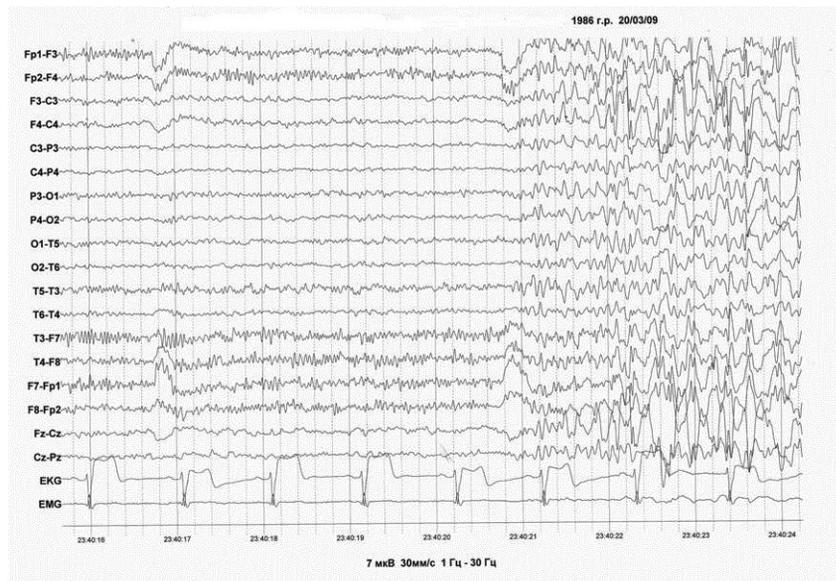


Рисунок 4. Видео-ЭЭГ-мониторинг.

В ходе видео-ЭЭГ-мониторинга зарегистрированы навязчивые движения глаз в виде заведения глазных яблок вверх с одновременным прикрыванием век и их трепетанием. На ЭЭГ указанные события сопровождались появлением окулографического артефакта в лобных отделах. Часть движений глаз сопровождалась появлением коротких диффузных разрядов полипик-волна, тогда как большая часть гиперкинезов протекала без появления эпилептиформной активности.

торой ретроспективно был выявлен ЭМВ. В комментариях о своих ощущениях в период эпилептического миоклонуса век она рассказала: «Разряды, может быть, и происходят в голове, а внизу живота такое тепло возникало...».

Другие авторы, наоборот, считают, что аутоиндукция не характерна для синдрома Дживонса. Так Panayiotopoulos С.Р. и соавт. обследовали 17 взрослых пациентов с миоклонусом век с абсансами с применением видео-ЭЭГ-мониторинга [26]. В этой группе, по мнению авторов, в 15 случаях не было возможности заподозрить случаи самоиндукции приступов. Напротив, пациенты рассматривали миоклонус век как неприятное, «социально смущающее» состояние. Авторы подчеркивают, что пациенты были довольны, когда на фоне терапии частота приступов уменьшилась. По мнению Panayiotopoulos С.Р., это противоречит понятию аутоиндукции, так как в противном случае на фоне лечения, наоборот, должна была нарастать частота миоклоний век, если цель заключалась в провокации приступов. Пациенты в группе Панайотополуса объясняли возникновение миоклонуса век как насильственное, независящее от них самих, движение глаз, возникающее при световом раздражителе [27]. В ходе нашего наблюдения пациентка 30 лет с синдромом Дживонса и эпилептическим миоклонусом век объяснила свое поведение следующим образом: «Я не могу не закрывать глаза, потому что возникает ощущение, как будто песчинка попала в глаза».

Представляет интерес публикация Kent и соавт., которые провели обследование шести пациентов с ЭМВ. В пяти случаях были выявлены различные компульсивные или тикоподобные симптомы. К ним можно отнести ощущения, которые с трудом можно контролировать силой воли, и которые вызывают навязчивые движения глаз. При этом компульсии, в случае возникновения приступа, приводили к чувству внутреннего облегчения [21]. Авторы предложили интересный термин «компульсивная аутоиндукция», сравнивая свои наблюдения с синдромом Туретта. Подчеркивается схожесть тикоподобных движений глаз, вызывающих разряды на ЭЭГ у светочувствительных пациентов с обсессивно-компульсивными симптомами при синдроме Туретта. Защищая свое предположение о обсессивно-компульсивной природе навязчивых движений глаз, авторы заключают, что самоиндукция разрядов, возможно, не является преднамеренной или даже протекает незамеченная пациентом [21].

