

Международный научно-практический журнал

НЕВРОЛОГИЯ и нейрохирургия

Восточная
Европа

www.neuro.recipe.by

2018, том 8, № 3

Беларусь

Журнал зарегистрирован
в Министерстве информации
Республики Беларусь
Регистрационное свидетельство № 459

Учредители:

УП «Профессиональные издания»,
ГУ «РНПЦ неврологии и нейрохирургии»
Министерства здравоохранения
Республики Беларусь

Адрес редакции:

220049, Минск, ул. Кнорина, 17
Тел.: +375 (17) 322 16 78, +375 (44) 591 00 50
e-mail: neuro@recipe.by

Директор Евтушенко Л.А.
Заместитель главного редактора Алексеева О.А.

**Руководитель службы рекламы
и маркетинга** Коваль М.А.

Технический редактор Нужин Д.В.

Украина

Журнал зарегистрирован
в Государственной регистрационной
службе Украины
Регистрационное свидетельство KB № 18185-6985P

Учредитель:

УП «Профессиональные издания»

Офис в Украине:

ООО «Профессиональные издания. Украина»
04116, Киев, ул. Старокиевская, 10-г, сектор «В»,
офис 201

Директор Евтушенко Л.А.

Контакты:

Тел.: +38 044 33 88 704, +38 067 102 73 64
e-mail: pi_info@ukr.net

Подписка

в каталоге РУП «Белпочта» (Беларусь)
индивидуальный индекс 01234
ведомственный индекс 012342

ГП «Пресса» (Украина)
индекс 60208

в каталоге АО «Казпочта» (Казахстан)
индекс 01234

В электронных каталогах «Газеты и журналы»
на сайтах агентств:

ООО «Северо-Западное Агентство "Прессинформ"»
(Российская Федерация)

ООО «Информнаука» (Российская Федерация)

ЗАО «МК-Периодика» (Российская Федерация)

ГП «Пошта Молдовей» (Молдова)

АО «Летувос паштас» (Литва)

ООО «Подписное агентство PK5» (Латвия)

Фирма INDEX (Болгария)

Kibon&Sagner (Германия)

индекс 01234

В Украине подписка оформляется через офис
ООО «Профессиональные издания. Украина».

Электронная версия журнала доступна
на сайте www.neuro.recipe.by,
в Научной электронной
библиотеке elibrary.ru, в базе данных East View,
в электронной библиотечной системе IPRbooks

По вопросам приобретения журнала обращайтесь
в редакцию в Минске
и офис издательства в Киеве

Журнал выходит 1 раз в 3 месяца.
Цена свободная.

Подписано в печать 17.09.2018.
Тираж в Беларуси 1000 экз.
Тираж в Украине 2800 экз.

Заказ №

Формат 70x100 1/16. Печать офсетная

Отпечатано в типографии

© «Неврология и нейрохирургия. Восточная Европа»

Авторские права защищены. Любое воспроизведение материалов издания возможно только с письменного
разрешения редакции с обязательной ссылкой на источник.

© УП «Профессиональные издания», 2018

© Оформление и дизайн УП «Профессиональные издания», 2018

Главный редактор

Лихачев С.А., д-р мед. наук, проф.

Редакционная коллегия:

Алексеев Ю.В., канд. мед. наук (Витебск),
 Астапенко А.В., канд. мед. наук (Минск),
 Капацевич С.В., канд. мед. наук (Минск),
 Короткевич Е.А., д-р мед. наук, проф. (Минск),
 Кулеш С.Д., канд. мед. наук (Гродно),
 Латышева В.Я., д-р мед. наук, проф. (Гомель),
 Недзьведь Г.К., д-р мед. наук, проф. (Минск),
 Нечипуренко Н.И., д-р мед. наук, проф. (Минск),
 Рушкевич Ю.Н., канд. мед. наук (Минск),
 Сидорович Р.Р., д-р мед. наук (Минск),
 Смянович А.Ф., д-р мед. наук, академик НАН РБ (Минск),
 Смычек В.Б., д-р мед. наук, проф. (Минск),
 Танин А.Л., канд. мед. наук, доц. (Минск),
 Федулов А.С., д-р мед. наук, проф. (Минск),
 Хмара М.Е., д-р мед. наук (Минск),
 Шалькевич Л.В., канд. мед. наук, доц. (Минск),
 Шанько Ю.Г., член-корр. НАН РБ,
 д-р мед. наук, проф. (Минск)

Редакционный совет:

Бельская Г.Н., д-р мед. наук, проф. (Челябинск, Россия),
 Голубев В.Л., д-р мед. наук, проф. (Москва, Россия),
 Иллариошкин С.Н., д-р мед. наук, проф. (Москва, Россия),
 Мирджурев Э.М., д-р мед. наук, проф. (Ташкент, Узбекистан),
 Нургужаев Е.С., д-р мед. наук, проф. (Алматы, Казахстан),
 Рахмонов Р.А., д-р мед. наук, проф. (Душанбе, Таджикистан),
 Спиринов Н.Н., д-р мед. наук, проф. (Ярославль, Россия),
 Федорова Н.В., д-р мед. наук, проф. (Москва, Россия),
 Шабалов В.А., д-р мед. наук, проф. (Москва, Россия),
 Яхно Н.Н., д-р мед. наук, проф., академик РАМН (Москва, Россия),
 Hiltz M.J., проф. (Эрланген, Германия),
 Miglane E., проф. (Рига, Латвия),
 Miller A., проф. (Рига, Латвия),
 Vaitkauskas A., проф. (Каунас, Литва),
 Schwab S., проф. (Эрланген, Германия)

Главный редактор

Слободин Т.Н., д-р мед. наук, проф.

Редакционная коллегия:

Бачинская Н.Ю. д-р мед. наук, проф. (Киев),
 Возняк А.М. канд. мед. наук, доц. (Киев),
 Гриб В.А., д-р мед. наук, проф. (Ивано-Франковск),
 Григорова И.А., д-р мед. наук, проф. (Харьков),
 Девиняк О.Т., канд. фарм. наук, доц. (Ужгород),
 Дзяк Л.А., д-р мед. наук, проф., член-корр. НАМН Украины
 (Днепр),
 Козёлкин А.А., д-р мед. наук, проф. (Запорожье),
 Кузнецов В.В., д-р мед. наук (Киев),
 Литвиненко Н.В., д-р мед. наук, проф. (Полтава),
 Морозова О.Г., д-р мед. наук, проф. (Харьков),
 Мяловицкая Е.А., д-р мед. наук, проф. (Киев),
 Марьенко Л.Б., д-р мед. наук, проф. (Львов),
 Орос М.М., д-р мед. наук, проф. (Ужгород),
 Паенок А.В., д-р мед. наук, проф. (Львов),
 Пашковский В.И. (Днепр),
 Пашковский В.М., д-р мед. наук (Черновцы),
 Сон А.С., д-р мед. наук, проф. (Одесса),
 Товажнянская Е.Л., д-р мед. наук, проф. (Харьков),
 Третьякова А.И., д-р мед. наук (Киев),
 Черненко Т.М., д-р мед. наук, проф. (Киев),
 Шкробот С.И., д-р мед. наук, проф. (Тернополь),
 Ярошевский А.А., д-р мед. наук, проф. (Харьков)

Редакционный совет:

Головченко Ю.И., д-р мед. наук, проф. (Киев),
 Morozova O., PhD, Founder and Scientific Lead (США),
 Карабань И.Н., д-р мед. наук, проф. (Киев),
 Кузнецова С.М., д-р мед. наук, проф.,
 член-корр. НАМН Украины (Киев),
 Смоланка В.И., д-р мед. наук, проф. (Ужгород),
 Цимбалюк В.И., д-р мед. наук, проф.,
 президент НАН Украины (Киев)

Рецензируемое издание

Входит в Перечень научных изданий Республики Беларусь для опубликования результатов диссертационных исследований.

