

# ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ НЕГАТИВНЫЙ МИОКЛОНУС

Мухин К.Ю., Миронов М.Б., Кваскова Н.Е., Какаулина В.С.,  
Кузьмич Г.В., Глухова Л.Ю., Чадаев В.А., Боровиков К.С.

*Кафедра неврологии и эпилептологии ФУВ ГОУ ВПО РГМУ им. Н.И. Пирогова Росздрава  
Институт детской неврологии и эпилепсии имени Святителя Луки*

**Резюме:** с целью изучения анамнестических, клинико-электроэнцефалографических и нейровизуализационных особенностей пациентов с эпилептическим негативным миоклонусом (ЭНМ) с 1999 по 2010 гг. было обследовано 1118 пациентов с установленным диагнозом эпилепсии с дебютом приступов от первых суток жизни до 18 лет. Всем пациентам было проведено клиническое обследование неврологом и рутинное ЭЭГ-исследование; также во всех случаях проводился продолженный видео-ЭЭГ-мониторинг с включением поверхностного миографического электрода. На основании полученных данных был выполнен анализ структуры форм эпилепсии, ассоциированных с ЭНМ, подкрепленный данными нейровизуализации и результатами терапии. Так, наиболее эффективной схемой АЭП в лечении пациентов с ЭНМ была комбинация производных вальпроевой кислоты с этосуксимидом, в то время, как при использовании карбамазепина или окскарбазепина, часто отмечалась аггравация приступов ЭНМ или появление их de novo. Исследование показало, что появление в клинической картине ЭНМ должно настораживать врачей в плане серьезного прогноза в отношении купирования приступов, и возможного наличия нарушений когнитивных функций. Характерной особенностью различных форм эпилепсии, ассоциированных с ЭНМ, является преимущественно ранний дебют приступов.

**Ключевые слова:** эпилепсия, эпилептический негативный миоклонус, видео-ЭЭГ мониторинг, эпилептическая энцефалопатия, ДЭПД

**Э**пилептический негативный миоклонус (ЭНМ) – один из редких типов эпилептических приступов у детей. Определяется как внезапное резкое прерывание тонической мышечной активности, совпадающее по времени с эпилептиформными разрядами на ЭЭГ без предшествующего миоклонического компонента (Guerrini R. и соавт., 1993; Tassinari C. A. и соавт., 1995).

Периоды ингибирования мышечной активности, связанные со спайками на электроэнцефалограмме (ЭЭГ), впервые были обнаружены Tassinari и соавт. в 1968 г. (Tassinari и соавт., 1968). Основной клинической особенностью ЭНМ является внезапная мышечная атония по градиенту силы тяжести (Мухин К. Ю. и соавт., 2000; Dalla Bernardina и соавт., 1989). Клинические проявления могут быть как унилатеральными, так и билатеральными (Tassinari C. A. и соавт., 1995).

Выявление эпилептического негативного миоклонуса требует обязательной регистрации клинико-электроэнцефалографического коррелята – эпизода снижения мышечного тонуса, возникающий в момент эпилептиформного разряда (Tassinari C. A. и соавт., 1995). Следует иметь в виду, что в некоторых случаях клинические проявления эпилептического негативного миоклонуса могут быть весьма умеренными или практически незаметными, что затрудняет диагностику данного типа приступов.

**Цель исследования:** изучение анамнестических, клинико-электроэнцефалографических и нейровизуализационных особенностей пациентов с эпилептическим негативным миоклонусом.

## Материалы и методы

В исследование вошли 1118 пациентов с установленным диагнозом эпилепсии с дебютом приступов от первых суток жизни до 18 лет. Пациенты наблюдались в Институте детской неврологии и эпилепсии с 1999 по 2010 гг.

Из 1118 пациентов в 39 случаях выявлен эпилептический негативный миоклонус, что составило 3,5% от общей группы пациентов с эпилепсией. Во всех случаях ЭНМ зарегистрирован при проведении продолженного видео-ЭЭГ мониторинга. Возраст пациентов с ЭНМ варьировал от 3 до 22 лет.

Исследование проводилось на клинических базах кафедры неврологии и эпилептологии ФУВ ГОУ ВПО РГМУ им. Н. И. Пирогова и на базе Института детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки.

Диагностика эпилептических синдромов базировалась согласно критериям международной класси-

фикации эпилепсий, эпилептических синдромов и схожих заболеваний (1989 г.), а также на основании доклада комиссии ILAE по классификации и терминологии (2001 г.).

