

Фокальный эпилептический миоклонус: дифференциальный диагноз и прогноз

Н.Е. Кваскова, К.Ю. Мухин, М.Б. Миронов

ООО «Институт детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки», Москва

Контакты: Надежда Евгеньевна Кваскова nekvasnova@mail.ru

В статье представлены клинические, электроэнцефалографические (ЭЭГ) и нейровизуализационные особенности, а также результаты терапии пациентов с фокальным эпилептическим миоклонусом (ФЭМ). Эпилептический миоклонус был выявлен в 2,5 % случаев эпилепсии с дебютом приступов до 18 лет ($n = 1261$). Возраст дебюта ФЭМ составил от 5 месяцев до 23 лет (в среднем $8,1 \pm 1,6$ года). В 90,3 % случаев констатировалось присоединение вторично-генерализованных судорожных приступов, в 64,5 % — фокальных моторных приступов, в 25,8 % — эпилептической ауры, в 12,8 % — негативного ФЭМ. Наиболее часто ФЭМ локализовался в сгибательных мышцах верхних конечностей (22,6 % случаев), мышцах лица и верхних конечностей (25,6 %). Типичным ЭЭГ-паттерном ФЭМ у всех пациентов была региональная эпилептиформная активность с преимущественной локализацией в лобно-центрально-теменных отведениях. При проведении магнитно-резонансной томографии наиболее часто выявлялись диффузная кортикально-субкортикальная атрофия (29 % случаев) и тотальная корковая гемиатрофия (32 %). Полного купирования ФЭМ не отмечено ни в одном случае. При монотерапии антиэпилептическими препаратами (АЭП) только в 6,4 % случаев наблюдалось урежение ФЭМ. При дуотерапии урежение ФЭМ более чем на 50 % отмечалось в 67,7 % наблюдений. Наше исследование показало, что активный ФЭМ является резистентным к АЭП типом приступов. Данный факт диктует необходимость выявления ФЭМ на ранних этапах заболевания с прогностической целью, а также поиска новых путей терапии эпилептических синдромов, ассоциированных с данным типом приступов.

Ключевые слова: эпилепсия, фокальный эпилептический миоклонус, эпилепсия Кожевникова, энцефалит Кожевникова—Расмуссена, видеоэлектроэнцефалографический мониторинг

FOCAL EPILEPTIC MYOCLONUS: DIFFERENTIAL DIAGNOSIS AND PROGNOSIS

N.E. Kvaskova, K.Yu. Mukhin, M.B. Mironov

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

The paper describes the clinical, electroencephalographic (EEG), and neuroimaging features of focal epileptic myoclonus (FEM) and the results of therapy in patients with this type of seizure. The latter was identified in 2.5 % of the cases of epilepsy with onset beyond the age of 18 years ($n = 1261$). The age of onset of FEM was from 5 months to 23 years (mean 8.1 ± 1.6 years). The addition of secondary generalized seizures was stated in 90.3% of cases; that of focal motor seizures, epileptic aura, and negative FEM was seen in 64.5, 25.8, and 12.8 %, respectively. FEM was most commonly located in the flexor muscles of the upper extremities (22.6 %) and facial and upper limb muscles (25.6 %). The regional epileptiform activity maximally located in the frontocentroparietal leads is a typical EEG pattern of FEM in all the patients. Magnetic resonance imaging most frequently revealed diffuse cortical and subcortical atrophy (29 %) and total cortical hemiatrophy (32 %). There was no case of complete remission of FEM. Monotherapy with antiepileptic drugs (AEDs) resulted in reduction of FEM in only 6.4 % of cases. During duo therapy, there was more than a 50 % reduction in FEM in 67.7 %. Our investigation has indicated that active FEM is a seizure type resistant to AEDs. This fact necessitates the detection of FEM at its early stages in order to predict the course of the disease and search for new therapies for epileptic syndromes associated with this type of seizures.

Key words: epilepsy, focal epileptic myoclonus, Kozhenvnikov's epilepsy, Kozhevnikov—Rasmussen's encephalitis, videoelectroencephalographic monitoring

Введение

Фокальный эпилептический миоклонус (ФЭМ) — приступы, возникающие вследствие локальных эпилептиформных разрядов в сенсомоторной коре головного мозга [28].

Наиболее часто ФЭМ встречается при эпилепсии Кожевникова (ЭК) и энцефалите Кожевникова—Расмуссена (ЭКР) [2, 3, 27].

По клиническим проявлениям ФЭМ может быть активным или негативным [13, 15, 19, 29].