Журнал включен в базу данных Ulrich's Periodicals Directory.

Научные статьи, опубликованные в журнале, для украинских соискателей ученых степеней на основании приказа МОНмолодьспорта Украины от 17.10.2012 № 1112 приравниваются к зарубежным публикациям.

Ответственность за точность приведенных фактов, цитат, собственных имен и прочих сведений, а также за разглашение закрытой информации несут авторы.

Редакция может публиковать статьи в порядке обсуждения, не разделяя точки зрения автора

Ответственность за содержание рекламных материалов и публикаций с пометкой «На правах рекламы» несут рекламодатели

В оформлении обложки использовано фото с сайта www.jackdevant.com

International scientific journal

NEUROLOGY and Neurosurgery

Eastern Europe

Nevrologija i nevrohirurgija. Vostochnaja Evropa

www.neuro.recipe.by

2018, volume 8, № 3

Belarus

The journal is registered
in the Ministry of information
of the Republic of Belarus
Registration certificate № 459

Founder:
UE "Professional Editions",
"Republican Scientific and Practical Centre
of Neurology and Neurosurgery"
of Ministry of Health of the Republic of Belarus

Address of the editorial office:
220049, Minsk, Knorin str., 17
phone: +375 (17) 322 16 78
e-mail: neuro@recipe.by

Director Evtushenko L.
Deputy editor-in-chief Alekseyeva O.
Head of advertising and marketing Koval M.
Technical editor Nuzhyn D.

Ukraine

The journal is registered
at the State registry of Ukraine
Registration certificate № 18185-6985R

Founder:
UE "Professional Editions"
04116, Kyiv, Starokievskaya str., 10-g, sector "B",
office 201

Office in Ukraine:
LLC "Professional Editions. Ukraine"

Director Evtushenko L.
Contacts:
phone: +38 044 33 88 704, +38 067 102 73 64
e-mail: pi_info@ukr.net

Subscription:
Belarus:
in the Republican unitary enterprise "Belposhta"
individual index – 01234
departmental index – 012342

SE "Press"(Ukraine)
index 60208

in JSC "Kazpochta" catalogue (Kazakhstan)
index 01234

In the electronic catalogs "Newspapers
and Magazines" on web-sites of agencies:
LLC "North-West Agency «Pressinform»"
(Russian Federation)
LLC "Informnauka" (Russian Federation)
JSC "MK-Periodika" (Russian Federation)
SE "Poshta Moldovey"(Moldova)
JSC "Letuvos pashtas" (Lithuania)
LLC "Subscription Agency PKS" (Latvia)
"INDEX" Firm agency (Bulgaria)
Kubon&Sagner (Germany)

index 01234

In Ukraine the subscription is made out through office
LLC "Professional Edition. Ukraine".

The electronic version of the journal
is available on www.neuro.recipe.by,
on the Scientific electronic library elibrary.ru,
in the East View database, in the electronic
library system IPRbooks

Concerning acquisition of the journal address
to the editorial office in Minsk
and publishing house representation in Kyiv

The frequency of journal is 1 time in 3 months.
The price is not fixed.

Sent for the press 17.09.2018.
Circulation in Belarus is 1000 copies.
Circulation in Ukraine is 2800 copies.
Order №

Format 70x100 ¹/₁₆. Litho

Printed in printing house

© "Neurology and neurosurgery. Eastern Europe"
Copyright is protected. Any reproduction of materials of the edition is possible only with written
permission of edition with an obligatory reference to the source.

© "Professional Editions" Unitary Enterprise, 2018

© Design and decor of "Professional Editions" Unitary Enterprise, 2018

Belarus

Ukraine

Editor-in-chief Likhachev S.,
D. Med. Sci., Professor

Editor-in-chief Slobodin T.,
D. Med. Sci., Professor

Edition council:

Alekseenko Yu., PhD in Med. Sci. (Vitebsk),
Astapenko A., PhD in Med. Sci. (Minsk),
Kapacevich S., PhD in Med. Sci. (Minsk),
Korotkevich E., D. Med. Sci., Professor (Minsk),
Kulesh S., PhD in Med. Sci. (Grodno),
Latysheva V., D. Med. Sci., Professor (Gomel),
Nedz'vedz' G., D. Med. Sci., Professor (Minsk),
Nechipurenko N., D. Med. Sci., Professor (Minsk),
Rushkevich Yu., PhD in Med. Sci. (Minsk),
Sidorovich R., D. Med. Sci., (Minsk),
Smeyanovich R., D. Med. Sci., Akkad. of NAS of Belarus (Minsk),
Smychek V., D. Med. Sci., Professor (Minsk),
Tanin A., PhD in Med. Sci., Assoc. Prof. (Minsk),
Fedulov A., D. Med. Sci., Professor (Minsk),
Chmara M., D. Med. Sci. (Minsk),
Shalkevich L., PhD in Med. Sci., Assoc. Prof. (Minsk),
Shan'ko Yu., fellow of NAS of Belarus,
D. Med. Sci., Professor (Minsk)

Editorial board:

Bel'skaya G., D. Med. Sci., Professor (Russia, Chelyabinsk),
Golubev V., D. Med. Sci., Professor (Russia, Moscow),
Illarioshin S., D. Med. Sci., Professor (Russia, Moscow),
Mirdzhuraev E., D. Med. Sci., Professor (Uzbekistan, Tashkent),
Nurguzhayev E., D. Med. Sci., Professor (Kazakhstan, Almaty),
Rahmonov R., D. Med. Sci., Professor (Tajikistan, Dushanbe),
Spirin N., D. Med. Sci., Professor (Russia, Yaroslavl),
Fedorova N., D. Med. Sci., Professor (Russia, Moscow),
Shabalov V., D. Med. Sci., Professor (Russia, Moscow),
Yahno N., D. Med. Sci., Professor,
member of the Russian Academy of Sciences (Russia, Moscow),
Hilz M.J., Professor (Germany, Erlangen),
Miglani E., Professor (Riga, Latvia),
Miller A., Professor (Riga, Latvia),
Vaitkaus A., Professor (Kaunas, Lithuania),
Schwab S., Professor (Germany, Erlangen)