В ходе нашего исследования у всех пациентов с ЭМВ было выявлено схожее поведение в виде стереотипных движений глаз – неестественно долгое прикрывание глаз на 1-5 сек., нередко в сочетании с заведением глазных яблок вверх (с ротаторным компонентом), а также с трепетанием век. В большинстве случаев движения носили навязчивый характер. Зарегистрированные движения глаз могли сопровождаться диффузными полипик-волновыми разрядами – ЭЭГ-паттерном ЭМВ, но также могли протекать без появления эпилептиформной активности на ЭЭГ (см. рис. 4).

Соотношение навязчивых движений глаз (то есть неестественно долгое прикрывание глаз с заведением глазных яблок вверх и миоклониями век) и ЭМВ составило 3:1. Таким образом, наше исследование показало, что при сопоставлении клинико-электроэнцефалографических данных навязчивые движения глаз преобладают в клинике над собственно эпилептическим миоклонусом век.

Выявляются характерные особенности поведения пациентов. Большинство пациентов маскируют навязчивые движения глаз. Могут отворачиваться от наблюдателей или создавать видимость естественных ситуаций: кашель, зевота, манерность. Одинаковы ситуации, учащающие навязчивые движения глаз: стресс, скука, одиночество.

Варианты электроэнцефалографических изменений, возникающих в момент навязчивых движений глаз у пациентов с ЭМВ (см. рис. 4):

- Появление в затылочных отведениях альфа-ритма;
- Гиперсинхронные диффузные вспышки экзальтированных бета- и альфа-волн;
- Региональные низкоамплитудные спайки, полиспайки, комплексы полиспайк-волна в затылочных областях;
- Диффузные разряды полиспайков, комплексов полипик-волна низкой степени билатеральной синхронизации с амплитудным преобладанием и началом в большинстве случаев в задних отделах;
- Длительные диффузные разряды групп полиспайков, комплексов пик-, полипик-волна низкой степени синхронизации в начале разряда с постепенным нарастанием выраженности билатеральной синхронии с переходом в генерализованный пик-волновой разряд.

Клинические проявления навязчивых движений глаз:

- Прикрывание глаз;
- Прикрывание глаз с заведением глазных яблок вверх;
- Прикрывание глаз с заведением глазных яблок вверх с трепетанием век;
- Прикрывание глаз с заведением глазных яблок вверх с покашливанием;
- Прикрывание глаз с заведением глазных яблок вверх с приоткрыванием рта и напряжением периоральной мускулатуры;
- Прикрывание глаз с заведением глазных яблок вверх и появление зевоты или покашливания;
- В состоянии пассивного бодрствования (с закрытыми глазами) – более плотное смыкание век и заведение глазных яблок вверх.

Варианты клинико-электроэнцефалографических коррелятов ЭМВ:

1. Закрывание глаз – возникновение диффузного разряда на ЭЭГ – синхронно появление ЭМВ – «классические» проявления ЭМВ;

2. Закрывание глаз + заведение глазных яблок вверх + трепетание век – далее диффузный разряд без ЭМВ;

3. Закрывание глаз + заведение глазных яблок вверх + трепетание век – далее диффузный разряд и синхронно ЭМВ;

4. Начало диффузного разряда синхронно трепетанию век без предшествующего окулографического коррелята – данный коррелят отмечается исключительно в состоянии пассивного бодрствования. При этом визуальный контроль показывает более плотное прикрывание глаз и заведение глазных яблок вверх, предшествующее эпилептическому приступу.

По нашему опыту и данным литературы, пациенты тщательно скрывают от окружающих свои ощущения, возникающие при навязчивых движениях глаз. В ряде случаев пациенты рассказывали о «приятных» ощущениях, чувстве оргазма или, наоборот, о неприятных ощущениях и насильственности движений глаз.

