

Определение и классификация эпилепсии. Проект Классификации эпилептических приступов 2016 года

К.Ю. Мухин

ООО «Институт детской неврологии и эпилепсии им. Святого Луки»;
Россия, 143397 Москва, пос. Первомайское, дер. Пучково, ул. Светлая, 6

Контакты: Константин Юрьевич Мухин center@epileptologist.ru

Эпилепсия — одна из наиболее распространенных неврологических патологий, особенно в детском и подростковом возрасте. Заболеваемость составляет от 15 до 113 случаев на 100 тыс. населения, с максимумом среди детей 1-го года жизни. Распространенность эпилепсии в популяции высока и составляет от 5 до 8 случаев (в отдельных регионах — 10 случаев) на 1000 детей в возрасте до 15 лет. Огромное значение для диагностики, назначения лечения и определения прогноза эпилепсии имеет ее классификация. В статье впервые представлен проект новейшей классификации эпилептических приступов 2016 г., который содержит ряд абсолютно новых концепций, включая очень важное признание того, что часть приступов, рассматриваемых во всех предыдущих классификациях как только генерализованные или только фокальные, на самом деле могут быть и фокальными и генерализованными одновременно. К ним отнесены тонические, атонические, миоклонические приступы, а также эпилептические спазмы. Термин «вторично-генерализованные приступы» заменен термином «билатеральные тонико-клонические приступы» (так как они не являются отдельным типом эпилептических приступов, а отражают распространение разряда из любых отделов коры головного мозга и эволюцию любого типа фокальных приступов). Международная противозэпилептическая лига рекомендовала отказаться от термина «псевдоэпилептические приступы», заменив его термином «психогенные неэпилептические приступы». Если врач на момент осмотра не уверен, что приступы имеют эпилептическую природу, рекомендуется употреблять термин «пароксизмальное событие», без указания нозологии. Огромным достоинством проекта новой классификации является разработка концепции детских эпилептических энцефалопатий, при которых не только сами приступы, но и эпилептиформная активность может приводить к тяжелым нарушениям высших психических функций. Помимо подробного освещения проекта новейшей классификации эпилептических приступов статья содержит детальное изложение существующих в настоящее время принципов классификации эпилепсии и эпилептических приступов.

Ключевые слова: эпилепсия, заболеваемость, распространенность, эпилептический приступ, классификация эпилептических приступов

DOI: 10.17650/2073-8803-2017-12-1-08-20

DEFINITION AND CLASSIFICATION OF EPILEPSY. CLASSIFICATION OF EPILEPTIC SEIZURES 2016

K. Yu. Mukhin

Svt. Luka's Institute of Child Neurology and Epilepsy;
6 Svetlaya St., Puchkovo Village, Pervomayskoe Settlement, Moscow 143397, Russia

Epilepsy is one of the most common neurological diseases, especially in childhood and adolescence. The incidence varies from 15 to 113 cases per 100 000 population with the maximum among children under 1 year old. The prevalence of epilepsy is high, ranging from 5 to 8 cases (in some regions — 10 cases) per 1000 children under 15 years old. Classification of the disease has great importance for diagnosis, treatment and prognosis. The article presents a novel strategy for classification of epileptic seizures, developed in 2016. It contains a number of brand new concepts, including a very important one, saying that some seizures, previously considered as generalized or focal only, can be, in fact, both focal and generalized. They include tonic, atonic, myoclonic seizures and epileptic spasms. The term “secondarily generalized seizure” is replaced by the term “bilateral tonic-clonic seizure” (as soon as it is not a separate type of epileptic seizures, and the term reflects the spread of discharge from any area of cerebral cortex and evolution of any types of focal seizures). International League Against Epilepsy recommends to abandon the term “pseudo-epileptic seizures” and replace it by the term “psychogenic non-epileptic seizures”. If a doctor is not sure that seizures have epileptic nature, the term “paroxysmal event” should be used without specifying the disease. The conception of childhood epileptic encephalopathies, developed within this novel classification project, is one of the most significant achievements, since in this case not only the seizures, but even epileptiform activity can induce severe disorders of higher mental functions. In addition to detailed description of the new strategy for classification of epileptic seizures, the article contains a comprehensive review of the existing principles of epilepsy and epileptic seizures classification.

Key words: epilepsy, incidence, prevalence, epileptic seizure, classification of epileptic seizures

Эпилепсия представляет собой хроническое заболевание, характеризующееся повторными, преимущественно непровоцируемыми приступами с нарушением двигательных, чувствительных, вегетативных, мыслительных или психических функций, возникающими вследствие чрезмерных нейронных разрядов в сером веществе коры головного мозга. В настоящее время Международная противэпилептическая лига (International League Against Epilepsy – ILAE) представила новое определение эпилепсии: «Хроническое состояние мозга, которое характеризуется устойчивой предрасположенностью вызывать эпилептические приступы и нейробиологическими, когнитивными, психологическими и социальными последствиями. Определение эпилепсии требует возникновения хотя бы 1 эпилептического приступа» [14]. Принципиально важно, что на данный момент постановка диагноза эпилепсии и, соответственно, назначение лечения допустимы при наличии у пациента 1 (а не 2, как ранее) эпилептического приступа. Диагноз эпилепсии может быть поставлен в следующих случаях:

- наличие по крайней мере 2 непровоцируемых (или рефлекторных) эпилептических приступов с интервалом не менее 24 ч;
- наличие 1 непровоцируемого (или рефлекторного) приступа при возможности рецидива приступов с таким же риском, как после 2 непровоцируемых приступов (по крайней мере 60 %) в течение ближайших 10 лет;
- точно установленный диагноз определенного эпилептического синдрома [15].

Вызывает некоторое недоумение тот факт, каким образом врач может определить риск повторных приступов в процентах в течение ближайших 10 лет. Но очевидно, что диагноз эпилепсии может быть установлен после единичного эпилептического приступа, если риск повтора приступов оценивается как «достаточно высокий». Кроме того, уязвимым, с нашей точки зрения, является утверждение, что «определение эпилепсии требует возникновения хотя бы 1 эпилептического приступа». Также очевидно, что данная дефиниция не применима к некоторым педиатрическим эпилептическим синдромам, в частности Ландау–Клеффнера и эпилепсии с электрическим эпилептическим статусом медленного сна, при которых диагноз эпилепсии может быть установлен и при отсутствии эпилептических приступов [22, 23].