Edition council:

Bachinskaya N., D. Med. Sci., Professor (Kyiv),
Voznyak O., PhD in Med. Sci., Assoc. Prof. (Kyiv),
Gryb V., D. Med. Sci., Professor (Ivano-Frankivsk),
Grygorova I., D. Med. Sci., Professor (Kharkiv),
Dzyak L., D. Med. Sci., Professor, fellow of NAS of Ukraine (Dnepr),
Devinyak O., PhD in Pharm. Sci., Assoc. Prof. (Uzhgorod),
Karaban I., D. Med. Sci., Professor (Kyiv),
Kozyolkin O., D. Med. Sci., Professor (Zaporozhye),
Kuznetsov V., D. Med. Sci. (Kyiv),
Lytvynenko N., D. Med. Sci., Professor (Poltava),
Morozova O., D. Med. Sci., Professor (Kharkiv),
Myalovitskaya O., D. Med. Sci., Professor (Kyiv),
Maryenko L., D. Med. Sci., Professor (Lviv),
Oros M., D. Med. Sci., Professor (Uzhgorod),
Payenok A., D. Med. Sci., Professor (Lviv),
Pashkovskiy V. (Dnepr),
Pashkovskiy V., PhD in Med. Sci., Professor (Chernovcy),
Son A., D. Med. Sci., Professor (Odessa),
Tovazhnyanska O., D. Med. Sci., Professor (Kharkiv),
Tretyakova A., D. Med. Sci. (Kyiv),
Cherenko T., D. Med. Sci., Professor (Kyiv),
Shkrobot S., D. Med. Sci., Professor (Ternopil),
Yaroshevsky O., D. Med. Sci., Professor (Kharkiv)

Editorial board:

Golovchenko Yu., D. Med. Sci., Professor (Kyiv),
Morozova O., PhD, Founder and Scientific Lead(USA),
Karaban I., D. Med. Sci., Professor (Kyiv),
Kuznetsova S., D. Med. Sci., Professor, fellow of NAS of Ukraine (Kyiv),
Smolanka V., D. Med. Sci., Professor (Uzhgorod),
Tsimbalyuk V., D. Med. Sci., Professor,
President of NAS of Ukraine (Kyiv)

Peer-reviewed edition

The journal is included into a List of scientific publications of the Republic of Belarus for the publication of the results of the dissertation research.

The journal is included in the database of Ulrich's Periodicals.

Scientific articles published in the journal for Ukrainian applicants of academic degrees on the basis of the order of Ministry of Education and Science, Youth and Sports of Ukraine from 17.10.2012 № 1112 are equated to foreign publications.

Responsibility for the accuracy of the given facts, quotes, own names and other data, and also for disclosure of the classified information authors bear.

Editorial staff can publish articles as discussion, without sharing the point of view of the author

Responsibility for the content of advertising materials and publications with the mark "On the Rights of Advertising" are advertisers

Дорогие коллеги!

Обратившись к этому номеру журнала, украинские читатели смогут познакомиться с опытом белорусских коллег по ведению пациентов с самыми распространенными патологическими состояниями в нашей неврологической практике – цереброваскулярными заболеваниями и болевыми синдромами. Примечательно, что белорусские неврологи делятся с нами также новыми, изданными в 2018 году, национальными рекомендациями «Диагностика и лечение пациентов с заболеваниями нервной системы (взрослое население)». Неврологи соглашались, что в нашей профессии шаблонов не бывает и каждый пациент уникален проявлениями заболевания, ответом на стандартно назначаемые препараты, спектром коморбидных состояний, психологическими особенностями. Личный опыт каждого врача создает для него уникальную базу для творческого процесса врачевания. Однако стержнем нашей работы остаются правила и каноны диагностики и лечения. Стремительное развитие науки, и как следствие – мощный и разнородный информационный поток, требует более избирательного и критического отношения к получаемой информации, чтобы выделить действительно актуальные и достоверные знания, выверенные принципами доказательной медицины, чтобы их использовать в практической работе. Поэтому современному неврологу невозможно не руководствоваться клиническими протоколами, разработанными на основе проверенных и достоверных данных. Протокол построен на основе международной классификации болезней, охватывает весь спектр неврологических заболеваний, построен в компактной, удобной табличной форме и учитывает разные уровни оказания медицинской помощи в зависимости от лечебно-диагностических возможностей медицинского учреждения. Большое внимание уделено преемственности в оказании помощи неврологическим пациентам. Данный протокол будет полезен в нашей практической работе как краткое руководство, которое всегда под рукой, но не заменяет, конечно же, изучение современных подробных изданий по каждой неврологической нозологии.

Украинские неврологи представляют в этом номере в основном работы по изучению болезни Паркинсона, учитывая знаменательные даты – 50-летие использования леводопы, а также впечатления после проводимой весной этого года в Киеве международной конференции «Advances in Neurology – 2018», где почетным гостем и лектором выступал легендарный профессор из Лондона Эндрю Лис и состоялась презентация его последней книги «Наставничество сумасшедшего. Эксперимент Уильяма Берроуза» в переводе на русский язык.

Дорогие читатели! Ждем обсуждения сложных клинических случаев с участием экспертов из двух стран на страницах нашего журнала.

С уважением,
главный редактор в Украине
Татьяна Николаевна Слободин



Оригинальные исследования

Патоморфоз опухолей головного мозга в условиях интраоперационной фотодинамической терапии
Федулов А.С., Боровский А.А., Гузов С.А., Шляхтин С.В., Трухачева Т.В.324

Феномен продолженной спайк-волновой активности в фазу медленного сна в структуре эпилептических энцефалопатий у детей
Лихачев С.А., Куликова С.Л., Козырева И.В., Зайцев И.И., Белая С.А., Свинковская Т.В.332

Долгосрочный опыт работы городского кабинета по лечению мышечных дистоний препаратом ботулинического токсина А
Чернуха Т.Н., Лихачев С.А., Яковлев А.Н., Тришина Ю.В., Глеб О.В.344

Особенности произвольного постурального контроля при болезни моторного нейрона по данным видеоанализа движений
Рушкевич Ю.Н., Гурский И.С., Лихачев С.А.354

Объемные измерения субкортикальных структур с помощью воксел-ориентированной МРТ-морфометрии при первичных мышечных дистониях
Чернуха Т.Н., Лихачев С.А., Гурский И.С., Фурса С.Е., Антоненко А.И.364

Клиническое наблюдение применения БТА в симптоматическом лечении локальной спастичности при боковом амиотрофическом склерозе
Рушкевич Ю.Н., Черненко Н.И., Лихачев С.А.373

Симптом утолщения задней длинной крестцово-подвздошной связки у пациентов с синдромом боли в нижней части спины
Юрковский А.М., Назаренко И.В.383