Всем пациентам было проведено клиническое обследование неврологом и рутинное ЭЭГ-исследование; также во всех случаях проводился продолженный видео-ЭЭГ-мониторинг с включением поверхностного миографического электрода. Это позволило записать синхронно электроэнцефалограмму, электромиограмму и видео в момент негативного миоклонуса для уточнения характера пароксизмов. Всем больным было проведено КТ или МРТ исследование.

## Результаты

Среди обследованных нами больных с ЭНМ отмечалось значительное преобладание в группе пациентов мужского пола (59% случаев против 41%).

Представляет интерес анализ структуры форм эпилепсии, ассоциированных с ЭНМ (таблица 1). Наиболее часто выявлялись симптоматические/вероятно симптоматические фокальные/мультифокальные эпилепсии – в 13 случаях; синдром псевдоленнокса – 9 пациентов; фокальная эпилепсия детского воз-

раста со структурными изменениями в мозге и доброкачественными эпилептиформными паттернами на ЭЭГ (ФЭДСИМ-ДЭПД) – 9 пациентов. Самой многочисленной оказалась группа пациентов с различными формами эпилептических энцефалопатий детского возраста, ассоциированных с доброкачественными эпилептиформными паттернами детского возраста (ДЭПД) (включая синдромы псевдоленнокса, Ландау-Клеффнера, электрического эпилептического статуса медленного сна) – 14 пациентов. При этом в 11 случаях отмечена трансформация роландической эпилепсии в эпилептические энцефалопатии детского возраста, ассоциированные с ДЭПД. Идиопатическая фокальная эпилепсия с псевдогенерализованными приступами отмечена в 1 случае.

**Дебют приступов.** Дебют эпилепсии в группе пациентов с ЭНМ отмечался в широком возрастном диапазоне от 1-го месяца жизни до 12 лет (рис. 2). Самый ранний дебют наблюдался у 3 пациентов в период первого месяца жизни. Наиболее поздний возраст начала эпилепсии – в 12 лет. После 12-и лет возникновение впервые эпилепсии с ЭНМ не наблюдалось. Наиболее часто начало заболевания констатировалось в первые три года жизни (24 пациента): на первом году жизни – в 10 случаях; в возрасте 2-х лет – в

| Форма эпилепсии (количество пациентов)               |    | Нейровизуализация (количество пациентов)                                             |    |
|------------------------------------------------------|----|--------------------------------------------------------------------------------------|----|
| Болезнь Унферрихта-Лундборга                         | 1  | Диффузные атрофические изменения                                                     | 1  |
| Болезнь Лафора                                       | 1  | Норма                                                                                | 1  |
| ИФЭ-ПГП                                              | 1  | Норма                                                                                | 1  |
| Вероятно симптоматическая фокальная эпилепсия        | 2  | Норма                                                                                | 2  |
| Симптоматическая фокальная/мультифокальная эпилепсия | 11 | Пахигирия                                                                            | 2  |
|                                                      |    | Диффузная пахигирия – лиссэнцефалия                                                  | 1  |
|                                                      |    | Комплекс туберозного склероза                                                        | 1  |
|                                                      |    | Порэнцефалическая киста                                                              | 1  |
|                                                      |    | Очаговая атрофия лобно-височной области                                              | 2  |
|                                                      |    | Глиоз теменной доли                                                                  | 1  |
|                                                      |    | Постгеморрагическая киста                                                            | 1  |
|                                                      |    | Диффузные атрофические изменения перинатального генеза + гипоплазия мозолистого тела | 2  |
| ФЭДСИМ-ДЭПД                                          | 9  | Диффузные атрофические изменения + зоны перивентрикулярной лейкомаляции              | 5  |
|                                                      |    | Пахигирия                                                                            | 1  |
|                                                      |    | ФКД лобно-теменной области                                                           | 1  |
|                                                      |    | Субэпендимальные кисты                                                               | 2  |
| Синдром Ландау-Клеффнера                             | 3  | Норма                                                                                | 2  |
|                                                      |    | ФКД левой теменной доли                                                              | 1  |
| Синдром псевдо-Леннокса                              | 9  | Норма                                                                                | 7  |
|                                                      |    | ФКД височной доли                                                                    | 1  |
|                                                      |    | Расширение височного рога бокового желудочка                                         | 1  |
| Синдром электрического статуса медленного сна        | 2  | Норма                                                                                | 1  |
|                                                      |    | ФКД лобной доли                                                                      | 1  |
| Всего                                                | 39 |                                                                                      | 39 |