Эпилепсия – одна из наиболее распространенных неврологических патологий, особенно в детском и подростковом возрасте. Заболеваемость (число случаев вновь диагностированной эпилепсии на 100 тыс. населения за 1 год) составляет от 15 до 113, с максимумом на 1-м году жизни – от 100 до 233 случаев [7, 8]. Распространенность (число больных на 1000 населения) эпилепсии в популяции высока и составляет

от 5 до 8 случаев в возрасте до 15 лет, а в отдельных регионах – 10 случаев [6, 8]. Исследования последних лет показали, что распространенность эпилепсии в Московской и Ленинградской областях составляет 2,4 и 3,0 случая на 1000 всего населения области соответственно, а в Республике Саха (Якутия) – 5,5 случаев на 1000 детского населения [1].

В подавляющем большинстве случаев заболевание проявляется эпилептическими приступами. Эпилептический приступ определяется как появление преходящих признаков (симптомов), которые возникают в результате аномальной чрезмерной и синхронной нейрональной активности головного мозга [14]. В табл. 1 приведена классификация эпилептических приступов согласно проекту классификации 2001 г. [12].

Все приступы подразделяются на фокальные и генерализованные. Фокальный эпилептический приступ определяется как приступ, исходящий из какой-либо области нейрональных сетей, ограниченных 1 полушарием; эта зона может быть локальной или занимать большую площадь. Возможно распространение на соседние зоны или переход на контралатеральное полушарие [10, 13]. Генерализованный эпилептический приступ определяется как приступ, исходящий из некоторой области головного мозга, с быстрым распространением и билатеральным захватом нейрональных сетей. Двусторонние нейрональные сети могут вовлекать в процесс как корковые, так и подкорковые структуры, но не обязательно всю кору. Приступы могут начинаться и локально, но их локализация и латерализация не постоянны, а изменяются от приступа к приступу. Генерализованные приступы могут быть и асимметричными [10]. Однако некоторые приступы не могут быть однозначно отнесены к генерализованным или фокальным, так как имеют клинические и электроэнцефалографические (ЭЭГ) черты обоих этих типов. Кроме того, часть приступов, традиционно классифицируемых как генерализованные (эпилептические спазмы, короткие тонические, атонические, атипичные абсансы, эпилептический миоклонус век и др.), по механизму возникновения являются фокальными, исходящими чаще всего из коры лобных долей и образуются путем вторичной билатеральной синхронизации [2, 4, 5]. Мы предложили именовать данный тип приступов псевдогенерализованными и определять их как эпилептические приступы, имеющие генерализованные клинические проявления и диффузные ЭЭГ-паттерны, но по механизму возникновения являющиеся фокальными [3].

В проекте данной классификации упразднено разделение фокальных (парциальных) приступов на простые (без выключения сознания) и сложные (с выключением сознания) парциальные. Это обусловлено тем, что точно

Таблица 1. Проект классификации эпилептических приступов согласно докладу комиссии Международной противоэпилептической лиги по классификации и терминологии (J. Engel, 2001) [12]

Table 1. Classification of epileptic seizures according “A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy”: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology (J. Engel, 2001) [12]

Типы приступов Types of seizures			
Самокупирующиеся приступы Self-limited seizures		Продолжающиеся приступы Continuous seizures	
Генерализованные Generalized seizures	Фокальные Focal seizures	Генерализованный эпилептический статус Generalized status epilepticus	Фокальный эпилептический статус Focal status epilepticus
Тонико-клонические (включая варианты начала с клонической или миоклонической фазы) Tonic-clonic seizures (includes variations beginning with a clonic or myoclonic phase)	Фокальные сенсорные (с простыми симптомами, связанными с раздражением затылочной или теменной доли, или со сложными симптомами, связанными с раздражением височно-теменно-затылочной коры) Focal sensory seizures (with elementary symptoms associated with occipital and parietal lobes irritation, or with experiential symptoms associated with temporo-parieto-occipital area irritation)	Статус генерализованных тонико-клонических приступов Generalized tonic-clonic status epilepticus	Кожевниковская эпилепсия Kozhevnikov's epilepsy
Клонические (с легким тоническим компонентом или без него) Clonic seizures (with or without slight tonic component)	Фокальные моторные: клонические, асимметричные тонические (связанные с раздражением дополнительной моторной зоны), с типичными автоматизмами, с гиперкинетическими автоматизмами, с фокальным негативным миоклонусом, ингибиторные Focal motor seizures: clonic, asymmetrical tonic (associated with supplementary motor area irritation), with typical automatisms, with hyperkinetic automatisms, with focal negative myoclonus, inhibitory	Статус клонических приступов Clonic status epilepticus	Продолженная аура Aura continua
Типичные абсансы Typical absence seizures		Статус абсансов Absence status epilepticus	Статус лимбических приступов (психомоторный статус) Limbic status epilepticus (psychomotor status)
Атипичные абсансы Atypical absence seizures		Статус тонических приступов Tonic status epilepticus	Гемиконвульсивный статус с гемипарезом Hemiconvulsive status with hemiparesis
Миоклонические абсансы Myoclonic absence seizures		Статус миоклонических приступов Myoclonic status epilepticus	
Тонические Tonic seizures			
Эпилептические спазмы Epileptic spasms			
Эпилептический миоклонус Epileptic myoclonus			
Миоклонус век (с абсансами или без них) Eyelid myoclonia (with or without absences)			
Миоклонически-атонические (миотонические) Myoclonic atonic seizures			
Негативный миоклонус Negative myoclonus			
Атонические Atonic seizures			
Рефлекторные генерализованные Reflex generalized seizures	Геластические Gelastic seizures		
	Гемиклонические Hemiclonic seizures		
	Вторично-генерализованные Secondarily generalized seizures		
	Рефлекторные фокальные Reflex focal seizures		

определить уровень сознания в момент приступа достаточно сложно и врач обычно полагается на рассказ окружающих людей или самого пациента о приступе, что не может быть объективным. Любые фокальные эпилептические приступы, протекающие с изменением сознания, было рекомендовано называть дискогнитивными, однако данный термин не прижился и в дальнейшем был упразднен [11, 13, 20, 21]. Н.О. Lüders и соавт. (1998) [20] рекомендуют использовать термин «дискогнитивные приступы» в тех случаях, когда:

- нарушение высших психических функций во время приступа — ведущий клинический признак;
- нарушены 2 и более компонента высших психических функций;
- данные о нарушении высших психических функций в момент приступа неопределенны. Компоненты высших психических функций включают восприятие, внимание, эмоции, память, экзекutive (исполнительные) функции [19].