Эффективность использования метода СИ-терапии у постинсультных пациентов с двигательными нарушениями в паретичной верхней конечности
Яценко Е.В.392

Диагностическая ценность изменений костной ткани в зонах энтезов подвздошно-поясничных связок, задних длинных крестцово-подвздошных связок, крестцово-бугорных связок: сопоставление данных гистологических, сонографических и КТ-исследований
Юрковский А.М., Назаренко И.В., Бобович Н.В.400

Влияние индивидуальных особенностей пациента с болью в спине на назначение нестероидных противовоспалительных препаратов
Маслова И.Г., Слободин Т.Н., Девиньяк О.Т., Мосейко В.В., Зайченко А.В.407

Обзоры и лекции

Печеночная энцефалопатия: принципы лечения
Лихачев С.А., Супрун В.Е., Дзядзько А.М.416

Личностные особенности пациентов с болезнью Паркинсона и их взаимосвязь с двигательными и нейропсихиатрическими нарушениями
Старовойтова Г.А., Девиньяк О.Т., Слободин Т.Н.426

Применение

лекарственных средств

Корректирующее влияние цитиколина на функциональное состояние мозга и сердца у пациентов с атеросклеротической дисциркуляторной энцефалопатией
Кузнецов В.В., Егорова М.С.438

Мускомед в лечении пациентов с дорсалгиями
Мищенко В.Н., Забродина Л.П., Коц К.С.450

«Золотому стандарту» лечения болезни Паркинсона Леводопе – 50 лет. Грядет ли замена?
Слободин Т.Н.461

Original researches

Pathomorphosis of brain tumors after
intraoperative photodynamic therapy
*Fedulov A., Borovski A., Guzov S.,
Shliakhtsin S., Trukhachova T.* 324

The phenomenon of continued spike-wave
activity in the phase of slow sleep in the
structure of epileptic encephalopathies
in children
*Likhachev S., Kulikova S., Kozyreva I.,
Zautsev I., Belaja S., Svinkovskaya T.* 332

Long-term experience of the city consulting
room on the treatment of dystonia
with botulinum toxin A
*Charnukha T., Likhachev S., Yakovlev A.,
Trishina Y., Gleb O.* 344

Features of voluntary postural control
in motor neuron disease studied
by videomotion analysis
*Rushkevich Yu., Goursky I.,
Likhachev S.* 354

Volumetric measurements of subcortical
structures using voxel-oriented MRI
morphometry in primary dystonia
*Charnukha T., Likhachev S., Goursky I.,
Fursa S., Antonenko A.* 364

Experience of using botulinum toxin A
in patients with amyotrophic lateral sclerosis
*Rushkevich Y., Charnenka N.,
Likhachev S.* 373

Long dorsal sacroiliac ligament thickness
in patients with low back pain syndrome
Yurkovskiy A., Nazarenko I. 383

Effectiveness of constraint-induced
movement therapy on upper-extremity
in post-stroke patients
Yatsenko K. 392

Diagnostic significance
of dystrophic changes in bone
tissue adjacent to iliolumbar,
long dorsal sacroiliac and sacrotuberous
ligament entheses: results of histologic,
sonographic and computer tomography
data comparison
*Yurkovskiy A., Nazarenko I.,
Bobovich N.* 400

Individual peculiarities of patients
with low back pain are important
when administering non-steroidal
anti-inflammatory drugs
*Maslova I., Slobodin T., Devinyak O.,
Moseiko V., Zaichenko A.* 407

Reviews and lectures

Hepatic encephalopathy:
methods of treatment
Likhachev S., Suprun V., Dzyadzko A. 416

Personal characteristic of the patients
with Parkinson's disease
and its interrelation with motor
and neuropsychiatric abnormalities
*Starovoitova G., Devinyak O.,
Slobodin T.* 426

Drugs applying

Corrective effect of citicoline
on the functional state of the brain
and heart in patients with atherosclerotic
dyscirculatory encephalopathy
Kuznetsov V., Yehorova M. 438

Muskomed in treatment of patients
with dorsalgias
Mishchenko V., Zabrodina L., Kots K. 450

The "gold standard" for the treatment
of Parkinson's disease Levodopa –
is 50 years old. Is the replacement coming?
Slobodin T. 461

Лихачев С.А., Куликова С.Л., Козырева И.В., Зайцев И.И., Белая С.А., Свинковская Т.В.
Республиканский научно-практический центр неврологии и нейрохирургии, Минск, Беларусь

Likhachev S., Kulikova S., Kozyreva I., Zautsev I., Belaja S., Svinkovskaya T.
Republican Research and Clinical Center of Neurology and Neurosurgery, Minsk, Belarus

Феномен продолженной спайк-волновой активности в фазу медленного сна в структуре эпилептических энцефалопатий у детей

The phenomenon of continued spike-wave activity in the phase of slow sleep in the structure of epileptic encephalopathies in children

Резюме

Феномен продолженной спайк-волновой активности в фазу медленного сна – continuous spike and waves during sleep (CSWS) – электроэнцефалографический паттерн, характеризующийся медленной спайк-волновой активностью в фазу медленного сна высокого индекса, преимущественно диффузной по распространению, реже фокальной или мультифокальной. CSWS входит в структуру ряда возраст-зависимых энцефалопатий, оказывая повреждающее действие на мозг и вызывая выраженные когнитивные, речевые и поведенческие нарушения. Своевременно диагностировав эти изменения на ЭЭГ и выбрав правильную терапевтическую тактику, можно существенно повлиять на исход заболевания.

Ключевые слова: эпилепсия, продолженная спайк-волновая активность в фазу медленного сна, доброкачественные эпилептиформные паттерны детства, эпилептическая энцефалопатия, электрический эпилептический статус сна, нейрокогнитивная дисфункция, лечение.

Abstract

The phenomenon of continued spike-wave activity in the phase of slow sleep (CSWS) – an electroencephalographic pattern characterized by slow spike-wave activity in the slow sleep phase with high index, diffuse in spread, but can be a focal or multifocal. CSWS series of age-dependent encephalopathies, having a damaging effect on the brain and causing pronounced cognitive, speech and behavioral disorders. Timely diagnosing these changes on the EEG, and choosing the right therapeutic tactics, you can significantly affect the outcome of the disease.

Keywords: epilepsy, continued spike-wave activity in the phase of slow sleep, benign epileptiform patterns of childhood, epileptic encephalopathy, electric epileptic sleep status, neurocognitive dysfunction, treatment.

Несмотря на значительный прогресс в диагностике и лечении эпилепсии, у 35% пациентов, страдающих данной патологией, сохраняются нарушения интеллекта, поведения и аффективной сферы различной



степени выраженности [1]. Когнитивные нарушения могут быть обусловлены характером течения самого заболевания, повторяющимися эпилептическими приступами, побочным действием противосудорожной терапии, а также эпилептиформной интериктальной активностью, выявляемой на ЭЭГ. Наибольший интерес в этом плане представляет возраст-зависимый электроэнцефалографический феномен в виде продолженной спайк-волновой активности во время сна – *continuous spike and waves during sleep (CSWS)*. CSWS оказывает повреждающее действие на мозг, вызывая выраженные когнитивные, речевые и поведенческие нарушения [2]. Своевременно диагностировав эти изменения на ЭЭГ и выбрав правильную терапевтическую тактику, можно существенно повлиять на исход заболевания.