**Таблица 1.** Формы эпилепсии, ассоциированные с ЭНМ и результаты нейровизуализации.

ИФЭ-ПГП – идиопатическая фокальная эпилепсия с псевдогенерализованными приступами

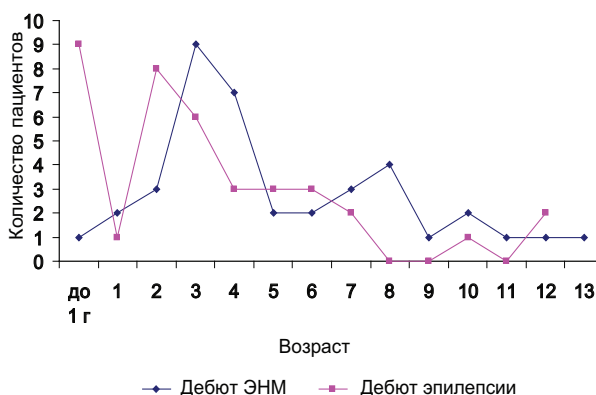
ФЭДСИМ-ДЭПД – фокальная эпилепсия детского возраста со структурными изменениями в мозге и доброкачественными эпилептиформными паттернами на ЭЭГ

ФКД – фокальная корковая дисплазия.

8 случаях; в 3 года – в 6 случаях. В возрастном интервале от 4 до 7 лет дебют эпилепсии наблюдался у 11 пациентов. С 10 до 12 лет эпилепсия возникала только в 3-х случаях, причем в двух случаях позднего дебюта (в 12 лет) верифицированы формы прогрессирующих миоклонических эпилепсий.

Следует отметить, что только в трех случаях среди пациентов нашей группы эпилепсия дебютировала с эпилептического негативного миоклонуса. Среди других типов приступов в дебюте наиболее часто отмечались гемиконвульсивные приступы – в 14 случаях, вторично-генерализованные судорожные – в 8 случаях, фокальные моторные – в 5 случаях. Реже встречались такие типы приступов, как атипичные абсансы, тонические эпилептические спазмы, фебрильные судороги, генерализованные судорожные приступы – по 2 случая, соответственно; у одного пациента дебют эпилепсии отмечался с появления атонических приступов.

Возраст дебюта эпилептического негативного миоклонуса варьировал от 9 месяцев до 13 лет, и в среднем составил 5,5 лет. Отмечено два пика возникновения негативного миоклонуса – наибольший отмечался в возрасте от 2 до 4 лет, а также в 7-8 лет (рис. 1). Наиболее ранний дебют негативного миоклонуса отмечался при симптоматических формах эпилепсии, и в возрастной категории детей первых трех лет жизни симптоматические формы эпилепсии отмечались у 10 пациентов из 15. В возрасте от четырех до пяти лет негативный миоклонус дебютировал у детей с синдромом псевдоленнокса в 5 случаях из 9. ЭНМ при синдроме Ландау-Клеффнера дебютировал в возрасте 6-8 лет. Негативный миоклонус при ФЭДСИМ-ДЭПД одинаково часто дебютировал во всех возрастных группах. Наиболее поздний дебют негативного миоклонуса наблюдался при прогрессирующих миоклонических эпилепсиях: при болезни Лафора – в 12 лет, при болезни Унферрихта-Лундборга – в 13 лет.

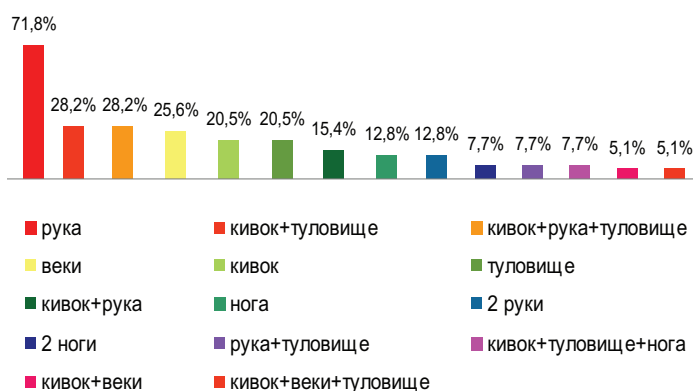


**Рисунок 1.** Возраст дебюта эпилепсии и эпилептического негативного миоклонуса.

Важно отметить, что родители не всегда замечали приступы эпилептического негативного миоклонуса, и у 12 пациентов (31%) этот вид приступов впервые был выявлен при проведении видео-ЭЭГ-мониторинга.