Окончание табл. 1

End of tab. 1

Провоцирующие факторы при рефлексорных приступах
Triggers for reflex seizures

<p>Зрительные стимулы: мелькающий свет (желательно указать цвет), фотосенситивный паттерн, другие зрительные стимулы Visual stimuli: flickering light (color to be specified when possible), photosensitive pattern, other visual stimuli</p> <p>Мыслительный процесс Thinking</p> <p>Музыка Music</p> <p>Еда Eating</p> <p>Выполнение движений Moving</p> <p>Соматосенсорные стимулы Somatosensory stimuli</p> <p>Проприоцептивные стимулы Proprioceptive stimuli</p> <p>Чтение Reading</p> <p>Горячая вода Hot water</p> <p>Резкий звук (стартл-приступы) A harsh sound (startle seizures)</p>
--

Так называемая семиологическая классификация эпилептических приступов Людерса (Н.О. Lüders и соавт., 1998), разработанная в 1998 г., основывается исключительно на клинических описательных принципах «что вижу, то и описываю» (при минимальном учете ЭЭГ-критериев) и достаточно проста и понятна для практикующих врачей. Эпилептические приступы подразделяются на 5 типов:

- **ауры:** иктальные проявления имеют сенсорные, психосенсорные симптомы и ощущения нарушения восприятия (включая слуховые, зрительные, обонятельные, вкусовые, соматосенсорные или эмоциональные ощущения);
- **вегетативные приступы:** основное иктальное проявление — вегетативные симптомы, объективно подтвержденные;
- **диалептические приступы:** основное иктальное проявление — изолированное выключение сознания, вне зависимости от результатов ЭЭГ-исследования. Различают генерализованные (абсансы) и фокальные (ранее — сложные парциальные) диалептические приступы;
- **моторные приступы:** различают простые моторные (миоکلонические, тонические, клонические, тонико-клонические, версивные) и сложные моторные (с гипермоторными автоматизмами);
- **особые приступы:** характеризуются негативными проявлениями (атонические, астатические, гипомоторные, акинетические и афазические) [20].

В рамках данной статьи впервые представлен проект новейшей классификации эпилептических приступов 2016 г., которая содержит ряд абсолютно новых концепций [16]. Колоссальным шагом вперед является признание того, что часть приступов, рассматриваемых в предыдущих классификациях как только генерализованные или только фокальные, на самом деле могут быть и фокальными, и генерализованными одновременно (табл. 2). К ним отнесены тонические, атонические, миоکلонические приступы, а также эпилептические спазмы.

В предыдущих публикациях мы неоднократно акцентировали внимание на данном вопросе и ввели понятие псевдогенерализованных приступов [3]. Кроме тонических, атонических, миоکلонических приступов и эпилептических спазмов к данному типу мы отнесли и атипичные абсансы. К сожалению, в проекте классификации 2016 г. атипичные абсансы отнесены исключительно к группе генерализованных приступов. Данная классификация вновь вернулась к необходимости хотя бы ориентировочной оценки уровня сознания пациента (в сознании; сознание нарушено; неизвестно) во время фокальных приступов. Это большой шаг вперед по сравнению со старым подразделением приступов на парциальные простые и сложные. В проекте новой классификации оценка уровня сознания не привязана к названию приступа, как раньше (например, термин «сложный парциальный приступ» не нес никакой смысловой нагрузки, кроме факта выключения сознания), а производится независимо для каждого типа приступов [21]. Предлагается комплексный подход к оценке уровня сознания: не рекомендовано использовать

Таблица 2. Проект новой рабочей классификации эпилептических приступов, представленный Международной противоэпилептической лигой (R.S. Fisher и соавт., 2016) [16]

Table 2. New operational classification of epileptic seizures presented by International League Against Epilepsy (R.S. Fisher et al., 2016) [16]

Типы эпилептических приступов Types of epileptic seizures		
С фокальным началом Focal onset	С генерализованным началом Generalized onset	С неизвестным началом Unknown onset
<p>Моторные (с двигательным началом): Motor (with kinetic onset):</p> <p>С автоматизмами With automatisms</p> <p>Тонические Tonic</p> <p>Атонические Atonic</p> <p>Миоклонические Myoclonic</p> <p>Клонические Clonic</p> <p>Эпилептические спазмы Epileptic spasms</p> <p>Гиперкинетические Hyperkinetic</p> <p>Не моторные (без двигательного начала): Non-motor (without kinetic onset):</p> <p>Сенсорные Sensory</p> <p>Когнитивные Cognitive</p> <p>Эмоциональные Emotional</p> <p>Вегетативные Autonomic</p> <p>С остановкой активности With activity stopped</p> <p><i>Оценка уровня сознания пациента: сохранено, нарушено, неизвестно</i> Awareness evaluation: aware, impaired awareness, unknown awareness</p> <p><i>Трансформация в билатеральные тонико-клонические приступы</i> Transformation into bilateral tonic-clonic seizures</p>	<p>Моторные (с двигательным началом): Motor (with kinetic onset):</p> <p>Тонико-клонические Tonic-clonic</p> <p>Тонические Tonic</p> <p>Атонические Atonic</p> <p>Миоклонические Myoclonic</p> <p>Миоклонически-атонические Myoclonic-atonic</p> <p>Клонические Clonic</p> <p>Миоклонико-тонико-клонические Myoclonic-tonic-clonic</p> <p>Эпилептические спазмы Epileptic spasms</p> <p>Не моторные (абсансы): Non-motor (absence):</p> <p>Типичные Typical</p> <p>Атипичные Atypical</p> <p>Миоклонические Myoclonic</p> <p>Миоклонус век Eyelid myoclonia</p>	<p>Моторные (с двигательным началом): Motor (with kinetic onset):</p> <p>Тонико-клонические Tonic-clonic</p> <p>Эпилептические спазмы Epileptic spasms</p> <p>Не моторные (без двигательного начала): Non-motor (without kinetic onset):</p> <p>С остановкой активности With activity stopped</p> <p><i>Оценка уровня сознания пациента: сохранено, нарушено, неизвестно</i> Awareness evaluation: aware, impaired awareness, unknown awareness</p> <p>Неклассифицируемые Unclassified</p>