Согласно определению Комиссии по терминологии и классификации Международной лиги по борьбе с эпилепсией (ILAE) феномен CSWS характеризуется медленной (обычно 1,5–2 Гц) спайк-волновой активностью в фазу медленного сна, диффузной по распространению, реже фокальной или мультифокальной, занимающей более 50–85% медленного сна.

Феномен CSWS впервые описан в 1971 г. G. Patry, S. Lyagoubi и С.А. Tassinari. Было сообщено о характерных особенностях ЭЭГ в виде почти непрерывных спайк-волновых комплексов во время сна у 6 пациентов с когнитивными нарушениями. Феномен был назван «субклиническим электрическим эпилептическим статусом, вызванным сном» [3]. В 1977 г. С. Tassinari с коллегами предположил связь феномена с когнитивными и поведенческими нарушениями, а также ввел термин «эпилептический статус во время сна» – *status epilepticus during sleep (SES)* или *electrical status epilepticus during sleep (ESES)* [2, 4]. В 1989 г. Комиссией по классификации и терминологии ILAE предложены термины «продолженная спайк-волновая активность во время сна» (CSWS) и «эпилепсия с CSWS» [5]. В последующем в докладе Комиссией ILAE 2005–2009 гг. утвержден термин «эпилептическая энцефалопатия с продолженной спайк-волновой активностью во время сна» как самостоятельный клинико-энцефалографический синдром, а ESES и CSWS предложено считать синонимами [6]. Точности в терминологии не достигнуто и в настоящее время. В нашем сообщении мы будем использовать термин CSWS как ЭЭГ-паттерн, который может входить в структуру различных форм эпилепсии, в том числе и в структуру эпилептической энцефалопатии с продолженной спайк-волновой активностью во время сна (ECSWS) / ESES-синдрома.

Из-за различий в терминологии и критериях включения точных данных о распространенности CSWS нет. Частота встречаемости ECSWS составляет, по данным разных авторов, от 0,5–0,6% до 3,3%, однако ретроспективный анализ 1497 пациентов с данными ЭЭГ-мониторирования сна выявили 102 детей (7%) с эпилептическим статусом сна и нейропсихологическим регрессом различной степени выраженности [7].

Причины развития феномена CSWS до конца не изучены. Согласно данным ILAE, у 1/3 пациентов с CSWS причиной является структурная патология головного мозга, у других – хромосомные и геномные мутации, метаболические нарушения. Среди структурных аномалий выделяют перинатальное поражение головного мозга (21–78%), пороки развития

коры (23–25%), нарушение миелинизации (9–15%), диффузную атрофию головного мозга (15%), аномалию Киари (6%) и туберы (3%) [8, 9]. Среди причин перинатального поражения ЦНС – прежде всего, гипоксически-ишемическая энцефалопатия (типично перивентрикулярная лейкомаляция у недоношенных детей) и посттравматическая перинатальная энцефалопатия [10]. Среди пороков развития выделяют как наиболее частую причину полимикрогирию [11]. Шунтированная гидроцефалия, раннее органическое поражение таламуса, порэнцефалические кисты также могут быть причинами развития CSWS [2, 10, 12, 13].

С развитием медицинской генетики все больше данных появляется о хромосомных и генных мутациях, ассоциированных с CSWS. Данный феномен описан у пациентов с микроделецией 8q12.3q13.2, несбалансированной транслокацией между 8p и 9p, дублированием Xp11.22-p11.23, делецией 16p13.2p13.13 и др. [14]. Описаны мутации в генах CNKSR2, KCNQ2, E515D, а также случаи наблюдения CSWS у пациентов с такими генетическими заболеваниями, как синдром Ретта, синдром Лермитта – Дюкло и нейрофиброматоз [15–17]. Также была установлена роль мутации в гене GRIN2A в возникновении ряда энцефалопатий с CSWS [18]. Эта же мутация описана в случае приобретенного эпилептического оперкулярного синдрома [19]. В исследовании 2013 г. среди 117 пациентов с CSWS 10 (8,6%) имели положительный семейный анамнез по эпилепсии и 8 (6,8%) – по фебрильным судорогам [20].

Патогенез развития CSWS до конца не ясен. Предполагается, что генетически обусловленные и структурные повреждения могут динамически изменять физиологические процессы развития мозга, нарушая нормальное созревание нейронных сетей, приводя к их гипервозбудимости и формированию в раннем детском возрасте CSWS [7, 21]. Непосредственным механизмом, генерирующим CSWS, является феномен вторичной билатеральной синхронизации Тюкеля – Джаспера – быстрое распространение фокального приступного разряда через мозолистое тело и комиссуру гиппокампа на оба полушария головного мозга. Функциональные исследования различных синдромов с CSWS с помощью магнитно-резонансной томографии, позитронно-эмиссионной томографии обнаружили метаболическую активацию перисильвиарной коры и таламуса и инактивацию каудальных ядер у большинства пациентов, независимо от этиологии и локализации первичного очага. Эти результаты подчеркивают центральную роль таламуса и таламо-кортикальных связей в генерации и распространении эпилептиформной активности и поддерживают идею очагового происхождения CSWS с явлением вторичной билатеральной синхронизации [7]. Однако некоторые авторы высказывают сомнение в существовании единого механизма формирования CSWS, что объясняет как полиморфизм самого паттерна (может быть региональный, мультифокальный, диффузный), так и разнообразие самих клинических проявлений [22].

Механизмы влияния эпилептиформной интериктальной активности на когнитивные функции также недостаточно изучены. До сих пор остается актуальной теория синаптического гомеостаза G. Tononi и C. Cirelli, согласно которой медленно-волновая активность во время сна обеспечивает состояние гомеостаза в синапсах и нейронах и отвечает за нейропластические процессы в мозге во время сна [23]. Продолженная



же эпилептиформная активность во время сна вызывает локальное нарушение синаптического гомеостаза, что приводит к нарушению той или иной когнитивной функции в зависимости от локализации фокуса эпилептиформной активности [24]. Tassinari предложил энцефалопатию с CSWS назвать синдромом Пенелопы в честь жены мифического героя Одиссея, которая целый день ткала покрывало, а вечером его распускала, желая показать, что информация, полученная ребенком за день, полностью стирается электрическим статусом медленного сна [2]. Известна другая гипотеза патологического влияния CSWS на нейрокогнитивные функции – «гипотеза ингибирования нейрональных сетей», согласно которой патогенное действие эпилептиформной активности во время сна не ограничено зоной эпилептического очага, а имеет эффект «удаленного торможения». Активация в зоне коры тормозит подкорковые системы возбуждения, что приводит к снижению активности коры других участков мозга. Так, позитронно-эмиссионная томография у пациентов с ECSWS обнаружила зоны гиперметаболизма, максимально выраженные в теменно-височной области и гипометаболизма у этих же пациентов в лобных долях, что может объяснить регресс когнитивных функций и нарушение поведения при ECSWS [12].