Проявления ФЭМ во многом зависят от этиологии эпилепсии и степени вовлечения одного или двух полушарий головного мозга. Большинство форм эпилепсии, при которых встречается ФЭМ, имеют тяжелое течение и являются крайне резистентными к антиэпилептическим препаратам (АЭП) [6, 33, 34, 38].

Эпилептические синдромы, в структуре которых имеется ФЭМ, достаточно редко встречаются в популяции и, как правило, дебютируют в детском возрасте [8]. По данным С.Р. Panayiotopoulos (2010), ФЭМ

регистрируется в 1 случае на 1 000 000 в популяции, с одинаковой частотой встречается у лиц мужского и женского пола и в одной трети случаев дебютирует в возрасте до 16 лет [32].

Исследования различных научных групп на основании данных об этиологии ФЭМ, историй болезни пациентов показали достаточно однородные результаты относительно причин ФЭМ [10, 25]. К ним относятся сосудистые заболевания (инсульт, внутримозговое кровоизлияние, церебральный венозный тромбоз, васкулит; 24–28 %), энцефалиты (ЭКР (является наиболее распространенной причиной у детей) или инфекционный; 15–19 %), новообразования (глиомы, гемангиобластомы, менингиомы, лимфомы; 5–16 %) и метаболические заболевания (диабетическая некетогенная гиперосмолярная кома, митохондриопатии, синдром Альперса, интоксикации; 6–14 %). В 19–28 % случаев не удается выявить причины ФЭМ.

В настоящее время большинство авторов считают, что активный ФЭМ является следствием эпилептических разрядов, возникающих в первичной моторной коре [10]. Кортикальный генез ФЭМ доказан в исследованиях, регистрирующих эпилептиформную активность на электроэнцефалограмме (ЭЭГ) при субдуральном наложении электродов либо при кортикографии [10, 30]. Исследования с использованием стерео-ЭЭГ показывают, что ФЭМ исходит из глубинных отделов роландовой борозды [9, 39].

Несмотря на то, что описание различных вариантов ФЭМ дается многими авторами, четкая клиничко-ЭЭГ-картина ФЭМ в литературе практически отсутствует.

C. G. Bien (2008) определяет ФЭМ как спонтанные регулярные или нерегулярные мышечные подергивания, затрагивающие ограниченную часть тела, иногда усугубляющиеся движением или сенсорными стимулами, возникающие в течение минимум 1 ч и периодически с интервалом не более 10 с [10]. В своей работе S. Raiboonpol (2005) сообщает о том, что ФЭМ при ЭК ограничен одной частью тела, подергивания повторяются регулярно или нерегулярно без утраты сознания [31]. ФЭМ сохраняется в течение нескольких дней или недель непрерывно или с перерывами, локализуется в одной группе мышц, но может распространяться на соседние мышечные группы с развитием вторично-генерализованного судорожного статуса. В связи с продолженным характером течения данного типа приступов многие авторы считают, что ФЭМ является редким вариантом фокального эпилептического статуса [10, 29, 37].

R. Guerrini et al. (2002) считают, что ЭЭГ у пациентов, страдающих ФЭМ, характеризуется наличием медленноволновой активности с включением спайков, комплексов пик–волна в проекции сенсомоторной коры, нередко носящей продолженный характер [29].

Терапевтическая тактика при ФЭМ зависит от этиологического фактора. С. Р. Panayiotopoulos (2010), O. S. Cockerell (1996) и P. D. Molyneux et al. (1998) отмечают, что ФЭМ при ЭК резистентен к терапии АЭП [14, 26, 32].

Цель исследования — изучение клинических, ЭЭГ и нейровизуализационных особенностей и результатов терапии пациентов с ФЭМ.

Материалы и методы

В исследование вошли пациенты с различными формами эпилепсии ($n = 1261$) с дебютом приступов от первых суток жизни до 18 лет. Пациенты наблюдались с 1999 по 2013 г.

Исследование проводилось на клинических базах кафедры неврологии и эпилептологии РНИМУ им. Н. И. Пирогова и Института детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки.

Диагностика эпилептических синдромов проводилась согласно критериям Международной классификации эпилепсий, эпилептических синдромов и схожих заболеваний (1989), а также на основании доклада комиссии Международной антиэпилептической лиги (ILAE) по классификации и терминологии (2001) [16, 28, 36].