По нашему мнению, в развитии синдрома навязчивых движений глаз при ЭМВ могут играть роль разные механизмы – аутоиндукция приступов, привычные действия, обсессивно-компульсивные состояния, манерность. Тот факт, что большинство наблюдаемых нами пациентов с ЭМВ игнорировали просьбу врачей как-либо трактовать навязчивые движения глаз, наталкивает на мысль, что мы имеем дело с привычными действиями. Возможно, сходный механизм имеют случайные прикрывания глаз, встречающиеся чаще всего в дебюте ЭМВ. Одно из объяснений механизма навязчивых движений глаз при эпилепсии, ассоциированной с ЭМВ, можно представить следующим образом. Пациент с эпилепсией в какой-то момент, осознанно или нет, обнаруживает у себя способность при закрывании глаз получать удовлетворение. Это могут быть приятные ощущения, близкие к сексуальным, или ощущения релаксации. Для этого необходимо сочетание феномена ECS, эпилепсии и особых психоэмоциональных черт характера. Возможно, что часть пациентов с эпилепсией, находящихся в ремиссии, ранее получали такое же удовольствие от разрядов и от приступов, но не умели управлять этим; в период ремиссии они были лишены привычных разрядов. Далее постепенно привычка закрепляется. Можно предположить, что у части пациентов со временем не только эпилептиформные разряды или приступы вызывают удовлетворение (осознанное или нет), но и сами привычные движения глаз. Принципиально важно отметить, что при навязчивых движениях глаз мы имеем дело не с аутоиндукцией в чистом виде, а с моделью поведения, которая со временем, возможно, начинает носить обсессивно-компульсивный характер, или характер привычных движений. Подтверждением теории «привычных движений глаз» может являться значительное их учащение без синхронных эпилептиформных разрядов, которое мы нередко наблюда-

ли у наших пациентов с синдромом Дживонса, возникающее при блокировании эпилептиформной активности в ходе антиэпилептического лечения. Мы предлагаем называть данный симптомокомплекс «синдром навязчивых движений глаз, ассоциированный с эпилептическим миоклонусом век».

Наше исследование показало, что при синдромах, ассоциированных с ЭМВ, на фоне АЭП улучшение в отношении приступов возможно в 97,1%, при этом ремиссия достигается лишь в 61,8%. Это согласуется с результатами исследований других авторов, показавших, что эпилепсия с ЭМВ нередко резистентна к лечению [24]. При этом крайне важен возраст дебюта приступов и форма эпилепсии. По нашим данным, дебют симптоматической и криптогенной фокальных эпилепсий и синдрома Драве (наиболее резистентные формы) характерен в раннем детском возрасте, тогда как в более позднем возрасте преобладают идиопатические формы эпилепсии. В связи с этим можно сделать вывод о том, что с возрастом резистентность приступов снижается. Отмечается различная эффективность АЭП при лечении отдельных эпилептических синдромов, ассоциированных с ЭМВ. Высокий процент ремиссии наблюдался при следующих формах эпилепсии: ЮМЭ, ЮАЭ и ЭМА (в 100% случаев). В самых больших группах пациентов в нашем исследовании – синдром Дживонса и ИФЭ-ПГП были получены следующие результаты. В случаях идиопатической фокальной эпилепсии с псевдогенерализованными приступами ремиссия была достигнута в 66,7% случаев, снижение приступов на 50% и более – в 33,3%. При синдроме Дживонса купирование приступов наблюдалось в 60,0% случаев, улучшение на 50% – в 40,0%. У пациентов с криптогенной фокальной эпилепсией и феноменом вторичной билатеральной синхронизации блокирование приступов констатировалось в 33,3% случаев и снижение частоты пароксизмов – в 66,7%. Назначение АЭП пациентам с симптоматической фокальной эпилепсией с феноменом вторичной билатеральной синхронизации (ВБС) привело лишь к снижению частоты приступов, ремиссия не была достигнута. При тяжелой миоклонической эпилепсии младенчества ремиссии и значимого улучшения достигнуто не было.