У всех пациентов эпилептический негативный миоклонус был верифицирован при проведении видео-ЭЭГ-мониторинга. С целью выявления эпилептического негативного миоклонуса все пациенты проходили тестирование в пробе Баре; также проводилась проба с длительным ортостатическим положением пациента и сменой положения пациента из вертикального в горизонтальное. Это позволяло выявить скрытый, не заметный в лежачем положении, эпилептический негативный миоклонус, а также дифференцировать негативный миоклонус от активного.

Клинически приступы ЭНМ характеризовались внезапным снижением мышечного тонуса и появлением атонии по градиенту силы тяжести в различных группах мышц. Нам удалось выделить 14 фенотипов ЭНМ в зависимости от степени вовлечения скелетной мускулатуры (рис. 2). При этом у большинства пациентов разнообразность эпилептического негативного миоклонуса значительно варьировала и составляла от 1 до 7 видов у одного пациента. Наиболее часто встречался ЭНМ одной из верхних конечностей (у 28 пациентов – 71,8 %), клинически проявлявшийся внезапным опусканием руки, преимущественно предплечья под действием силы тяжести в пробе Баре, выпадением предметов из рук. У 11 пациентов (28,2%) отмечалось сочетание ЭНМ в мышцах шеи и туловища, клинически проявлявшееся кивком и «заваливанием» туловища под действием силы тяжести. У 11 пациентов (28,2%) наряду с мускулатурой шеи в процесс вовлекались мышцы руки и туловища. Также часто выявлялся эпилептический негативный миоклонус, затрагивающий мышцы шеи (у 8 пациентов – 20,5%), клинически выражавшийся короткими пассивными кивками вперед или ретропульсивным

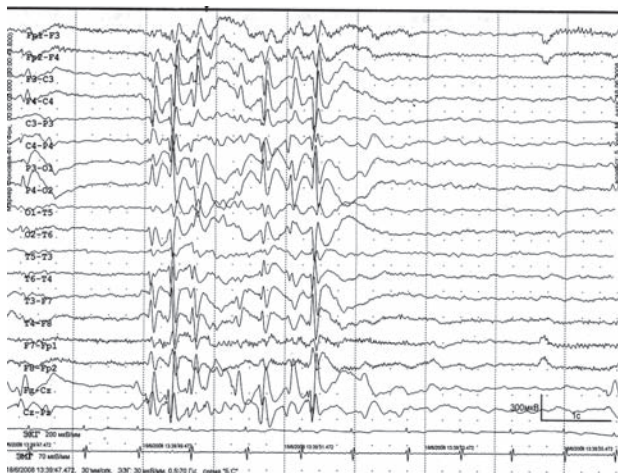


**Рисунок 2.** Клинические проявления эпилептического негативного миоклонуса.

запрокидыванием или легким наклоном головы в сторону (в зависимости от занимаемой позы в момент приступа). У 10 пациентов (25,5%) эпилептический негативный миоклонус затрагивал периорбитальную мускулатуру, что клинически проявлялось эпизодами опускания век. Следует отметить, что приступы падений отмечались у 11 пациентов (28,2%). Как правило, падению предшествовал распространенный эпилептический негативный миоклонус, быстро, но последовательно затрагивающий мышцы шеи, туловища и конечностей, что четко регистрировалось при проведении видео-ЭЭГ-мониторинга. Уровень сознания во время приступов эпилептического негативного миоклонуса у всех пациентов был не изменен. Другие клинические фенотипы ЭНМ встречались значительно реже (рис. 2).

## ЭЭГ-паттерны ЭНМ и интериктальная эпилептиформная активность

Синхронно с эпилептическим негативным миокло-  
нусом регистрировались следующие эпилептиформ-  
ные изменения на ЭЭГ: диффузные разряды ком-  
плексов «острая-медленная волна» различной сте-  
пени синхронизации с региональным началом и ам-  
плитудным акцентом, преимущественно в  
лобно-центрально-теменных отведениях у 24 паци-  
ентов (61,6% случаев); билатерально-асинхронные  
пик-волновые разряды, склонные к диффузному  
распространению, преимущественно центрально-  
теменно-височной локализации с амплитудным пре-  
обладанием по электродам одного полушария – в 7  
случаях (17,9%); латерализованные разряды ком-  
плексов «острая-медленная волна» с амплитудным



### Рисунок 3.

Пациент В.Н., 5 лет.