На сегодняшний день выделен целый ряд эпилептических энцефалопатий с феноменом CSWS: эпилептическая энцефалопатия с продолженной спайк-волновой активностью во время сна (ECSWC); синдром Ландау – Клеффнера; атипичная эволюция эпилепсии с центрально-височными пиками – синдром псевдо-Леннокса, различные варианты когнитивной эпилептиформной дезинтеграции (эпилептическая дисфазия с ранним дебютом, приобретенный эпилептический оперкулярный синдром, аутосомно-доминантная роландическая эпилепсия с речевой диспраксией, приобретенный лобный синдром, детский эпилептиформный аутистический регресс) [7, 8, 10, 25]. По данным Kramer U. et al., из 30 пациентов с CSWS на долю атипичной эволюции доброкачественных форм эпилепсии детства пришлось 37% [26]. По мнению экспертов ILAE, доброкачественная фокальная эпилепсия с центрально-височными пиками, атипичная фокальная эпилепсия с центрально-височными пиками, ECSWS и синдром Ландау – Клеффнера – это синдромы, имеющие общие изменения на ЭЭГ с различной степенью выраженности эпилептических приступов и когнитивных нарушений. Их можно рассматривать как патологию одного спектра, и у отдельного ребенка могут быть проявления более чем одного из этих синдромов или же один синдром с течением времени может переходить в другой.

Клинико-электроэнцефалографические особенности основных синдромов, ассоциированных с CSWS, представлены в таблице [7, 8, 10, 12, 27–32]. Общей для них является триада признаков: наличие эпилептических приступов с возраст-зависимым дебютом, прогрессирующие когнитивные и поведенческие нарушения, характерная картина на ЭЭГ в виде CSWS. Именно CSWS объединяет эти синдромы и является причиной развития нейрокогнитивной дисфункции. На начальных этапах заболевания CSWS может быть региональной, по морфологии напоминая доброкачественные эпилептиформные паттерны детства (ДЭПД). В развернутой стадии болезни CSWS становится диффузной, теряя структуру ДЭПД. Физиологические паттерны сна почти полностью исчезают,

Дифференциальная диагностика клинических синдромов с феноменом CSWS

Характеристика	ECWS	Синдром Ландау – Клеффнера	Синдром псевдо-Леннокса	Приобретенный эпилептический оперкулярный синдром
Эпидемиология	0,5–3,3% от всех случаев эпилепсии детства	0,2%	1–5,5% всех случаев роландической эпилепсии	Не изучена
Возраст дебюта	2 мес. – 15 лет, пик 4–6 лет	3–7 лет, пик 4–6 лет	1,5 года – 7 лет, пик 3–5 лет	1,5 года – 7 лет
Частота встречаемости эпилептических приступов	60%	50–80%	100%	Данных нет
Семиология приступов	Возникают, как правило, до начала CSWS. Фокальные моторные (фаринго-оральные, гемифациальные, фацио-брахиальные), редкие билатеральные тонико-клонические, атипичные абсансы. Тонические приступы – критерий исключения	Чаще приступы предшествуют афазии. Атипичные абсансы, фокальные моторные (фаринго-оральные, гемифациальные, фацио-брахиальные) при пробуждении, редко билатеральные тонико-клонические	Фокальные моторные (фаринго-оральные, гемифациальные), атипичные абсансы, атонические, аски-астатические, редко билатеральные тонико-клонические, миоклонические. В трети случаев дебют с фебрильных судорог	Фокальные моторные (фаринго-оральные и гемифациальные приступы, максимально выраженные в речедвигательной мускулатуре), атипичные абсансы
Частота приступов	Обычно невысокая, исключая атипичные абсансы, в 20% случаев м.б. отсутствие приступов	Обычно невысокая, исключая атипичные абсансы	Высокая, нередко ежедневные, со склонностью к статусному течению	Обычно невысокая
Неврологический статус	Двигательные нарушения, обусловленные структурной патологией мозга. Часто сочетается с ДЦП, в трети случаев гемипарез	Обычно без нарушений	Нередко атаксия, тремор, гипотония, оро-лингво-букко-моторная диспраксия	Оро-лингво-букко-моторная диспраксия – нарушение
Когнитивные функции и речь	Когнитивные нарушения в 100% случаев. Спектр зависит от локализации CSWS (лобная психика, дизлексикоцидный синдром, экспрессивная афазия, в 50% случаев СДВГ). М.б. нарушения речи, кистевая диспраксия, дискалькулия	Сенсо-моторная афазия в 100% случаев (вначале вербальная агнозия, затем моторная нелингвистическая афазия). Когнитивные и поведенческие нарушения в 75% случаев	Когнитивные нарушения различной степени выраженности. Речевые нарушения вплоть до анартии за счет оро-лингво-букко-моторной диспраксии	Оро-лингво-букко-моторная диспраксия – нарушение речи с постоянным слюнотечением, дизартрия вплоть до анатрии, нарушения жевания, глотания. Понижение речи сохранено. М.б. когнитивные нарушения



Окончание таблицы

Характеристика	ECSWS	Синдром Ландау – Клеффнера	Синдром псевдо-Леннокса	Приобретенный эпилептический оперкулярный синдром
Эпилептиформная активность на ЭЭГ	Комплексы «острая – медленная волна» по морфологии идентичные ДЭПД с преобладанием в лобно-центральных отведениях с нарастанием до диффузной в NonREM-сне. CSWS фиксируется многие месяцы и годы	ДЭПД с преобладанием в височных отведениях, может быть многофокусная, унилатеральная с нарастанием до диффузной в NonREM и REM-сне	ДЭПД преимущественно в лобно-центральных отведениях, м.б. мультифокальной унилатеральной или билатеральной асинхронной с нарастанием до диффузной в NonREM-сне. CSWS фиксируется непродолжительный период	Локализация в перироландической области (максимально – нижние отделы передней центральной извилины) с нарастанием во время сна вплоть до диффузной, м.б. мультифокусной
Данные нейровизуализации	В трети случаев структурные изменения (IAE)	Без структурных изменений	Могут быть неспецифические структурные изменения	Могут быть неспецифические структурные изменения
Прогноз	Приступы в 100% случаев купируются, сохранение интеллектуально-мнестических нарушений в 100% случаев	Приступы в 100% случаев купируются, полное восстановление речи только в 1/3 случаев	В пубертатном периоде приступы купируются в 100% случаев, когнитивные нарушения сохраняются у 50% пациентов	В пубертатном периоде приступы купируются в 100% случаев, когнитивные и речевые нарушения могут сохраняться – % нет данных