На основании публикаций мировой литературы и собственного опыта авторов можно отметить, что ЭМВ и навязчивые движения глаз, ассоциированные с ним, могут встречаться при многих эпилептических синдромах. Пациенты с ЭМВ нередко резистентны к АЭП. Однако данный тип эпилептических приступов клинически мало заметен, и в большинстве случаев

выявляется впервые только при проведении видео-ЭЭГ-мониторинга. В связи с этим крайне важным, по нашему мнению, является регистрация эпилептического миоклонуса век и навязчивых движений глаз в ходе данного исследования. Мы предлагаем сценарий проведения видео-ЭЭГ-мониторинга для выявления ЭМВ и навязчивых движений глаз, успешно зарекомендовавший себя.

Сценарий проведения видео-ЭЭГ-мониторинга при эпилепсии с эпилептическим миоклонусом век:

- Тщательный сбор анамнеза;
 - При выявлении эпилептического миоклонуса век или появлении диффузных полипик-волновых разрядов в момент закрывания глаз на ЭЭГ обязательное уточнение анамнеза;
 - Важна совместная работа врачей и родителей – родители отмечают навязчивые движения глаз и помогают тестировать пациента;
 - Видеокадр должен максимально приближать лицо пациента. Однако существует возможность присоединения миоклонических приступов и сложных абсансов в ходе исследования, поэтому в кадр должна входить вся верхняя половина тела.
- Исследование в состоянии бодрствования*
- Проведение пробы «открытие-закрывание глаз»;
 - Ритмическая фотостимуляция в сочетании с пробой «отрывание-закрывание глаз»;
 - Состояние бодрствования после насильственного пробуждения (возможно после дневного сна);
 - Эмоциональная и интеллектуальная нагрузка (решение задач, чтение книг);
 - Создание ситуации, приводящей к скуке пациента;
 - Создание одиночества;
 - Особый контроль (как визуальный, так и электроэнцефалографический) за пациентами, находящимися в состоянии бодрствования, особенно в покое или скуке;
 - Тестирование уровня сознания в момент приступов.

Заключение

ЭМВ – редкий тип приступов, встречающийся как при генерализованных, так и при фокальных формах эпилепсии. ЭМВ часто сочетается с навязчивыми движениями глаз, которые требуют дифференциального диагноза с тиками и другими навязчивостями. Эффективность АЭП при лечении ЭМВ зависит от эпилептических синдромов, ассоциированных с ЭМВ.

Литература:

1. Карлов В. А., Андреева О. В. Стимулсенситивная эпилепсия. М., 2006; 114 с.
2. Карлов В. А., Овнатанов Б. С. Медиобазальные эпилептические очаги и абсансная активность на ЭЭГ. Журнал невропат., психиатр. 1987; 87 (6): 805-812.
3. Миронов М. Б. Эпилептический миоклонус век (лекция). Русский журнал детской неврологии. 2010; V (4): 29-38.
4. Мухин К. Ю. Идиопатическая фокальная эпилепсия с псевдогенерализованными приступами – особая форма эпилепсии в детском возрасте. Русский журнал детской неврологии. 2009; 4 (2): 3-19.
5. Мухин К. Ю., Петрухин А. С., Глухова Л. Ю. Эпилепсия. Атлас электро-клинической диагностики. 2004. М. 440 с.