Диагноз: синдром псевдо-Леннокса

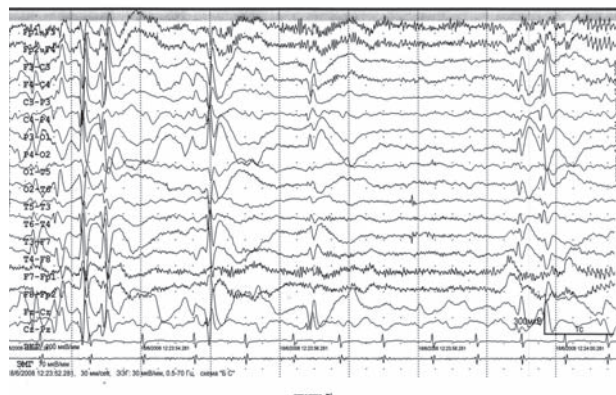
Эпилептический негативный миоклонус возникал синхронно с диффузными билатерально-асинхронными разрядами комплексов острая-медленная волна (стрелками показана синхронизация).

преобладанием в центрально-височно-лобных отведениях в 7 (17,9%), и только в одном случае (2,6%) – региональная эпилептиформная активность «острая-медленная волна», локализованная в центрально-теменно-височно-лобной области со склонностью к диффузному распространению по механизму вторичной билатеральной синхронизации (ВБС) (рис. 3).

В межприступном периоде эпилептиформная активность регистрировалась в 100% случаев и была представлена следующими вариантами: региональными, мультирегиональными, латерализованными, диффузными эпилептиформными разрядами. По морфологии комплексы «острая-медленная волна» у 25 пациентов (64,1%) соответствовали ДЭПД. В 29 случаях (74,3%) на ЭЭГ регистрировалось сочетание мультирегиональных и диффузных разрядов (рис. 4).

## Другие типы приступов

Эпилептический негативный миоклонус в качестве единственного типа приступов в клинической картине не отмечался ни в одном случае. При анализе анамнестических данных было выявлено 13 различных типов приступов, ассоциированных с ЭНМ (табл. 2). У 4 пациентов кроме ЭНМ наблюдался только один тип приступов. В остальных случаях в «разгар» заболевания регистрировались три и более разных типов приступов. Наиболее часто ЭНМ ассоциировался с гемиклоническими приступами (19 пациентов), атипичными абсансами (18 случаев) и вторично-генерализованными судорожными пароксизмами (16 случаев). Другие типы приступов встречались значительно реже – тонические приступы, включая



**Рисунок 4.**

Пациент В.Н., 5 лет.

Диагноз: синдром псевдо-Леннокса.

В состоянии бодрствования регистрируются диффузные разряды доброкачественных эпилептиформных паттернов детства (ДЭПД) высокой амплитуды, имеющие следующие особенности: региональное начало в правой центральной (центрально-теменной, а в ряде случаев – в центрально-теменно-височной) области с мгновенным билатерально-асинхронным распространением на гомологичные отделы контралатерального полушария и далее – диффузно.

| Типы приступов                                     | Кол-во пациентов | Примечание                                   |
|----------------------------------------------------|------------------|----------------------------------------------|
| Гемиконвульсивные                                  | 19               |                                              |
| Атипичные абсансы                                  | 18               |                                              |
| ВГСП                                               | 16               |                                              |
| Тонические приступы, включая эпилептические спазмы | 6                |                                              |
| Атонические                                        | 4                |                                              |
| Миоклонические приступы                            | 5                |                                              |
| Фокальный миоклонус                                | 4                |                                              |
| Эпилептическая аура                                | 3                | 1 болевая<br>1 сенсомоторная<br>1 зрительная |
| Тормозные приступы                                 | 3                |                                              |
| Фокальные окципитальные версивные                  | 2                |                                              |
| Фокальные моторные                                 | 2                |                                              |
| Генерализованные судорожные                        | 1                |                                              |
| Височные синкопы                                   | 1                |                                              |

**Таблица 2.** Типы приступов, ассоциированные с ЭНМ.

\* у одного пациента может быть сочетание различных типов приступов

эпилептические спазмы – в 6 случаях; миоклонические приступы – в 5 случаях; фокальный корковый миоклонус – в 4 случаях; эпилептическая аура и тормозные приступы – по 3 случая; фокальные моторные и окципитальные версивные и вегетативные приступы – по 2 пациента. Генерализованные (по описанию родителей) судорожные приступы и височные синкопы отмечались по одному случаю соответственно (табл. 2).