замещая продолженной эпилептиформной активностью. Максимально CSWS выражена в 1-й и 2-й стадии медленного сна и менее регулярно и фрагментированно в 3-й и 4-й стадии. Реже эпилептиформная активность возникает регионально или унилатерально, что характерно для симптоматического варианта ECSWS [10]. В первых сообщениях о CSWS отмечалось, что именно диффузная эпилептиформная активность вызывает когнитивные нарушения. Однако в последующем появились публикации о региональном эпилептическом статусе сна с развитием локальной мозговой дисфункции в соответствии с его локализацией в коре головного мозга [11, 22, 24]. Степень когнитивных нарушений напрямую зависит от индекса эпилептиформной активности (количественной оценки CSWS). Наиболее распространенный способ подсчета – это расчет продолжительности в минутах всех спайк-волновых комплексов, деленной на продолжительность медленного сна и умноженной на 100%. Хотя первоначально были установлены пороговые значения этого параметра, в настоящее время считается, что значительное возрастание эпилептиформной активности во время сна в сочетании с когнитивной дисфункцией само по себе уже является отличительной чертой ESES [5].

При достижении пубертатного периода приступы и эпилептиформная активность полностью исчезают, но остаются различной степени выраженности когнитивные нарушения. К прогностически неблагоприятным факторам в отношении речевых и когнитивных нарушений относятся этиология (структурные изменения на МРТ), ранний дебют эпилепсии (приступов и афазии), большая продолжительность (>18 мес.) регистрации диффузных эпилептиформных аномалий на ЭЭГ, выраженные речевые и когнитивные нарушения в дебюте заболевания, применение противосудорожных препаратов, негативно влияющих на когнитивные функции [7, 10, 32].

Целью терапии эпилептической энцефалопатии с CSWS является не только и не столько купирование приступов, сколько уменьшение их выраженности и по возможности блокирование диффузной эпилептиформной активности на ЭЭГ для улучшения когнитивных и поведенческих расстройств пациентов. В этой группе синдромов следует лечить электроэнцефалограмму, поскольку в отсутствие припадков только она является показателем правильности выбранного препарата и его дозы, а также прямым свидетельством подавления эпилептических разрядов в мозге, являющихся причиной дисфункции [7, 32, 33]. В силу редкости патологии анализ эффективности различных методов лечения ECSWS проводился только ретроспективно. Так, по данным Munkhof B. и соавторов, при ретроспективном анализе результатов лечения 575 пациентов с CSWS улучшение от применения противосудорожных препаратов было отмечено в 49% случаев, бензодиазепинов в 64%, стероидов в 81%, хирургическое лечение имело эффект в 90% случаев [32]. В то же время опрос, проведенный в 2014 г. среди 232 неврологов из Северной Америки по поводу их предпочтений в лечении пациентов с CSWS, показал, что препаратом первого выбора у респондентов были бензодиазепины (47%), затем вальпроаты (26%) и кортикостероиды (15%). Большая часть опрошенных предпочли кетогенную диету хирургической операции даже при наличии очагового поражения головного мозга [34]. По мнению большинства авторов, из противосудорожных препаратов



могут быть эффективными вальпроаты, леветирацетам, сукцинимиды, сультиам, бензодиазепины, ламотриджин, топирамат и лакосамид [5, 7, 10, 32–39]. В международной практике из бензодиазепинов чаще используют клобазам (0,5–1 мг/сут) и диазепам внутрь или ректально в дозе 0,5–1 мг/кг в день курсом от 7 до 21 дня согласно различным авторам. Однако отмечено, что эффект снижения эпилептиформной активности сохраняется в течение нескольких месяцев и в последующем необходимы повторные курсы [7, 10, 29, 34, 35, 39]. Имеется сообщение об эффективности внутривенного введения мидазолама [40]. Ацетазоламид также может быть полезен в лечении CSWS [41].

Ряд противосудорожных препаратов может, напротив, усилить эпилептиформную активность и утяжелять эпилептические припадки при эпилептических энцефалопатиях с CSWS. К ним относятся карбамазепин, фенобарбитал, фенитоин, а из новейших препаратов – вигабатрин и окскарбазепин [5, 7, 8, 10, 33].

При наличии CSWS высокого индекса и регресса нейрокогнитивных функций большинство авторов отмечают необходимость как можно более раннего назначения стероидов [10, 25, 29]. В настоящее время не существует четких рекомендаций по схемам лечения с применением кортикостероидов, не определена оптимальная продолжительность терапии, однако считается, что она не должна быть менее 6 мес. В международной практике применяют адренокортикотропный гормон (80 индивидуальных единиц в сутки), его синтетический аналог синактен депо (начиная с 0,1 мг в сутки, постепенно наращивая до 1 мг в сутки), преднизолон (2–5 мг/кг сутки), метилпреднизолон (в том числе пульс-терапия 20 мг/кг в сутки в течение 3 дней), гидрокортизон, реже дексаметазон. При рецидивах CSWS рекомендуется повторение гормональной терапии. Положительный эффект на когнитивные функции и снижение индекса CSWS оказывает гидрокортизон по схеме: 5 мг на кг массы тела в сутки 1-й месяц, 4 мг на кг массы тела в сутки – 2-й месяц, 3 мг на кг массы тела в сутки – 3-й месяц и 2 мг на кг массы тела в сутки – последующие 9 мес., затем медленное (в течение 9 месяцев) уменьшение дозы и отмена через 21 мес. лечения [7]. Возможна другая схема: 8 мг/кг/сут в течение 2 нед., затем снижение дозы на 10–20 мг каждые 2 недели под контролем ЭЭГ сна. При получении положительного клинического и электроэнцефалографического результатов поддерживающую дозу 2 мг/кг/сут сохраняют в течение еще 3–6 мес. [29]. В настоящее время ведется рандомизированное контролируемое европейское многоцентровое исследование сравнительной эффективности стероидов и клобазамы при CSWS [32].

В некоторых сообщениях отмечен эффект от использования внутривенного иммуноглобулина [5, 7, 26, 42], что не подтверждается другими авторами [29].

Как вспомогательный метод лечения может быть использована кетогенная диета [43, 44]. Опыт применения данного метода у 38 детей с CSWS был описан в шести публикациях. В целом 53% имели улучшение ЭЭГ, 41% имели сокращение приступов >50%, в 45% наблюдений отмечалось улучшение когнитивных функций и только 9% имели нормализацию ЭЭГ [44]. Имеется сообщение об опыте комбинированного использования стероидов и кетогенной терапии. При этом отмечено,

что у 8 из 13 пациентов с CSWS, получавших стероиды, при введении кетогенной диеты отмечен дополнительный положительный эффект. В последующем всем пациентам удалось отменить стероиды. Сделаны выводы о том, что такая комбинация эффективна и безопасна у пациентов с CSWS [45].