6. Agathonikou A., Koutroumanidis M., Panayiotopoulos C. P. Fixation-off-sensitive epilepsy with absences and absence status: video-EEG documentation. *Neurology*. 1997 Jan; 48 (1): 231-4.
7. Appleton R. E., Panayiotopoulos C. P., Acomb B. A., Beirne M. Eyelid myoclonia with typical absences: an epilepsy syndrome. *J NeurolNeurosurg Psychiatry*. 1993; 56: 1312-6.
8. Berg A. T. Revised terminology and concepts for organization of the epilepsies: Report of the Commission on Classification and Terminology. *Epilepsy Res*. 2009; 70: 11-19.
9. Bianchi A. Italian League Against Epilepsy. Studies of concordance of syndromes in families with absence epilepsies. In: Duncan J, Panayiotopoulos CP, editors. Typical absence seizures and related epileptic syndromes. London. 1995: 328-37.
10. Dalla Bernardina B., Sgro V., Fontana E. et al. Eyelid myoclonia with absences. In: Beaumanoir A., Gastaut H., Naquet R., editors. Reflex seizures and reflex epilepsies. Geneve. 1989; 193-200.
11. Derby C. E., De Court R. A. Binnie C. D. Wilkins A. J. The self-induction of epileptic seizures by eye-closure. *Epilepsia*. 1980; 21: 31-42.
12. Dravet C., Bureau M., Guerrini R., Giraud N., Roger J. Severe myoclonic epilepsy in infants. In: Roger J., Dravet C., Bureau M., Dreifuss F. E., Perret A., Wolf P., editors. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. 2nd ed. London. 1992; 75-88.
13. Dravet C., Guerrini R. Dravet syndrome. London. 2011; P. 30.
14. Duncan J. S., Panayiotopoulos C. P. Eyelid myoclonia with absences. London. 1996.
15. Engel J. Jr. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2001; 42 (6): 796-803.
16. Ferrie C. D., Agathonikou A., Parker A., Robinson R. O., Panayiotopoulos C. P. The spectrum of childhood epilepsies with eyelid myoclonia. In: Duncan JS, Panayiotopoulos CP, editors. *Eyelid myoclonia with absences*. London. 1996; 39-48.
17. Ferrie C. D., Robinson R. O., Knott C., Panayiotopoulos C. P. Lamotrigine as an add-on drug in typical absence seizures. *Acta Neurol Scand*. 1995; 91: 200-2.
18. Giannakodimos S., Panayiotopoulos C. P. Eyelid myoclonia with absences in adults: a clinical and video-EEG study. *Epilepsia*. 1996; 37: 36-44.
19. Gigli G. L., Calia E., Luciani L. et al. Eye closure sensitivity without photosensitivity in juvenile myoclonic epilepsy: polysomnographic study of electroencephalographic epileptiform discharge rates. *Epilepsia*. 1991 Sep-Oct; 32 (5): 677-83.
20. Gobbi G., Bruno L., Mainetti S. et al. Eye closure seizures. In: Beaumanoir A, Gastaut H, Naquet R, editors. *Reflex seizures and reflex epilepsies*. Geneve. 1989; 181-91.
21. Jeavons P. M. Nosological problems of myoclonic epilepsies in childhood and adolescence. *Dev Med Child Neurol*. 1977; 19: 3-8.
22. Kent L., Blake A., Whitehouse W. Eyelid myoclonia with absences: phenomenology in children. *Seizure*. 1998 Jun; 7 (3): 193-9.
23. Massa R., de Saint-Martin A., Carcangiu R. et al. EEG criteria predictive of complicated evolution in idiopathic rolandic epilepsy. *Neurology*. 2001; 57 (6): 1071-1079.
24. Ming X., Kaplan P. W. Fixation-off and eyes closed catamenial generalized nonconvulsive status epilepticus with eyelid myoclonic jerks. *Epilepsia*. 1998 Jun; 39 (6): 664-8.
25. Panayiotopoulos C. P. Atlas of epilepsies. Springer. 2010.
26. Panayiotopoulos C. P., Agathonikou A., Koutroumanidis M. et al. Eyelid myoclonia with absences: the symptoms. In: Duncan JS, Panayiotopoulos CP, editors. *Eyelid myoclonia with absences*. London. 1996; 17-26.
27. Panayiotopoulos C. P., Giannakodimos S., Agathonikou A., Koutroumanidis M. Eyelid myoclonia is not a manoeuvre for self-induced seizures in eyelid myoclonia with absences. In: Duncan JS, Panayiotopoulos CP, editors. *Eyelid myoclonia with absences*. London. 1996: 93-106.
28. Panayiotopoulos CP. Absence epilepsies. In: Engel JJ, Pedley TA, editors. *Epilepsy: a comprehensive textbook*. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers. 1997; 2327-46.
29. Panayiotopoulos C. P. Conversion of photosensitive to scotosensitive epilepsy: report of a case. *Neurology*. 1979 Nov; 29 (11): 1550-4.
30. Parker A., Gardiner R. M., Panayiotopoulos C. P., Agathonikou A., Ferrie C. Observations on families of patients with eyelid myoclonia with absences. In: Duncan JS, Panayiotopoulos CP, editors. *Eyelid myoclonia with absences*. London. 1996; 107-14.
31. Scuderi C., Musumeci S. A., Ferri R., Calabrese G., Elia M. Eyelid myoclonia with absences in three subjects with mental retardation. *Neurol Sci*. 2000 Aug; 21 (4): 247-50.
32. Termine C., Rubboli G., Veggianti P. Eye-closure-triggered paroxysmal activity and cognitive impairment: a case report. *Epilepsia*. 2006; 47 (2): 115-8.
33. Veggianti P., Viri M., Lanzi G. Electrical status epilepticus on eye closure: a case report. *Neurophysiol Clin*. 1992 Sep; 22 (4): 281-6.
34. Wakamoto H., Nagao H., Manabe K., Kobayashi H., Hayashi M. Nonconvulsive status epilepticus in eyelid myoclonia with absences--evidence of provocation unrelated to photosensitivity. *Neuropediatrics*. 1999 Jun; 30 (3): 149-50.