Все пациенты были клинически обследованы неврологом, им проводилось рутинное ЭЭГ-исследование, а также продолженный видео-ЭЭГ-мониторинг с включением сна (электроэнцефалограф-анализатор ЭЭГА-21/26 «ЭНЦЕФАЛАН-131-03», модификация 11, «Медиком МТД»; аппарат для видео-ЭЭГ-мониторинга «Нейроскоп 6.1.508», «Биола»). Всем больным была проведена магнитно-резонансная томография (МРТ) (магнитно-резонансная система SigmaInfinity GE с напряжением магнитного поля 1,5 Тл).

Результаты

В ходе исследования ФЭМ был выявлен у 31 пациента, что составило 2,5 % всех случаев эпилепсии с дебютом приступов до 18 лет ($n = 1261$).

Возраст пациентов с ФЭМ варьировал от 2 до 24 лет (в среднем $12,7 \pm 1,32$ года).

Среди обследованных нами больных с ФЭМ отмечалось достоверное ($p = 0,05$) преобладание в группе пациентов мужского пола — 3:2 (59 % случаев против 41 %).

Представляет интерес анализ структуры форм эпилепсии, ассоциированных с ФЭМ (табл. 1).

Наиболее часто встречались прогрессирующий очаговый ЭКР ($n = 12$) и ЭК после перенесенного русского весенне-летнего клещевого энцефалита ($n = 10$). В 5 случаях были выявлены аномалии развития головного мозга (4 пациента с гемимегалэнцефалией и 1 больной с пахигией).

Таблица 1. Формы эпилепсии, ассоциированные с ФЭМ

Диагноз	Количество пациентов, n (%)
ЭК после перенесенного русского весенне-летнего клещевого энцефалита	12 (38,7)
Прогрессирующий очаговый ЭКР	11 (35,5)
Симптоматическая фокальная эпилепсия (СФЭ) (гемимегалэнцефалия)	4 (12,9)
СФЭ (пахигирия)	1 (3,2)
СФЭ (состояние после резекции папилломы сосудистого сплетения, исходящей из левого желудочка)	1 (3,2)
СФЭ (состояние после перинатального гипоксически-ишемического поражения центральной нервной системы)	1 (3,2)
СФЭ (посттравматическая эпилепсия, хроническая субдуральная гематома в правой лобно-теменно-височной области)	1 (3,2)

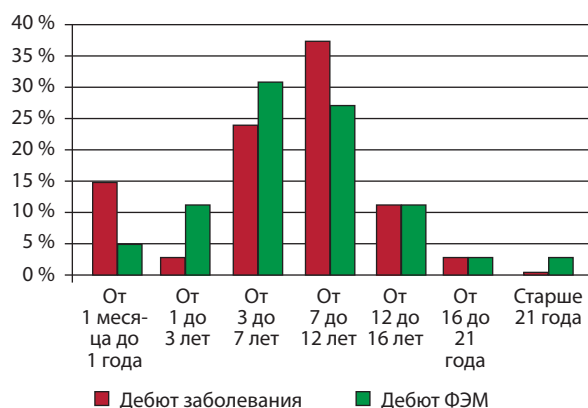


Рис. 1. Возраст дебюта эпилепсии и ФЭМ

Дебют заболевания. В группе пациентов с ФЭМ возраст дебюта заболевания варьировал в широком интервале — от 1 месяца жизни до 21 года и в среднем составил $8,3 \pm 1,39$ года (рис. 1).

ФЭМ в дебюте эпилепсии отмечен лишь у 8 больных (в 25,8 % случаев среди пациентов данной группы), как правило, это пациенты с ЭК после перенесенного русского весенне-летнего клещевого энцефалита. В остальных случаях ФЭМ в клинической картине присоединялся к другим типам приступов позднее (табл. 2).

Дебют ФЭМ. Возраст дебюта ФЭМ варьировал от 5 месяцев до 23 лет и в среднем составил $8,1 \pm 1,6$ года (см. рис. 1).