единичные критерии, такие как «невозможность пациента отвечать на вопросы» или «невыполнение команд». Подчеркивается, что отсутствие речи в момент приступа и невозможность выполнения команд не обязательно свидетельствуют о том, что сознание пациента нарушено. Также в проекте 2016 г. предлагается добавить в классификацию ряд новых типов приступов: миоклонико-тонико-клонические (генерализованные), гиперкинетические (вместо фокальных с гиперкинетическими автоматизмами), когнитивные (вместо дискогнитивных), эмоциональные, с остановкой активности. Кроме того, новый проект помогает систематизировать даже неклассифицируемые приступы на основании их кинематики и оценки уровня сознания. Важно, что

ИЛАЕ окончательно отказалась от термина «вторично-генерализованные приступы», заменив его термином «билатеральные тонико-клонические приступы». Это связано с тем, что билатеральные тонико-клонические приступы не являются, по своей сути, отдельным типом эпилептических приступов, а отражают распространение разряда из любых отделов коры и эволюцию любого типа фокальных приступов. Однако ввиду их высокой распространенности и клинической значимости они вынесены в отдельную рубрику [16].

Следует подчеркнуть, что ИЛАЕ рекомендовала отказаться от термина «псевдоэпилептические приступы», заменив его термином «психогенные неэпилептические приступы». Если врач на момент осмотра

Таблица 3. Проект классификации эпилептических синдромов, представленный Международной противоэпилептической лигой (J. Engel, 2001) [12]

Table 3. Classification of epileptic syndromes according "A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy": report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology (J. Engel, 2001) [12]

Эпилептические синдромы Epileptic syndromes	Идиопатические фокальные эпилепсии младенчества и детства Idiopathic focal epilepsies of infancy and childhood Доброкачественные младенческие приступы (несемейные) Benign infantile seizures (non-familial) Доброкачественная эпилепсия детства с центрально-височными спайками («роландическая») Benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes ("rolandic") Доброкачественная затылочная эпилепсия детства с ранним дебютом (тип Панайотопулоса) Early onset benign childhood occipital epilepsy (Panayiotopoulos type) Доброкачественная затылочная эпилепсия детства с поздним дебютом (тип Гасто) Late onset childhood occipital epilepsy (Gastaut type)
	Семейные (аутосомно-доминантные) фокальные эпилепсии Familial (autosomal-dominant) focal epilepsies Доброкачественные семейные приступы новорожденных Benign familial neonatal seizures Доброкачественные семейные приступы младенчества Benign familial infantile seizures Аутосомно-доминантная ночная лобная эпилепсия Autosomal-dominant nocturnal frontal lobe epilepsy Семейная височная эпилепсия Familial temporal lobe epilepsy Семейная фокальная эпилепсия с вариабельным фокусом* Familial focal epilepsy with variable foci*
	Симптоматические (или вероятно симптоматические) фокальные эпилепсии Symptomatic (or probably symptomatic) focal epilepsies Лимбические эпилепсии: Limbic epilepsies: мезиальная височная эпилепсия с гиппокампальным склерозом mesial temporal lobe epilepsy with hippocampal sclerosis мезиальная височная эпилепсия, обусловленная специфической этиологией mesial temporal lobe epilepsy defined by specific etiology другие формы определенной локализации и этиологии other types defined by location and etiology неокортикальные эпилепсии neocortical epilepsies синдром Расмуссена Rasmussen syndrome гемиконвульсивно-гемиплегический синдром hemiconvulsion-hemiplegia epilepsy syndrome мигрирующие парциальные приступы раннего младенчества* migrating partial seizures of infancy* другие формы определенной локализации и этиологии other types defined by location and etiology
	Идиопатические генерализованные эпилепсии Idiopathic generalized epilepsies Доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества Benign myoclonic epilepsy in infancy Эпилепсия с миоклонически-астатическими приступами Epilepsy with myoclonic-astatic seizures Детская абсанс-эпилепсия Childhood absence epilepsy Эпилепсия с миоклоническими абсансами Epilepsy with myoclonic absences Идиопатические генерализованные эпилепсии с вариабельным фенотипом: Idiopathic generalized epilepsies with variable phenotypes: юношеская абсансная эпилепсия juvenile absence epilepsy юношеская миоклоническая эпилепсия juvenile myoclonic epilepsy эпилепсия с изолированными генерализованными тонико-клоническими приступами epilepsy with generalized tonic-clonic seizures only Генерализованная эпилепсия с фебрильными приступами плюс* Generalized epilepsies with febrile seizures plus*

Окончание табл. 3

End of tab. 3

Эпилептические синдромы
Epileptic syndromes

Рефлекторные эпилепсии

Reflex epilepsies

Идиопатическая фотосенситивная затылочная эпилепсия

Idiopathic photosensitive occipital lobe epilepsy

Другие формы эпилепсии с приступами, возникающими вследствие зрительной стимуляции

Other visual sensitive epilepsies

Первичная эпилепсия чтения

Primary reading epilepsy

Стартл-эпилепсия

Startle epilepsy

Эпилептические энцефалопатии (при которых эпилептиформная активность на электроэнцефалограмме может приводить к прогрессированию неврологических нарушений)

Epileptic encephalopathies (when epileptiform activity in electroencephalogram may lead to the progression of neurological disorders)

Ранняя миоклоническая энцефалопатия

Early myoclonic encephalopathy

Синдром Отахара

Ohtahara syndrome

Синдром Веста

West syndrome

Синдром Драве

Dravet's syndrome

Миоклонический статус при непрогрессирующих энцефалопатиях*

Myoclonic status in non-progressive encephalopathies*

Синдром Леннокса—Гасто

Lennox—Gastaut syndrome

Синдром Ландау—Клеффнера

Landau—Kleffner syndrome

Эпилепсия с продолженной пик-волновой активностью во время медленного сна

Epilepsy with continuous spike-and-wave activity during slow-wave sleep

Прогрессирующие миоклонус-эпилепсии

Progressive myoclonus epilepsies

Специфические заболевания (типа болезней Лафора, Унферрихта—Лундборга, нейронального цероидного липофуциноза и др.)

Specific disorders (Lafora disease, Unverricht—Lundborg disease, neuronal ceroid-lipofuscinosis, et al.)