References:

1. Karlov V. A., Andreeva O. V. Stimulus sensitive epilepsy [*Stimulussensitivnaya epilepsiya (in Russian)*]. Moscow. 2006; 114 s.
2. Karlov V. A., Ovnatanov B. S. *Zhurnal nevropat, psikhiatr*. 1987; 87 (6): 805-812.
3. Mironov M. B. *Russkii zhurnal detskoi nevrologii*. 2010; V (4): 29-38.
4. Mukhin K. Yu. *Russkii zhurnal detskoi nevrologii*. 2009; 4 (2): 3-19.
5. Mukhin K. Yu., Petrukhin A. S., Glukhova L. Yu. Epilepsy. Atlas Electrical clinical diagnostics [*Epilepsiya. Atlas elektroklinicheskoi diagnostiki (in Russian)*]. Moscow. 2004; 440 s.
6. Agathonikou A., Koutroumanidis M., Panayiotopoulos C. P. Fixation-off-sensitive epilepsy with absences and absence status: video-EEG documentation. *Neurology*. 1997 Jan; 48 (1): 231-4.
7. Appleton R. E., Panayiotopoulos C. P., Acomb B. A., Beirne M. Eyelid myoclonia with typical absences: an epilepsy syndrome. *J NeurolNeurosurg Psychiatry*. 1993; 56: 1312-6.
8. Berg A. T. Revised terminology and concepts for organization of the epilepsies: Report of the Commission on Classification and Terminology. *Epilepsy Res*. 2009; 70: 11-19.
9. Bianchi A. Italian League Against Epilepsy. Studies of concordance of syndromes in families with absence epilepsies. In: Duncan J, Panayiotopoulos CP, editors. Typical absence seizures and related epileptic syndromes. London. 1995: 328-37.
10. Dalla Bernardina B., Sgro V., Fontana E. et al. Eyelid myoclonia with absences. In: Beaumanoir A., Gastaut H., Naquet R., editors. Reflex seizures and reflex epilepsies. Geneve. 1989; 193-200.
11. Derby C. E., De Court R. A. Binnie C. D. Wilkins A. J. The self-induction of epileptic seizures by eye-closure. *Epilepsia*. 1980; 21: 31-42.
12. Dravet C., Bureau M., Guerrini R., Giraud N., Roger J. Severe myoclonic epilepsy in infants. In: Roger J., Dravet C., Bureau M., Dreifuss F. E., Perret A., Wolf P., editors. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. 2nd ed. London. 1992; 75-88.
13. Dravet C., Guerrini R. Dravet syndrome. London. 2011; P. 30.
14. Duncan J. S., Panayiotopoulos C. P. Eyelid myoclonia with absences. London. 1996.
15. Engel J. Jr. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2001; 42 (6): 796-803.
16. Ferrie C. D., Agathonikou A., Parker A., Robinson R. O., Panayiotopoulos C. P. The spectrum of childhood epilepsies with eyelid myoclonia. In: Duncan JS, Panayiotopoulos CP, editors. *Eyelid myoclonia with absences*. London. 1996; 39-48.
17. Ferrie C. D., Robinson R. O., Knott C., Panayiotopoulos C. P. Lamotrigine as an add-on drug in typical absence seizures. *Acta Neurol Scand*. 1995; 91: 200-2.
18. Giannakodimos S., Panayiotopoulos C. P. Eyelid myoclonia with absences in adults: a clinical and video-EEG study. *Epilepsia*. 1996; 37: 36-44.
19. Gigli G. L., Calia E., Luciani L. et al. Eye closure sensitivity without photosensitivity in juvenile myoclonic epilepsy: polysomnographic study of electroencephalographic epileptiform