У всех пациентов наблюдался ФЭМ различной интенсивности. У 28 (90,3 % случаев среди пациентов данной группы) больных констатировались вторично-генерализованные судорожные приступы (ВГСП),

Таблица 2. Типы приступов в дебюте заболевания

Типы приступов в дебюте заболевания	Количество пациентов, n (%)
ВГСП	10 (32,2)
ФЭМ	8 (25,8)
Соматосенсорные приступы	4 (12,9)
Аутомоторные приступы	4 (12,9)
Эпилептические спазмы	4 (12,9)
Фокальные тонические приступы	1 (3,2)

Таблица 3. Типы приступов в развернутой стадии заболевания

Характер приступов в развернутой стадии	Количество пациентов, n (%)
ФЭМ	31 (100,0)
Негативный ФЭМ	4 (12,9)
ВГСП	28 (90,3)
Фокальные моторные	20 (64,5)
Тонические, включая эпилептические спазмы	14 (45,2)
Гемиклонические	18 (58,1)
Астатические	3 (9,7)
Фокальные аутомоторные	6 (19,3)
Сенсомоторная аура	5 (16,1)
Зрительная аура	3 (9,7)

как правило, связанные со сном (в период сна или сразу после пробуждения), и более чем в половине случаев (53,6 %) ВГСП носили статусное течение.

Также у большинства пациентов ($n = 20$, что составляет 64,5 % случаев) наблюдались фокальные моторные приступы, начинавшиеся с ФЭМ с последующим появлением ритмичных клонических подергиваний, в дальнейшем переходящие в тоническое напряжение, как правило, по гемитипу с адверсией головы и глаз в сторону при сохранном сознании.

Обращало на себя внимание наличие у 8 (25,8 %) пациентов приступов в виде эпилептической ауры (в 5 (16,1 %) случаях сенсомоторная и в 3 (9,7 %) — зрительная) (табл. 3).

У пациентов с гемимегалэнцефалией ($n = 3$) и пахигией ($n = 1$) выявлялось сочетание активного и негативного ФЭМ. У этих пациентов негативный

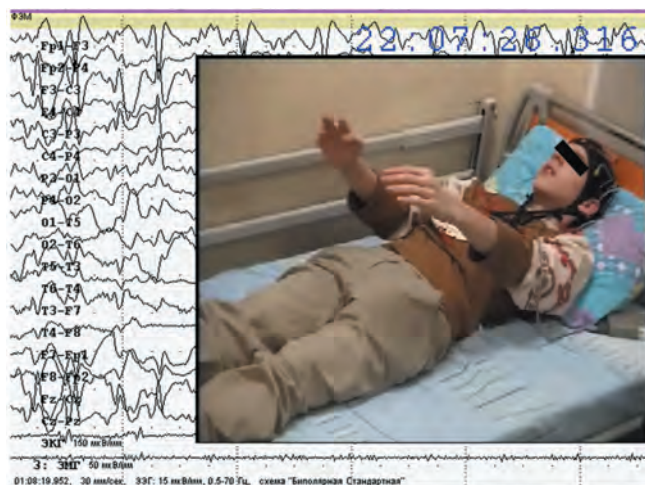


Рис. 2. Пациент К., 15 лет. При выполнении пробы Барре в ходе видео-ЭЭГ-мониторинга у пациента были выявлены активный и негативный ФЭМ в мышцах правой руки



Рис. 3. Локализация ФЭМ

Таблица 4. Факторы провокации ФЭМ (n = 31)

Факторы провокации ФЭМ	Количество пациентов, n (%)
Прикосновение	31 (100)
Физическая нагрузка	31 (100)
Эмоциональное напряжение	31 (100)
Попытка выполнить целенаправленное движение	27 (87,1)
Прием пищи	15 (48,4)
Чтение вслух	8 (25,8)

ФЭМ был зарегистрирован при проведении видео-ЭЭГ-мониторинга, во время выполнения ими пробы Барре (рис. 2).

ФЭМ проявлялся клинически в виде подергиваний различной степени интенсивности, асинхронных и аритмичных, преимущественно в мышцах лица и верхних конечностей (рис. 3).

Исследование выявило характерные локализационные особенности ФЭМ. В 22,6 % случаев ФЭМ был максимально выражен в сгибательных мышцах верхних конечностей, в 25,6 % — в мышцах лица и верхних конечностей, а также по 9,6 % в мышцах лица и конечностях по гемитипу и во всех группах мышц в одной половине тела. Наибольшая выраженность миоклонуса наблюдалась в дистальных отделах конечностей (чаще с захватом мышц кисти).

В ходе исследования выявлены различные факторы провокации ФЭМ (табл. 4). У всех пациентов ФЭМ появлялся или усиливался при эмоциональном напряжении, например во время рассказа пациента о наиболее ярких впечатлениях, при волнении. Прикосновение к участкам тела, вовлеченным в ФЭМ, приводило к более яркому его проявлению во всех случаях. Также после физической нагрузки (ходьба, удерживание различных предметов в руках, сжатие/разжимание кистей) у всех пациентов наблюдалось усиление ФЭМ. Следует отметить, что у 27 (87,1 %) больных попытка выполнить целенаправленное действие приводила к нарастанию выраженности и частоты подергиваний. В случаях преобладания ФЭМ в лицевой мускулатуре нередко наблюдалось его усиление по время приема пищи (48,4 %) и чтения вслух (25,8 %).