Приступы, для обозначения которых дефиниция «эпилепсия» не обязательна:

Seizures that do not require a diagnosis of epilepsy

доброкачественные приступы новорожденных

benign neonatal seizures

фебрильные приступы

febrile seizures

рефлекторные приступы

reflex seizures

приступы, связанные с отменой алкоголя

alcohol-withdrawal seizures

приступы, вызванные лекарственными препаратами или другими химическими агентами

drug or other chemically induced seizures

приступы, возникающие сразу после или в раннем периоде черепно-мозговой травмы

immediate and early posttraumatic seizures

единичные приступы или единичные серии приступов

single seizures or isolated clusters of seizures

Редко повторяемые приступы (олигоэпилепсия)

rarely repeated seizures (oligoepilepsy)

*Синдромы, определения которых находятся в процессе разработки.

*Syndromes and definitions are being developed.

не уверен, что приступы имеют эпилептическую природу, рекомендуется употреблять термин «пароксизмальное событие», без указания нозологии [16].

В настоящее время установлено, что эпилепсия не является единым заболеванием с различными

приступами, а подразделяется на отдельные формы — эпилептические синдромы, что отражено в проекте классификации 2001 г. (табл. 3).

Эпилептический синдром «характеризуется устойчивой совокупностью определенных признаков и сим-

Таблица 4. Классификация электро-клинических синдромов и других форм эпилепсии, представленная Международной противозепилептической лигой с дополнениями в 2011–2013 гг.

Table 4. International League Against Epilepsy Revised Terminology for Organization of Seizures and Epilepsies 2011–2013

Электро-клинические синдромы и другие формы эпилепсии Electroclinical syndromes and other forms of epilepsy	Неонатальный период: Neonatal period: самокупирующиеся неонатальные приступы self-limited neonatal seizures самокупирующаяся семейная неонатальная эпилепсия self-limited familial neonatal epilepsy синдром Отахара Ohtahara syndrome ранняя миоклоническая энцефалопатия early myoclonic encephalopathy
	Младенческий период: Infancy: фебрильные приступы, фебрильные приступы плюс febrile seizures, febrile seizures plus самокупирующаяся младенческая эпилепсия self-limited infantile epilepsy самокупирующаяся семейная младенческая эпилепсия self-limited familial infantile epilepsy синдром Веста West syndrome синдром Драве Dravet's syndrome миоклоническая эпилепсия младенчества myoclonic epilepsy in infancy миоклоническая энцефалопатия при непрогрессирующих заболеваниях myoclonic encephalopathy in nonprogressive disorders младенческая эпилепсия с мигрирующими фокальными приступами epilepsy of infancy with migrating focal seizures
	Детский возраст: Childhood: фебрильные приступы, фебрильные приступы плюс febrile seizures, febrile seizures plus детская затылочная эпилепсия с ранним дебютом (синдром Панайотопулоса) early onset benign childhood occipital epilepsy (Panayiotopoulos type) эпилепсия с миоклонически-атоническими (ранее – астатическими) приступами epilepsy with myoclonic atonic (previously astatic) seizures детская абсансная эпилепсия childhood absence epilepsy самокупирующаяся эпилепсия с центрально-темпоральными спайками self-limited epilepsy with centrotemporal spikes аутосомно-доминантная ночная лобная эпилепсия autosomal-dominant nocturnal frontal lobe epilepsy детская затылочная эпилепсия с поздним дебютом (синдром Гасто) late onset childhood occipital epilepsy (Gastaut syndrome) эпилепсия с миоклоническими абсансами epilepsy with myoclonic absences синдром Леннокса–Гасто Lennox–Gastaut syndrome эпилептическая энцефалопатия с продолженной пик-волновой активностью во время сна epileptic encephalopathy with continuous spike-and-wave activity during sleep синдром Ландау–Клеффнера Landau–Kleffner syndrome

птомов, которые включают тип приступов, этиологию, анатомию, провоцирующие факторы, возраст дебюта, тяжесть течения, хронизацию процесса, циркадное распределение приступов, а иногда и определенный прогноз заболевания; комплекс признаков и симптомов, которые определяют уникальное эпилептическое состояние... Это должно включать более чем просто

тип приступов: так, например, лобная эпилепсия сама по себе не может быть синдромом» [12]. Наиболее точное определение эпилептического синдрома было представлено ILAE в 2010 г.: «Группа клинических симптомов, которые четко представлены совокупностью электро-клинических признаков... Это различные нарушения, которые идентифицируются на ос-

Окончание табл. 4

End of tab. 4

Электро-клинические синдромы и другие формы эпилепсии
Electroclinical syndromes and other forms of epilepsy

Подростковый и взрослый возраст:

Adolescence and adult

юношеская абсансная эпилепсия

juvenile absence epilepsy

юношеская миоклоническая эпилепсия

juvenile myoclonic epilepsy

эпилепсия с изолированными генерализованными тонико-клоническими приступами

epilepsy with generalized tonic-clonic seizures alone

аутосомно-доминантная эпилепсия со слуховыми проявлениями

autosomal-dominant epilepsy with auditory features

другие семейные височные эпилепсии

other familial temporal lobe epilepsies

Семейные эпилептические синдромы:

Familial epileptic syndromes:

семейная фокальная эпилепсия с варибельным фокусом (дебют возможен от детского до взрослого возраста)

familial focal epilepsy with variable foci (disease onset may occur from childhood to adulthood)

рефлекторные эпилепсии

reflex epilepsies

генетическая эпилепсия с фебрильными приступами плюс

genetic epilepsy with febrile seizures plus

Особые эпилептические синдромы**:

Specific epileptic syndromes**:

мезиальная височная эпилепсия с гиппокампальным склерозом

mesial temporal lobe epilepsy with hippocampal sclerosis

синдром Расмуссена*

Rasmussen syndrome*

геластические приступы с гипоталамической гамартомой

gelastic seizures with hypothalamic hamartoma

синдром гемиконвульсий—гемиплегии—эпилепсии

hemiconvulsion—hemiplegia—epilepsy syndrome

*В отечественной литературе «синдром Кожевникова—Расмуссена».

*Known as “Kozhevnikov—Rasmussen syndrome” in the Russian literature.

**А.Т. Берг и соавт. (2010) [9] в дополнении к классификации выделяют также группу «особые эпилептические синдромы».

**A.T. Berg et al. (2010) [9] also distinguish the group of “specific epileptic syndromes” in addition to the classification.