- discharge rates. *Epilepsia*. 1991 Sep-Oct; 32 (5): 677-83.
20. Gobbi G., Bruno L., Mainetti S. et al. Eye closure seizures. In: Beaumanoir A, Gastaut H, Naquet R, editors. Reflex seizures and reflex epilepsies. Geneva. 1989; 181-91.
 21. Jeavons P.M. Nosological problems of myoclonic epilepsies in childhood and adolescence. *Dev Med Child Neurol*. 1977; 19: 3-8.
 22. Kent L., Blake A., Whitehouse W. Eyelid myoclonia with absences: phenomenology in children. *Seizure*. 1998 Jun; 7 (3): 193-9.
 23. Massa R., de Saint-Martin A., Carcangiu R. et al. EEG criteria predictive of complicated evolution in idiopathic rolandic epilepsy. *Neurology*. 2001; 57 (6): 1071-1079.
 24. Ming X., Kaplan P.W. Fixation-off and eyes closed catamenial generalized nonconvulsive status epilepticus with eyelid myoclonic jerks. *Epilepsia*. 1998 Jun; 39 (6): 664-8.
 25. Panayiotopoulos C.P. Atlas of epilepsies. Springer. 2010.
 26. Panayiotopoulos C.P., Agathonikou A., Koutroumanidis M. et al. Eyelid myoclonia with absences: the symptoms. In: Duncan JS, Panayiotopoulos CP, editors. Eyelid myoclonia with absences. London. 1996; 17-26.
 27. Panayiotopoulos C.P., Giannakodimos S., Agathonikou A., Koutroumanidis M. Eyelid myoclonia is not a manoeuvre for self-induced seizures in eyelid myoclonia with absences. In: Duncan JS, Panayiotopoulos CP, editors. Eyelid myoclonia with absences. London. 1996; 93-106.
 28. Panayiotopoulos CP. Absence epilepsies. In: Engel JJ, Pedley TA, editors. *Epilepsy: a comprehensive textbook*. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers. 1997; 2327-46.
 29. Panayiotopoulos C.P. Conversion of photosensitive to scotosensitive epilepsy: report of a case. *Neurology*. 1979 Nov; 29 (11): 1550-4.
 30. Parker A., Gardiner R. M., Panayiotopoulos C.P., Agathonikou A., Ferrie C. Observations on families of patients with eyelid myoclonia with absences. In: Duncan JS, Panayiotopoulos CP, editors. Eyelid myoclonia with absences. London. 1996; 107-14.
 31. Scuderi C., Musumeci S.A., Ferri R., Calabrese G., Elia M. Eyelid myoclonia with absences in three subjects with mental retardation. *Neurol Sci*. 2000 Aug; 21 (4): 247-50.
 32. Termine C., Rubboli G., Veggiotti P. Eye-closure-triggered paroxysmal activity and cognitive impairment: a case report. *Epilepsia*. 2006; 47 (2): 115-8.
 33. Veggiotti P., Viri M., Lanzi G. Electrical status epilepticus on eye closure: a case report. *Neurophysiol Clin*. 1992 Sep; 22 (4): 281-6.
 34. Wakamoto H., Nagao H., Manabe K., Kobayashi H., Hayashi M. Nonconvulsive status epilepticus in eyelid myoclonia with absences--evidence of provocation unrelated to photosensitivity. *Neuropediatrics*. 1999 Jun; 30 (3): 149-50.