Электрэнцефалографический паттерн фокального эпилептического миоклонуса

Типичным ЭЭГ-паттерном активного ФЭМ у всех пациентов была региональная эпилептиформная активность, возникающая в структуре продолженного регионального замедления с преимущественной локализацией в лобно-центрально-теменных отведениях (рис. 4).

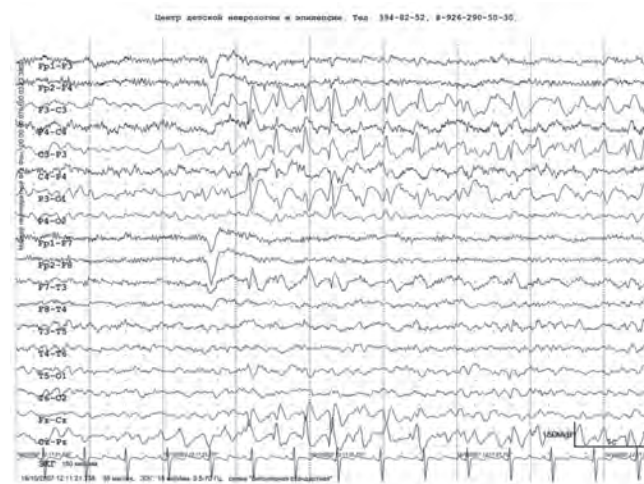


Рис. 4. Пациент М., 5 лет. На ЭЭГ регистрируется региональная эпилептиформная активность в левой лобно-центрально-теменной области в виде острых волн, комплексов пик-волна, острая-медленная волна в структуре продолженного тета-, дельта-замедления

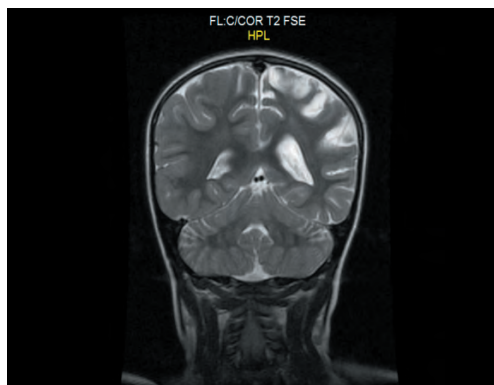


Рис. 5. Пациентка И., 5 лет. На МРТ головного мозга выявляется гемиатрофия левого полушария

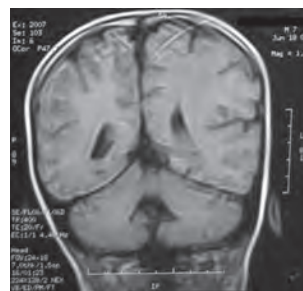
Следует отметить, что миоклонические подергивания в 71 % случаев лишь периодически совпадали с появлением на ЭЭГ эпилептиформной активности, в остальных случаях наблюдалась полная клинико-ЭЭГ-корреляция.

У 4 (12,9 %) пациентов было выявлено сочетание активного и негативного ФЭМ. С появлением негативного ФЭМ на ЭЭГ регистрировались латерализованные высокоамплитудные разряды комплексов пик—волна, острая—медленная волна в сочетании с дельта-активностью с амплитудным акцентом в лобно-центральных отделах. При этом следует отметить, что клинические проявления негативного ФЭМ в виде кратковременного падения мышечного тонуса в дистальных отделах одной из конечностей (чаще кисти) коррелировали с появлением на ЭЭГ комплекса пик — медленная волна.

Изменения при нейровизуализации. При проведении МРТ головного мозга наиболее часто выявлялись не-



Рис. 6. Пациент К., 15 лет. При МРТ-исследовании выявлена гемимегалэнцефалия слева



специфическая диффузная кортикально-субкортикальная атрофия (29 % случаев) и тотальная корковая гемиатрофия (32 %) (рис. 5), в 3,2 % корковая гемиатрофия сочеталась с дистрофическими изменениями в одной из гемисфер мозжечка (табл. 5).

В 5 (16,1 %) случаях были выявлены аномалии развития головного мозга: гемимегалэнцефалия ($n = 4$) и пахирия ($n = 1$) (рис. 6).