новании типичного возраста дебюта, специфических ЭЭГ-критериев, типов приступов и часто других признаков (развития, когнитивных функций, моторных и сенсорных проявлений, провоцирующих и пусковых факторов, возникновением приступов относительно сна), которые при рассмотрении в совокупности предполагают установление особого диагноза. Этот диагноз нередко подразумевает определенное течение заболевания, его лечение и прогноз» [8, 9]. Основываясь на данных анамнеза, клиники и результатах обследования, точный диагноз эпилептического синдрома может быть поставлен в 70 % случаев уже при первом обращении пациента в специализированный эпилептологический центр [18].

В настоящее время в новый проект классификации 2011–2013 гг. введено большое количество эпилептических синдромов, которые не были представлены ранее, а сейчас удобно систематизированы в зависимости от возраста дебюта (табл. 4).

Из проекта классификации была изъята большая группа эпилепсий, «имеющих черты как генерализо-

ванных, так и фокальных», и заменена новой группой — «эпилептические энцефалопатии». Огромным достоинством проекта новой классификации является разработка концепции детских эпилептических энцефалопатий, при которых не только сами приступы, но и эпилептиформная активность могут приводить к тяжелым нарушениям высших психических функций. При эпилептических энцефалопатиях «эпилептическая активность сама по себе может способствовать возникновению тяжелых когнитивных и поведенческих нарушений кроме и сверх тех нарушений, которые являются ожидаемыми при самом заболевании (например, при кортикальных мальформациях) и которые с течением времени могут ухудшаться» [8, 9].

В определении синдромов рекомендована замена термина «судороги» на «приступы», так как объем понятия «приступы» значительно шире и далеко не все приступы проявляются именно судорогами. Например, правильнее именовать синдром как «доброкачественные младенческие приступы», а не «доброкачественные младенческие судороги», поскольку

Таблица 5. Основные изменения в терминологии и концепции согласно классификации электро-клинических синдромов и других форм эпилепсии, представленной Международной противозепилептической лигой с дополнениями в 2011–2013 гг.

Table 5. Main changes in terminology and conceptualization according to International League Against Epilepsy Revised Terminology for Organization of Seizures and Epilepsies 2011–2013

Новые определение и концепция этиологии New definition and etiological concept	Примеры Examples	Старые определение и концепция этиологии Old definition and etiological concept
Генетическая: генетический дефект непосредственно вызывает эпилепсию и приступы, которые являются ключевым симптомокомплексом заболевания Genetic: epilepsy and seizures (as a key symptom complex of the disease) are considered as a direct result of genetic defect	Каналопатии, дефицит GLUT1 и проч. Channelopathies, GLUT1 deficiency et al.	Идиопатическая: предполагается генетическая Idiopathic: genetic concept is proposed
Структурная: вызванная структурным нарушением головного мозга Structural: caused by a structural lesion of the brain	Туберозный склероз, кортикальные мальформации, мезиальная височная эпилепсия с гиппокампальным склерозом, геластические приступы с гипоталамической гамартомой и проч. Tuberous sclerosis, malformations of cortical development, mesial temporal epilepsy with hippocampal sclerosis, gelastic seizures with hypothalamic hamartoma et al.	Симптоматическая: вызванная известным или предполагаемым нарушением головного мозга Symptomatic: caused by known or suspected lesion within the brain
Метаболическая: вызванная метаболическими нарушениями головного мозга Metabolic: associated with metabolic disorders of the brain	Дефицит пиридоксина, дефицит GLUT1 и проч. Pyridoxine deficiency, GLUT1 deficiency et al.	Симптоматическая Symptomatic
Иммунная: эпилепсия в результате аутоиммунного воспалительного процесса в центральной нервной системе Immune: epilepsy caused by autoimmune inflammation in the central nervous system	Энцефалит с антителами к NMDA-рецепторам глутамата, энцефалит с антителами к вольтаж-зависимым калиевым каналам и проч. Encephalitis with antibodies against NMDA-glutamate receptors, encephalitis with antibodies against voltage-dependent potassium channels et al.	Симптоматическая Symptomatic
Инфекционная: инфекционная этиология эпилепсии, но не приступы, возникающие в остром периоде инфекций, таких как менингиты и энцефалиты — эти инфекции иногда имеют под собой структурные изменения Infection: infectious etiology of epilepsy, but not the seizures, occurring during acute infections (such as meningitis and encephalitis). In some cases these infections are associated with structural changes	Туберкулез, иммунодефицит, церебральная малярия, нейроцистицеркоз, подострый склерозирующий панэнцефалит, церебральный токсоплазмоз Tuberculosis, immunodeficiency, cerebral malaria, neurocysticercosis, subacute sclerosing panencephalitis, cerebral toxoplasmosis	Симптоматическая Symptomatic
Неизвестная: причина эпилепсии неизвестна Unknown: the reason of epilepsy is unknown	—	Криптогенная: предположительно симптоматическая Cryptogenic: proposed symptomatic

заболевание не обязательно проявляется именно судорожными приступами. В проекте классификации подробно представлены рефлекторные приступы и рефлекторные формы эпилепсии. Впервые указано, что в отношении многих доброкачественных и самокупирующихся эпилептических синдромов определение

«эпилепсия» следует заменять на «приступы» — например, не «алкогольная эпилепсия», а «приступы, связанные с отменой алкоголя» и т. д. Однако в классификацию эпилептических синдромов не вошел синдром псевдо-Леннокса, встречающийся в педиатрической практике чаще синдрома Леннокса–Гасто, а также

некоторые более редкие формы эпилептических энцефалопатий. ILAE не рекомендует с этической точки зрения употреблять такие определения, как доброкачественная эпилепсия (заменен на «самокупирующаяся»); катастрофическая, злокачественная или тяжелая эпилепсия (заменен на «фармакорезистентная»); вторично-генерализованные приступы (заменен на «билатеральные судорожные приступы»). Последний термин пока не находит широкого распространения в среде неврологов и эпилептологов.

В 2010 г. ILAE предложила концептуально новую этиологическую классификацию эпилепсии взамен старой и хорошо известной врачам, подразделявшим все формы эпилепсии на идиопатические, симптоматические и криптогенные (предположительно симптоматические). В табл. 5 суммированы новые термины и концепции по этиологической классификации эпилепсий.