Сведения об авторах:

Миронов Михаил Борисович – к.м.н., доцент кафедры клинической физиологии и функциональной диагностики ФГБОУ ДПО «Институт повышения квалификации Федерального медико-биологического агентства» (ФГБОУ ДПО ИПК ФМБА России). Адрес: Волоколамское шоссе, д. 91, Москва, Россия, 125371. E-mail: mironovmb@mail.ru.

Бобылова Мария Юрьевна – к.м.н., врач-невролог Института детской неврологии и эпилепсии имени Свт. Луки. Адрес: Борисовские пруды, д. 13, корп. 2, Москва, Россия, 115211.

Абрамов Михаил Олегович – врач-невролог Института детской неврологии и эпилепсии имени Свт. Луки. Адрес: Борисовские пруды, д. 13, корп. 2, Москва, Россия, 115211.

Красильщикова Татьяна Михайловна – ассистент кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики педиатрического факультета ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России. Адрес: ул. Островитянова, д. 1, Москва, Россия, 117997.

Заваденко Александра Николаевна – к.м.н., невролог, ассистент кафедры неонатологии Российского Научного исследовательского Университета им. Пирогова. Адрес: ул. Островитянова, д. 1, Москва, Россия, 117997. Тел.: +7(495)6950229. E-mail: aleks.zavadenko@gmail.com.

Щедеркина Инна Олеговна – к.м.н., невролог, заведующая неврологическим кабинетом для детей с органическим поражением ЦНС и нарушением психики консультативного центра Морозовской детской городской клинической больницы, доцент кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики педиатрического факультета Российского Научного исследовательского Университета им. Пирогова. Адрес: 4-й Добрынинский пер., 1/9, Москва, Россия, 119037. E-mail: schederkina@mail.ru.

Петрухин Андрей Сергеевич – д.м.н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики лечебного факультета ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова. Адрес: ул. Островитянова, д. 1, Москва, Россия, 117997.

About the authors:

Mironov Mikhail Borisovich – MD, assistant of the Clinical Physiology and Functional Diagnostics Department of Training Institute of the Federal Medical and Biological Agency. Address: Volokolamskoe shosse, 91, Moscow, Russia, 125371. Tel.: +7(926)2452803. E-mail: mironovmb@mail.ru.

Bobylova Mariya Yurevna – MD, neurologist Institute of Pediatric Neurology and Epilepsy name St. Luke. Address: Borisovskie prudy, d. 13, bldg. 2, Moscow, Russia, 115211.

Abramov Mikhail Olegov – neurologist Institute of Pediatric Neurology and Epilepsy name St. Luke. Address: Borisovskie prudy, d. 13, bldg. 2, Moscow, Russia, 115211.

Krasilshchikova Tatyana Mikhailovna – assistant professor of neurology, neurosurgery and medical genetics, Faculty of Pediatrics Pirogov Russian National Research Medical University. Address: ul. Ostrovityanova, d. 1, Moscow, Russia, 117997.

Zavadenko Aleksandra Nikolaevna – PhD, neurologist, assistant of the Neonatology Department, Pirogov Russian National Research Medical University. Address: ul. Ostrovityanova, 1, Moscow, Russia, 117997. Tel.: +7(495)6950229. E-mail: aleks.zavadenko@gmail.com.

Shchederkina Inna Olegovna – PhD, neurologist, head of neurological Cabinet for children with organic CNS and Mental Disorders Advisory Center Morozov Children's Clinical Hospital, docent, Neurology, Neurosurgery and Medical Genetics Department, Pirogov Russian National Research Medical University. Address: 4 Dobrininsky per., 1/9, Moscow, Russia, 119037. E-mail: schederkina@mail.ru.

Petrukhin Andrey Sergeevich – professor of neurology, neurosurgery and medical genetics, Faculty of medical, The Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov of the Ministry of Health of the Russian Federation. Address: ul. Ostrovityanova, 1, Moscow, Russia, 117997.