## Нейровизуализация

При проведении нейровизуализации в 14 случаях не отмечено значимых изменений в головном мозге (преимущественно при ИФЗ-ПГП, болезни Лафора, синдроме псевдоленнокса). У 25 пациентов выявлены различные локальные или диффузные изменения в головном мозге различного генеза (Табл. 1). Наиболее часто констатировались признаки перинатальной гипоксически-ишемической энцефалопатии, а также различные кортикальные дисплазии. В 100% случаев структурные нарушения мозга выявлялись в группах пациентов с симптоматической фокальной эпилепсией и при синдроме ФЭДСИМ-ДЭПД.

## Терапия

При назначении антиэпилептической терапии как в монотерапии, так и в политерапии в различных комбинациях полная ремиссия всех типов приступов была достигнута лишь в 15 случаях (38,5%). Снижение частоты приступов на фоне АЭП наблюдалось у 18 пациентов (46,2%). Резистентность к АЭП отмече-

на в 6 случаях (15,3%). Только в одном случае при назначении монотерапии вальпроатами (Конвулекс-ретард) отмечена ремиссия. Наиболее эффективной схемой АЭП в лечении пациентов с ЭНМ была комбинация производных вальпроовой кислоты с этосуксимидом (Суксилеп, Петнидан), на фоне которой была достигнута ремиссия у 7 пациентов из 11, что составило 63,6%. Также эффективными показали себя следующие комбинации АЭП: вальпроаты+топирамат, вальпроаты+ламотриджин, вальпроаты+сультим. В 12 случаях изначально пациентам назначались препараты группы карбамазепина или окскарбазепина, из них в 10 случаях (в 83,3%) отмечена аггравация приступов ЭНМ или появление их de novo.

## Обсуждение

Наше исследование показало, что появление в клинической картине эпилептического негативного миоклонуса должно настораживать врачей в плане серьезного прогноза в отношении купирования приступов, и возможного наличия нарушений когнитивных функций у пациентов. ЭНМ может возникать как при идиопатических, так и при симптоматических/криптогенных формах эпилепсии (Tassinari и соавт., 1995). В группе идиопатических эпилепсий он обычно наблюдается у детей с атипичной фокальной эпилепсией детского возраста (синдром псевдоленнокса), которая, как известно, отличается резистентностью и когнитивными нарушениями (Dalla Bernardina и соавт., 1989; Tassinari и соавт., 1995; Capovilla и соавт., 2000). В детском возрасте ЭНМ также может наблюдаться при синдроме Ландау-Клеффнера, эпилептической энцефалопатии с электрическим эпилептическим статусом медленного сна, а также при идиопатической фокальной эпилепсии с псевдогенерализованными приступами и фокальной эпилепсией детского возраста со структурными изменениями в мозге и доброкачественными эпилептиформными паттернами на ЭЭГ (Мухин К.Ю. и соавт., 2000; Мухин К.Ю., 2009; Мухин и соавт., 2010; Tassinari и соавт., 2002). ЭНМ может возникать при симптоматических фокальных формах эпилепсии с феноменом вторичной билатеральной синхронизации на ЭЭГ, чаще при лобной локализации очага (Карлов В. А. и соавт., 1987; Мухин К. Ю. и соавт., 2006). К этиологическим факторам возникновения симптоматических форм эпилепсии с ЭНМ относят в том числе и митохондриальные болезни, последствие перинатальной гипоксически-ишемической энцефалопатии, сосудистые мальформации, прогрессирующие миоклонус-эпилепсии (прежде всего – болезнь Лафора и нейрональные цероидные липофусцинозы), фокальные корковые дисплазии (Werhahn K. J., Noachtar S., 2000; Nabbut R., Dulac O., 2003). Описаны кортикальные мальформации, ассоциированные с фокальным ЭНМ (Guerrini и соавт., 1993; Guzzetta F. и соавт., 2002; Tassinari и соавт., 1995).