В настоящее время вместо определения «идиопатическая» эпилепсия рекомендуется употреблять «генетическая», а все симптоматические формы подразделены на 4 конкретные группы: структурные, метаболические, иммунные, инфекционные [9]. Среди основных структурных причин развития эпилепсии выделяют [9]: нарушения кортикального развития (гемимегалэнцефалия, гетеротопии и пр.), нейрокожные синдромы (комплекс туберозного склероза, болезнь Штурге–Вебера и проч.), опухоли, инфекции, травмы, ангиомы, перинатальные инсульты, инсульты, а также другие причины. Отдельно выделены эпилепсии, вызванные неизвестной причиной. Эпилепсии, не удовлетворяющие указанным диагностическим критериям, должны быть диагностированы, во-первых, на основании наличия или отсутствия структурных или метаболических нарушений, во-вторых – на основании первичного начала приступов (генерализованные или фокальные) [9].

Безусловным прогрессом данной классификации является уточнение характера поражения мозга при симптоматических формах эпилепсии и подразделение их на 4 четко очерченных группы. Вместе с тем, с нашей точки зрения, объединять в одну «генетическую» группу как идиопатические, так и «истинно генетические» эпилепсии не совсем правильно. Идиопатические эпилепсии в подавляющем большинстве случаев имеют доброкачественное течение (нередко – самокупирующееся), при отсутствии когнитивных и неврологических нарушений. Генетические эпилепсии, вызванные поломками хромосом или генными мутациями, могут сопровождаться абсолютно резистентными приступами, интеллектуальным и неврологическим дефицитом, а также в некоторых случаях иметь прогрессирующее течение и летальный исход. Кроме того, сам диагноз «генетическая эпилепсия» крайне неприятен для пациентов,

так как ассоциируется с наследственной патологией и тяжелым течением. Можно было бы ввести подразделение в рубрике «генетические эпилепсии» с выделением идиопатических эпилепсий (как непрогрессирующих и с отсутствием неврологических нарушений) в отдельную группу, но этого пока не сделано. Следует иметь в виду, что одна и та же форма эпилепсии может находиться в разных рубриках, например: комплекс туберозного склероза – генетическая и структурная; эпилепсия после перенесенного герпетического энцефалита – инфекционная и структурная и проч.

Согласно Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10), к эпилепсии относятся преимущественно коды G40 и G41 [13, 17], а именно:

- **G40.0. Локализованная (фокальная, парциальная) идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы с судорожными припадками с фокальным началом.** Доброкачественная детская эпилепсия с пиками на ЭЭГ в центрально-височной области. Детская эпилепсия с пароксизмальной активностью на ЭЭГ в затылочной области;
- **G40.1. Локализованная (фокальная, парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с простыми парциальными припадками.** Приступы без изменения сознания. Простые парциальные припадки, переходящие во вторично-генерализованные припадки;
- **G40.2. Локализованная (фокальная, парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы со сложными парциальными припадками.** Приступы с изменением сознания, часто с эпилептическими автоматизмами. Сложные парциальные припадки, переходящие во вторично-генерализованные припадки;
- **G40.3. Генерализованная идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы.** Доброкачественная миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста. Неонатальные судороги (семейные). Детские абсансы (пикнолепсия). Эпилепсия с большими судорожными припадками (grand mal) при пробуждении. Юношеская абсансная эпилепсия, миоклоническая эпилепсия (импульсивный малый припадок (petit mal)). Неспецифические эпилептические припадки: атонические, клонические, миоклонические, тонические, тонико-клонические;
- **G40.4. Другие виды генерализованной эпилепсии и эпилептических синдромов.** Эпилепсия с миоклоническими абсансами, миоклонически-астатическими припадками. Синдром Леннокса–Гасто. Симптоматическая ранняя миоклоническая энцефалопатия. Синдром Веста;

- **G40.5. Особые эпилептические синдромы.** Эпилепсия парциальная непрерывная (Кожевникова). Эпилептические припадки, связанные с употреблением алкоголя, применением лекарственных средств, гормональными изменениями, лишением сна, воздействием стрессовых факторов. При необходимости идентифицировать лекарственное средство используют дополнительный код внешних причин (класс XX);
- **G40.6. Припадки grand mal неуточненные (с припадками petit mal или без них);**
- **G40.7. Припадки petit mal неуточненные без припадков grand mal;**
- **G40.8. Другие уточненные формы эпилепсии.** Эпилепсия и эпилептические синдромы, не определенные как фокальные или генерализованные;
- **G40.9. Эпилепсия неуточненная;**
- **G41.0. Эпилептический статус grand mal;**
- **G41.1. Эпилептический статус petit mal;**
- **G41.2. Сложный парциальный эпилептический статус;**
- **G41.8. Другой уточненный эпилептический статус;**
- **G41.9. Эпилептический статус неуточненный;**
- **G83.8. Паралич Тодда;**
- **F80.3. Синдром Ландау–Клеффнера** (приобретенная эпилептическая афазия);
- **R56.0. Судороги при лихорадке;**
- **R56.8. Другие и неуточненные судороги;**
- **P90. Неонатальные судороги** (исключено: семейные неонатальные судороги – G40.3).

Следует иметь в виду, что данная классификация является неполной и используется в основном неврологами общей практики. Врачи, специализирующиеся в области эпилепсии, должны устанавливать синдромологический диагноз на основании более полной, точной и правильной классификации ILAE. При этом синдромологический диагноз может быть продублирован кодом МКБ-10 [17].

Наконец отметим, что в настоящее время четко определены состояния, сопровождающиеся эпилептическими приступами, для которых диагноз «эпилепсия» не устанавливается. К данным состояниям относятся [14]:

- единичные непровоцируемые эпилептические приступы или единичная серия эпилептических приступов, возникшая в течение 24 ч, или единичный эпизод эпилептического статуса;
- фебрильные приступы или неонатальные приступы (возникающие до 28-го дня жизни);
- приступы, возникшие в непосредственной временной связи с острыми системными заболеваниями, метаболическими или токсическими причинами, а также в связи с острыми заболеваниями центральной нервной системы (инфекция, инсульт, черепно-мозговая травма, внутримозговое кровоизлияние или кровоизлияние при алкогольной интоксикации, а также при резкой отмене алкоголя). В данном случае устанавливается диагноз «острые симптоматические эпилептические приступы». Это «обычная реакция нормального мозга на транзиторное и чрезмерное острое воздействие, которое далеко не всегда приводит к развитию хронического процесса – эпилепсии» [13].