Также отмечались глиозно-кистозные изменения головного мозга ($n = 3$; 9,7 %) и диффузная корково-подкорковая атрофия в сочетании с порэнцефалической кистой ($n = 1$; 3,2 %). В 3 (9,7 %) случаях при проведении нейровизуализации патологии не выявлено.

Терапия

Наше исследование показало, что активный ФЭМ является резистентным к антиэпилептической терапии (АЭТ) типом приступов. Только у 2 (6,4 %) пациентов наблюдалось достоверное урежение ФЭМ при монотерапии левитирацетамом. В остальных 29 (93,6 %) случаях монотерапия различными АЭП (вальпроевая кислота, карбамазепин, окскарбазепин, бензодиазепины, топирамат, фенобарбитал, а также левитирацетам) была неэффективна. Эффективность АЭТ зависит от этиологического фактора, являющегося причиной ФЭМ. Наиболее эффективной АЭТ была у пациентов с ЭК после перенесенного клещевого русского весенне-летнего энцефалита.

При дуотерапии АЭП урежение ФЭМ более чем на 50 % отмечалось у 21 (67,7 %) пациента, в остальных 10 (32,3 %) случаях дуотерапия АЭТ была неэффективна либо урежение приступов было незначительным. По нашим наблюдениям, самыми эффективными были комбинации: вальпроевой кислоты и левитирацетама (25,8 % случаев), вальпроевой кислоты и карбамазепина (16,1 %), вальпроевой кислоты и бензодиазепина (16,1 %), вальпроевой кислоты и окскарбазепина (9,7 %).

Аггравация миоклонуса наблюдалась у 1 (3,2 %) пациента при назначении фенобарбитала и у 1 (3,2 %) — ламотриджина.

Таблица 5. Данные нейровизуализации у пациентов с ФЭМ

Данные МРТ	Количество пациентов, n (%)
Неспецифическая диффузная кортикально-субкортикальная атрофия	9 (29)
Тотальная корковая гемиатрофия	9 (29)
Тотальная корковая гемиатрофия и дистрофические изменения в одной из гемисфер мозжечка	1 (3,2)
Локальные глиозно-кистозные изменения головного мозга	3 (9,7)
Гемимегалэнцефалия	4 (12,9)
Пахирия	1 (3,2)
Диффузная корково-подкорковая атрофия в сочетании с порэнцефалической кистой	1 (3,2)
Патологии не выявлено	3 (9,7)

Результаты и обсуждение

Каждый эпилептический синдром, при котором встречается ФЭМ, имеет своеобразные клинические, ЭЭГ и нейровизуализационные особенности, значительные отличия по течению и прогнозу заболевания, что следует учитывать в дифференциальной диагностике [12, 13, 40].

Наше исследование подтвердило результаты других авторов, показавших, что среди пациентов с ФЭМ наиболее часто выявлялись ЭК после перенесенного русского весенне-летнего клещевого энцефалита, а также прогрессирующий очаговый ЭКР [5, 10, 18].

По нашим данным, ранний дебют активного ФЭМ отмечался при симптоматических формах эпилепсии вследствие дисгенезий головного мозга (гемимегалэнцефалия, пахиририя) или перинатального гипоксически-ишемического поражения центральной нервной системы. Эту особенность подтверждают и другие авторы [20, 22, 24].

В нашем исследовании у пациентов с гемимегалэнцефалией и пахиририей выявлено сочетание активного и негитивного ФЭМ. Однако, по данным литературы, чаще описаны случаи только активного ФЭМ у пациентов с гемимегалэнцефалией либо другими кортикальными дисгенезиями головного мозга [11, 13, 21].

По данным литературы, нередко ФЭМ бывает стимул-сенситивным [23, 42]. В нашем исследовании выраженность ФЭМ у всех пациентов значительно варьировала в зависимости от сенсорных стимулов и эмоционального состояния. У всех пациентов во сне отмечалось умеренное снижение индекса эпилептиформной активности и степени выраженности ФЭМ.