Исследование показало, что характерной особенностью различных форм эпилепсии, ассоциированных с ЭНМ, является преимущественно ранний дебют приступов. При этом в подавляющем большинстве случаев ЭНМ появлялся в клинической картине позже. Данное обстоятельство может приводить к ошибочной диагностике и неправильному назначению АЭП, особенно карбамазепина, в случае дебюта заболевания с фокальных приступов. Наши результаты, а также публикации других авторов, показывают, что ЭНМ наиболее часто присоединяется к гемиклоническим и вторично-генерализованным судорожным приступам (Guzzetta и соавт., 2002), то есть к «классическим» фокальным приступам. Базовыми препаратами в лечении фокальных форм эпилепсии традиционно являются карбамазепин или окскарбазепин. Однако назначение указанных АЭП пациентам нашей группы привело к аггравации или появлению эпилептического негативного миоклонуса *de novo* в 83,3% случаев! Наше наблюдение согласуется с публикациями, показавшими возможность аггравации приступов ЭНМ препаратами группы карбамазепина (Зенков, 2005; Nanba Y, и соавт., 1999; Hahn A. и соавт., 2004; Parmeggiani L и соавт., 2004). Наиболее эффективной схемой АЭП в лечении пациентов с ЭНМ была комбинация производных вальпроевой кислоты с этосуксимидом, на фоне которой была достигнута ремиссия в 63,6% случаев. Высокая эффективность сукцинимидов в отношении ЭНМ

была отмечена и в других публикациях (Мухин К. Ю. и соавт., 2006; Oguni H и соавт., 1998; Capovilla G и соавт., 1999).

Важно отметить, что у одного и того же пациента степень выраженности негативного миоклонуса из приступа в приступ может варьировать (Tassinari и соавт., 1995). В ходе нашего исследования было выявлено 14 клинических фенотипов ЭНМ, при этом у одного пациента возможно наличие до 7 разновидностей ЭНМ, что может значительно затруднять визуальную оценку без электро-клинического подтверждения при видео-ЭЭГ-мониторинге.

Тот факт, что эпилептический негативный миоклонус часто наблюдается при эпилептических энцефалопатиях, симптоматических фокальных эпилепсиях с феноменом вторичной билатеральной синхронизации диктует необходимость максимально тщательного углубленного обследования пациентов. Обследование должно включать продолженный ВЭМ по специальному сценарию в динамике, МРТ головного мозга, генетическое консультирование. В связи с высоким процентом аггравации приступов ЭНМ следует ограничить назначение препаратов группы карбамазепина. В ряде случаев отмена карбамазепина может приводить к существенному сокращению частоты приступов ЭНМ, даже без изменения режима приема других АЭП.

## Литература:

- Зенков Л. Р. Утяжеление течения эпилепсии, связанное с противосудорожной фармакотерапией. Журнал Неврологии и Психиатрии им. С. С. Корсакова, 2005. 105, №10, с. 52-54
- Карлов В. А., Овнатанов Б. С. Медиобазальные эпилептиформные очаги и абсансная активность на ЭЭГ // Журн. невропатол. и психиатр. – 1987. – Т. 87, № 6. – С. 805—812
- Мухин К. Ю. Идиопатическая фокальная эпилепсия с псевдогенерализованными приступами – особая форма эпилепсии в детском возрасте. // Русский журнал детской неврологии. 2009. Т. 4. № 2. С. 3-19.
- Мухин К. Ю., Миронов М. Б., Боровиков К. С., Петрухин А. С. Фокальная эпилепсия детского возраста со структурными изменениями в мозге и доброкачественными эпилептиформными паттернами на ЭЭГ (ФЭДСИМ-ДЭПД) (предварительные результаты) // Русский журнал детской неврологии. – 2010. – Т. 5. – №1– С. 3-18.
- Мухин К. Ю., Миронов М. Б., Тысячина М. Д., Алиханов А. А., Петрухин А. С. Электро-клиническая характеристика больных симптоматической фокальной эпилепсией с феноменом вторичной билатеральной синхронизации на ЭЭГ. // Русский журнал детской неврологии, 2006, том 1 выпуск 1, стр. 6-17.
- Мухин К. Ю., Петрухин А. С. Идиопатические формы эпилепсии: систематика, диагностика, терапия. – М.: Арт-Бизнес-Центр, 2000. – 319 с.
- Capovilla G, Beccaria F, Veggiotti P, Rubboli G, Meletti S, Tassinari CA. Ethosuximide is effective in the treatment of epileptic negative myoclonus in childhood partial epilepsy. J Child Neurol. 1999 Jun;14(6):395-400.
- Capovilla G, Rubboli G, Beccaria F, Meregalli S, Veggiotti P, Giambelli PM, Meletti S, Tassinari CA. Intermittent falls and fecal incontinence as a manifestation of epileptic negative myoclonus in idiopathic partial epilepsy of childhood. Neuropediatrics. 2000 Oct;31(5):273-5.
- Dalla Bernardina B, Fontana E, Michelizza B, Colamaria V, Capovilla G, Tassinari CA. Partial epilepsies of childhood, bilateral synchronization, continuous spike-wave during slow sleep. In: Manelis J, Bental E, Loeber JN, Dreifuss FE, editors. Advances in epileptology. XVIIth Epilepsy International Symposium. Raven Press, New York; 1989:295-302.
- Guerrini R, Dravet C, Genton P, et al. Epileptic negative myoclonus. Neurology 1993;43(6):1078-83
- Guzzetta F, Battaglia D, Lettori D, Deodato F, Sani E, Rand T, Ricci D, Acquafondata C, Faienza C. Epileptic negative myoclonus in a newborn with hemimegalencephaly. Epilepsia. 2002 Sep;43(9):1106-9.
- Hahn A., Fischbeck A., Stephani U. Induction of epileptic negative myoclonus by oxcarbazepine in symptomatic epilepsy. Epileptic Disord. 2004 Dec;6(4):271-4.
- Nabbout R, Dulac O. Epileptic encephalopathies: a brief overview. J Clin Neurophysiol 2003;20:393-7
- Nanba Y, Maegaki Y. Epileptic negative myoclonus induced by carbamazepine in a child with BECTS. Benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes. Pediatr Neurol. 1999 Sep;21(3):664-7.
- Oguni H, Uehara T, Tanaka T, Sunahara M, Hara M, Osawa M. Dramatic effect of ethosuximide on epileptic negative myoclonus: implications for the neurophysiological mechanism. Neuropediatrics. 1998 Feb;29(1):29-34.
- Parmeggiani L, Seri S, Bonanni P, Guerrini R. Electrophysiological characterization of spontaneous and carbamazepine-induced epileptic negative myoclonus in benign childhood epilepsy with centro-temporal spikes. Clin Neurophysiol. 2004 Jan;115(1):50-8
- Tassinari CA, Regis H, Gastaut H. A particular form of muscular inhibition in epilepsy: the related epileptic silent period