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Гузева В.И. Эпилепсия и неэпилептические пароксизмальные состояния у детей. М.: МИА, 2007. С. 31–55. [Guzeva V.I. Epilepsy and non-epileptic paroxysmal disorders in children. Moscow: MIA, 2007. Pp. 31–55. (In Russ.)].
2. Карлов В.А., Овнатанов Б.С. Медиобазальные эпилептические очаги и абсансная активность на ЭЭГ. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 1987;87(6):805–12. [Karlov V.A., Ovnatanov B.S. Medialbasal epileptic foci and absence activity in EEG. Zhurnal nevrologii i psikhiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry 1987;87(6):805–12. (In Russ.)].
3. Мухин К.Ю. Симптоматическая лобная эпилепсия. В кн.: Эпилепсия. Атлас электро-клинической диагностики. Под ред. К.Ю. Мухина, А.С. Петрухина, Л.Ю. Глуховой. М.: Альварес Паблишинг, 2004. С. 364–388. [Mukhin K.Yu. Symptomatic frontal lobe epilepsy. In book: Epilepsy. Atlas of electroclinical diagnosis. Eds. by K.Yu. Mukhin, A.S. Petrukhin, L.Yu. Glukhova. Moscow: Al'vares Publishing, 2004. Pp. 364–388. (In Russ.)].
4. Мухин К.Ю., Миронов М.Б., Тысячина М.Д. и др. Электро-клиническая характеристика больных симптоматической фокальной эпилепсией с феноменом билатеральной синхронизации на ЭЭГ. Русский журнал детской неврологии 2006;1(1):6–17. [Mukhin K.Yu., Mironov M.B., Tsyachina M.D. et al. Electroclinical characteristics of patients with symptomatic focal epilepsy with bilateral synchrony in EEG. Russkiy zhurnal detskoy nevrologii = Russian Journal of Child Neurology 2006;1(1):6–17. (In Russ.)].
5. Andermann F. Absences are non-specific symptoms of many epilepsies. In: Epileptic seizures and syndromes. Ed. by P. Wolf. London: John Libbey Eurotext, 1994. Pp. 127–131.
6. Arzimanoglou A., Guerrini R., Aicardi J. Aicardi's epilepsy in children. 3rd edn. Philadelphia: Lippincott, 2004. Pp. 1–13.
7. Banerjee P.N., Filippi D., Hauser A.W. The descriptive epidemiology of epilepsy – a review. Epilepsy Res 2009;85(1):31–45. DOI: 10.1016/j.epilepsyres.2009.03.003. PMID: 19369037.
8. Berg A.T. Epidemiology of epilepsy. In: Atlas of Epilepsies. Vol. 1. Ed. by C.P. Panayir

- otopoulosepsies. London: Springer, 2010. Pp. 45–63.
9. Berg A.T., Berkovic S.F., Brodie M.J. et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009. *Epilepsia* 2010;51(4):676–85. DOI: 10.1111/j.1528-1167.2010.02522.x. PMID: 20196795.
 10. Berg A.T., Scheffer I.E. New concepts in classification of the epilepsies: entering 21st century. *Epilepsia* 2011;52(6):1058–62. DOI: 10.1111/j.1528-1167.2011.03101.x. PMID: 21635233.
 11. Blume W.T., Lüders H.O., Mizrahi E. et al. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 2001;42(9):1212–8. PMID: 11580774.
 12. Engel J. 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. PMID: 11422340.
 13. Engel J. *Seizures and Epilepsy*. 2nd edn. Oxford: Oxford University Press, 2013. Pp. 3–32.
 14. Fisher R.S., Boas W.V., Blume W.T. et al. Epileptic seizures and epilepsy: Definition proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia* 2005;46(4):470–2.
 15. Fisher R.S., Acevedo C., Arzimanoglou A. et al. ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia* 2014;55(4):475–82. DOI: 10.1111/j.0013-9580.2005.66104.x. PMID: 15816939.
 16. Fisher R.S., Cross H., French J.A. et al. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy. URL: <http://www.ilae.org/visitors/centre/documents/ClassificationSeizureILAE-2016.pdf>. // *Epilepsia*. – 2017 (in press).
 17. Jette N., Beghi E., Hesdorffer D. et al. ICD coding for epilepsy: past, present and future – a report by the International League Against Epilepsy Task Force on ICD codes in epilepsy. *Epilepsia* 2015;56(3):348–55. DOI: 10.1111/epi.12895. PMID: 25684068.
 18. Kinoshita M., Takahashi R., Ikeda A. Application of the 2001 diagnostic scheme and the 2006 ILAE report of seizure and epilepsy: a feedback from the clinical practice of adult epilepsy. *Epileptic Disord* 2008;10(3):206–12. DOI: 10.1684/epd.2008.0203. PMID: 18782689.
 19. Lodenkemper T., Berg A.T. Terminology for seizures and epilepsies. In: Wyllie's *Treatment of Epilepsy. Principles and Practice*. Ed. by E. Wyllie. Philadelphia: Wolters Kluwer, 2015. Pp. 144–166.
 20. Lüders H.O., Acharya J., Baumgartner C. et al. Semiological seizure classification. *Epilepsia* 1998;39(9):1006–13. PMID: 9738682.
 21. Lüders H. O., Amina S., Bailey C. et al. Proposal: different types of alteration and loss of consciousness in epilepsy. *Epilepsia* 2014;55(8):1140–4.
 22. Mukhin K.Yu., Mironov M.B., Kholin A.A., Glukhova L.Yu. Epilepsy with electrical status epilepticus during slow sleep. In: *Epileptic encephalopathies and related syndromes in children*. Eds. by K.Yu. Mukhin, A.A. Kholin, M.B. Mironov, A.S. Petrukhin, H. Holthausen. Paris: John Libbey Eurotext, 2014. Pp. 191–207. DOI: 10.1111/epi.12595. PMID: 24981417.
 23. Tassinari C.A., Cantaluppo G., Dalla Bernardina B. et al. Encephalopathy related to status epilepticus during slow sleep (ESES) including Landau–Kleffner syndrome. In: *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. 5th edn. Eds. by M. Bureau, P. Genton, C. Dravet, A.V. Delgado-Escueta, C.A. Tassinari, P. Thomas, P. Wolf. Paris: John Libbey Eurotext, 2012. Pp. 255–275.