Наши данные и результаты исследований многих авторов [4, 11, 22, 35] показали, что типичным ЭЭГ-паттерном ФЭМ у всех пациентов была региональная эпилептиформная активность, возникающая в структуре продолженного регионального замедления с преимущественной локализацией в лобно-центрально-теменных отведениях. В данном исследовании у большинства пациентов миоклонические подергивания периодически не коррелировали с появлением на ЭЭГ эпилептиформной активности. J. Fattouch et al. (2008) при описании 3 случаев позднего дебюта ЭКР отмечал, что эпилептический статус ФЭМ, который считается редкостью при поздних стадиях заболевания, недооценивается, так как он может протекать бессимптомно или не регистрироваться при поверхностной ЭЭГ [17]. При скальповой ЭЭГ не было зарегистрировано ЭЭГ-паттерна статуса ФЭМ, а при проведении исследования с использованием субдуральных электродов эпилептический статус был зарегистрирован [17]. Учитывая нередкое отсутствие корреляции миоклонуса с эпилептиформной активностью при скальповой ЭЭГ, ранее высказывалось мнение о подкорковом механизме его возникновения (неэпилептический гиперкинез). Данное исследование с применением инвазивных электродов однозначно подтверждает корковое происхождение ФЭМ.

Наше исследование показало, что ФЭМ — резистентный тип приступов, это подтверждается многими исследованиями [1, 7, 18, 41]. Ни в одном из случаев нам не удалось добиться полного купирования ФЭМ. Данный факт диктует необходимость выявления ФЭМ на ранних этапах заболевания с прогностической целью, а также поиска новых путей терапии эпилептических синдромов, ассоциированных с этим типом приступов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Карлов В.А. Фармакорезистентность и толерантность при эпилепсии. Журн неврол психиатр 2008;108(10):75–80.
2. Карлов В.А. Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин. Руководство для врачей. М.: Медицина, 2010. 717 с.
3. Котов А.С., Рудакова И.Г., Мухин К.Ю. и др. Энцефалит Расмуссена. Описание двух клинических случаев. Рус журн дет неврол 2009;4(2):42–50.
4. Мухин К.Ю., Кваскова Н.Е., Миронов М.Б. и др. Кожевниковская эпилепсия при клещевом русском весенне-летнем энцефалите. Детская больница 2011;2:30–4.
5. Мухин К.Ю., Миронов М.Б., Кваскова Н.Е. и др. Эпилепсия Кожевникова у детей. Рус журн дет неврол 2006;1(2):19–29.
6. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Холин А.А. Эпилептические энцефалопатии и схожие синдромы у детей. М.: АртСервис Лтд, 2011. 680 с.
7. Мухин К.Ю., Пилюс С.В., Волкова Э.Ю. и др. Применение высоких доз пирасетама в лечении синдрома кожевниковской эпилепсии. Журн неврол психиатр 2007;107(3):30–6.
8. Темин П.А., Казанцева Л.З. Наследственные нарушения нервно-психического развития детей: руководство для врачей. М.: Медицина, 2001. 432 с.
9. Bancaud J., Bonis A., Talairach J. et al. Kojewnikow syndrome and somato-motor attacks (clinical, E.E.G., E.M.G. and S.E.E.G. study). Encephale 1970;59(5):391–438.
10. Bien C.G., Elger C.E. Epilepsia partialis continua: semiology and differential diagnoses. Epileptic Disord 2008;10(1):3–7.
11. Bulteau C., Otsuki T., Delalande O. Epilepsy surgery for hemispheric syndromes in infants: hemimegalencephaly and hemispheric cortical dysplasia. Brain Dev 2013;35(8):742–7.
12. Caraballo R.H., Fortini S., Cersosimo R. et al. Rasmussen syndrome: an Argentinean experience in 32 patients. Seizure 2013;22(5):360–7.
13. Caviness J.N. Treatment of myoclonus. Neurotherapeutics 2014;11(1):188–200.
14. Cockerell O.C., Rothwell J., Thompson P.D. et al. Clinical and physiological features of epilepsy partialis continua. Cases ascertained in the UK. Brain 1996;119(Pt 2):393–407.