- (R. E. S. P.). Proc Aust Assoc Neurol 1968;5(3):595-602.
18. Tassinari CA, Rubboli G, Parmeggiani L, Valzania F, Plasmati R, Riguzzi P, Michelucci R, Volpi L, Passarelli D, Meletti S, et al. Epileptic negative myoclonus. Adv Neurol. 1995;67:181-97.
19. Tassinari CA, Rubboli G, Volpi L, Billard C, Bureau M. Electrical status epilepticus during slow sleep (ESES or CSWS) including acquired epileptic aphasia (Landau-Kleffner syndrome). In: Roger J, Bureau M, Dravet C, Genton P, Tassinari CA, Wolf P, editors. Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence, 3rd ed. John Libbey & Co: London; 2002:265-83.
20. Werhahn KJ, Noachtar S. Epileptic negative myoclonus. In: Luders HO, Noachtar S, editors. Epileptic seizures. Pathophysiology and clinical semiology. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2000:473-83

### INCIDENCE RATE OF DIFFERENT FORMS OF IDIOPATHIC CHILDHOOD FOCAL EPILEPSY

Mukhin K.Yu., Mironov M.B.

*St. Luke Institute of pediatric neurology and epilepsy, Moscow*

The structure of idiopathic focal forms of epilepsy was investigated on 1118 patients with diagnosis of epilepsy, and aged from the first days of life to 18 years. Their age enabled to monitor the debut of seizures. The methods of investigation included clinical examination, video EEG-monitoring, testing by neuropsychologist and, when necessary, neurovisualization. In 189 cases (16.9% of the total number of patients with the debut of seizures before 18) the idiopathic focal epilepsy forms were diagnosed. In 99 cases (8.8% of patients) the diagnosis was "Idiopathic focal epilepsy (IFE) with central temporal spikes". The idiopathic occipital lobe epilepsy (IOE) was found in 47 patients (4.2 % of cases). IFE with pseudo-generalized seizures (IFE-PGS) was observed in 31 patients (2.8% of cases). The idiopathic focal epilepsy of infancy (IFEI) was seen in 5 cases which equals to 0.5% of the total patient group. The idiopathic focal epilepsy with affective symptoms (IFEAS) was diagnosed in 7 patients (0.6%). Rolandic epilepsy was most frequently found in the IFE group (52.4% of cases). The idiopathic occipital lobe epilepsy was diagnosed in 24.9% of cases. The IFE-PGS was seen in 16.4% of patients, IFEAS – in 3.7% of cases, and IFEI – in 2.6% of cases. By and large, the results are in line with those obtained in the majority of foreign studies on the incidence rate of the idiopathic focal epilepsy forms.

*Key words: idiopathic focal epilepsy, incidence rate.*