15. Engel J. Jr. Report of the ILAE classification core group. *Epilepsia* 2006;47(9):1558–68.
16. Engel J. Jr.; International League Against Epilepsy (ILAE). 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.
17. Fattouch J., Di Bonaventura C., Di Gennaro G. et al. Electrical status epilepticus "invisible" to surface EEG in late-onset Rasmussen encephalitis. *Epileptic Disord* 2008;10(3):219–22.
18. Granata T., Andermann F. Rasmussen encephalitis. *Handb Clin Neurol* 2013;111:511–9.
19. Guerrini R., Takahashi T. Myoclonus and epilepsy. *Handb Clin Neurol* 2013;111:667–79.
20. Hamad A.P., Caboclo L.O., Centeno R. et al. Hemispheric surgery for refractory epilepsy in children and adolescents: outcome regarding seizures, motor skills and adaptive function. *Seizure* 2013;22(9):752–6.
21. Honda R., Kaido T., Sugai K. et al. Long-term developmental outcome after early hemispherotomy for hemimegalencephaly in infants with epileptic encephalopathy. *Epilepsy Behav* 2013;29(1):30–5.
22. Honda R., Saito Y., Nakagawa E. et al. Focal cortical myoclonus in rolandic cortical dysplasia presenting as hemifacial twitching. *Brain Dev* 2012;34(10):886–90.
23. Kojovic M., Cordivari C., Bhatia K. Myoclonic disorders: a practical approach for diagnosis and treatment. *Ther Adv Neurol Disord* 2011;4(1):47–62.
24. Korman B., Krsek P., Duchowny M. et al. Early seizure onset and dysplastic lesion extent independently disrupt cognitive networks. *Neurology* 2013;81(8):745–51.
25. Mameniskiene R., Bast T., Bentes C. et al. Clinical course and variability of non-Rasmussen, nonstroke motor and sensory epilepsipartialis continua: a European survey and analysis of 65 cases. *Epilepsia* 2011;52(6):1168–76.
26. Molyneux P.D., Barker R.A., Thom M. et al. Successful treatment of intractable epilepsy partialis continua with multiple subpial transections. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65(1):137–8.
27. Mukhin K.Y., Mameniskienė R., Mironov M.B. et al. Epilepsia partialis continua in tick-borne Russian spring-summer encephalitis. *Acta Neurol Scand* 2012;125(5):345–52.
28. Myoclonus and epilepsy in childhood Commission on Pediatric Epilepsy of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1997;38(11):1251–4.
29. Myoclonus and epilepsy. In: *Epilepsy and movement disorders*. R. Guerrini, J. Aicardi, F. Andermann et al. (eds.). Cambridge: University Press, 2002. Pp. 165–210.
30. Obeso J.A. Classification, clinical features and treatment of myoclonus. In: *Movement Disorders. Neurologic principles and practice*. R.L. Watts, W.C. Koller (eds.). New York: McGraw-Hill, 1997. Pp. 541–50.
31. Paiboonpol S. Epilepsia partialis continua as a manifestation of hyperglycemia. *J Med Assoc Thai* 2005;88(6):759–62.
32. Panayiotopoulos C.P. A clinical guide to epileptic syndromes and their treatment. 2nd ed. London: Springer Ltd, 2010. 654 p.
33. Panayiotopoulos C.P. The new ILAE report on terminology and concepts for organization of epileptic seizures: a clinician's critical view and contribution. *Epilepsia* 2011;52(12):2155–60.
34. Panayiotopoulos C.P. The new ILAE report on terminology and concepts for the organization of epilepsies: critical review and contribution. *Epilepsia* 2012;53(3):399–404.
35. Perez-Jimenez A., Garcia-Fernandez M., Santiago Mdel M., Fournier-Del Castillo MC. Video electroencephalographic diagnosis of epileptic and non-epileptic paroxysmal episodes in infants and children at the pre-school age. *Rev Neurol* 2012;54 Suppl 3:S59–66.
36. Proposal for classification of epilepsies and epileptic syndrome Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1989;30(4):389–99.
37. Riqueta A., Auvina S., Cuisseta J.M. et al. Epilepsia partialis continua and defects in the mitochondrial respiratory chain. *Epilepsy Res* 2008;78(1):1–6.
38. Shain C., Ramgopal S., Fallil Z. et al.; EPGP Investigators. Polymicrogyria-associated epilepsy: a multicenter phenotypic study from the Epilepsy Phenome/Genome Project. *Epilepsia* 2013;54(8):1368–75.
39. So N.K., Gloor P. Electroencephalographic and electrocorticographic findings in chronic encephalitis of the Rasmussen type. In: *Chronic encephalitis and epilepsy: Rasmussen's syndrome*. F. Andermann (ed.). Boston: Butterworth-Heinemann, 1991. 3745 p.
40. Spalletti M., Comanducci A., Vagaggini A. et al. Efficacy of lacosamide on seizures and myoclonus in a patient with epilepsy partialis continua. *Epileptic Disord* 2013;15(2):193–6.
41. Walker M.C., Schorge S., Kullmann D.M. et al. Gene therapy in status epilepticus. *Epilepsia* 2013;54 Suppl 6:43–5.
42. Wang B., Cai F.C. Polyneuro-electrophysiological studies of myoclonus in children. *Zhonghua Er Ke Za Zhi* 2009;47(10):750–6.