При структурной патологии головного мозга и четкой корреляции с клиникой и данными ЭЭГ возможно проведение хирургического лечения – фокусной резекции эпилептогенной зоны, гемисферотомии, каллозотомии. Хирургическое лечение может быть использовано даже при отсутствии приступов с целью предотвращения негативного воздействия длительно существующей CSWS на когнитивные функции ребенка. Имеется сообщение о 9 случаях гемисферотомии у пациентов с унилатеральной структурной патологией мозга и CSWS. У всех 9 детей описано отсутствие приступов в ретроспективном наблюдении в течение последующих 3 лет. У 6 детей из 9, которым проводился контроль ЭЭГ сна, отмечено купирование CSWS. У всех детей приостановлен регресс когнитивных функций, а у 4 отмечено улучшение успеваемости в школе, но ни один пациент не вернулся к исходному уровню развития [46].

В сообщениях об использовании стимуляции блуждающего нерва в случае CSWS отмечен не только полный контроль над приступами, но и улучшение ЭЭГ и когнитивных функций [47]. Пациентам с CSWS, ассоциированной с мутацией в гене GRIN2A, возможно назначение блокатора глутаматных рецепторов – мемантина [18, 48].

Таким образом, несмотря на 46-летнюю историю с момента открытия, феномен CSWS остается одной из актуальных проблем эпилептологии с множеством нерешенных вопросов. Уточнение терминологии, критериев диагностики и механизмов развития, дальнейшее изучение генетических аспектов CSWS с формированием международного банка данных может привести к улучшению терапевтических возможностей, а следовательно, и качества жизни детей, страдающих этой патологией.

■ ЛИТЕРАТУРА

1. Pylaeva O., Mukhin K., Petrukhin A. (2016) *Pobochnyye efekty antiepilepticheskoy terapii* [Side effects of antiepileptic therapy]. Moscow: Granat. (in Russian)
2. Tassinari C., Cantalupo G., Rios-Pohl L. (2009) Encephalopathy with status epilepticus during slow sleep: "The Penelope syndrome". *Epilepsia*, vol. 50, no 7, pp. 4–8.
3. Patry G., Lyagoubi S., Tassinari C. (1971) Subclinical "Electrical Status Epilepticus" Induced by Sleep in Children. A Clinical and Electroencephalographic Study of Six Cases. *Arch Neurol*, vol. 24, no 3, pp. 242–252.
4. Tassinari C., Daniele O., Gambarelli F., Bureau-Paillas M., Robaglia L., Cicirata F. (1977) Excessive 7–14 sec positive spikes during REM sleep in monozygotic non epileptic twins with speech retardation. *Revue d'E.E.G. et de Neuro-Physiologie Clinique*, vol. 7, no 2, pp. 192–193.
5. Veggiotti P., Pera M., Teutonico F., Brazzo D., Balottin U., Tassinari C. (2012) Therapy of encephalopathy with status epilepticus during sleep (ESES/CSWS syndrome): an update. *Epileptic Disord*, vol. 14, no 1, pp. 1–11.



6. Berg A, Berkovic S, Brodie M, Buchhalter J, Cross H. (2010) Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009. *Epilepsia*, vol. 51, no 4, pp. 676–685.
7. Fernández I, Loddenkemper T. (2012) Electrical Status Epilepticus in Sleep: Clinical Presentation and Pathophysiology. *Pediatric Neurology*, vol. 47, pp. 390–410.
8. Loddenkemper T, Fernandez I. (2011) Continuous Spike and Waves During Sleep and Electrical Status Epilepticus in Sleep. *Clin Neurophysiol.*, vol. 28, pp. 154–164.
9. Likhachev S., Belaja S., Kulikova S., Zautsev I. Simptomaticheskaya ehpilepsiya i nejropsihiatricheskie rasstrojstva, associirovannye s tuberoznymskleroznym kompleksom [Symptomatic epilepsy and neuropsychiatric disorders associated with the tuberous sclerosis complex]. *Neurology and Neurosurgery. Eastern Europe*, vol. 7, no 4, pp. 729–739.
10. Muhin K., Petruhin A., Holin A. (2011) *Epilepticheskie ehncefalopatii i skhozhie sindromy u detej* [Epileptic encephalopathies and similar syndromes in children]. Moscow: ArtService. (in Russian).
11. Caraballo R., Cersósimo R., Fortini P. (2013) Congenital hemiparesis, unilateral polymicrogyria and epilepsy with or without status epilepticus during sleep: a study of 66 patients with long-term follow-up. *Epileptic Disord*, vol. 15, no 4, pp. 417–427.
12. Halasz P., Hegyi M., Siegler Z. (2014) Encephalopathy with Electrical Status Epilepticus in Slow Wave Sleep – a review with an emphasis on regional (perisylvian) aspects. *Journal of Epileptology*, vol. 22, pp. 78–87.
13. Agarwal R., Kumar A., Tiwari V. (2016) Thalamic abnormalities in children with continuous spike-wave during slow-wave sleep: an F-18-fluorodeoxyglucose positron emission tomography perspective. *Epilepsia*, vol. 57, pp. 263–271.
14. Fernandez I., Chapman K. (2013) Continuous Spikes and Waves during Sleep: Electroclinical Presentation and Suggestions. *Management Hindawi Publishing Corporation Epilepsy Research and Treatment*, vol. 2013, Article ID 583531, pp. 12. Available at: <http://dx.doi.org/10.1155/2013/583531> (accessed 7 July 2013).
15. Damiano J., Burgess R., Kivity S., Lerman-Sagie T., Afawi Z., Scheffer I., Berkovic S., Hildebrand M. (2017) Frequency of CNKSR2 mutation in the X-linked epilepsy-aphasia spectrum. *Epilepsia*, vol. 58, no 40, pp. 40–43.
16. Lee I., Yang J., Li S. (2017). A KCNQ2 E515D mutation associated with benign familial neonatal seizures and continuous spike and waves during slow-wave sleep syndrome in Taiwan. *Formos Med Assoc.*, vol. 116, no 9, pp. 711–719.
17. Bhat S., Ming X., Dekermenjian R., Chokroverty S. (2014) Continuous spike and wave in slow-wave sleep in a patient with Rett syndrome and in a patient with Lhermitte-Duclos syndrome and neurofibromatosis. *Child Neurol.*, vol. 29, no 12, pp. 176–180.
18. Kulikova S., Lihachev S., Zajcev I., Talabaev M., Kozyreva I. (2018) Ehpilepticheskie ehncefalopatii pri monogennyh ehpilepsiyah u detej: sovremennoe sostoyanie problemy [Epileptic encephalopathy in monogenic epilepsies in children: the current state of the problem]. *Medical news*, vol. 1, pp. 37–41.
19. Sculier C., Tilmant A., De Tiège X., Giurgea S., Paquier P. (2017) Acquired epileptic opercular syndrome related to a heterozygous deleterious substitution in GRIN2A. *Epileptic Disord.*, vol. 19, no 3, pp. 345–350.
20. Caraballo R., Fortini S., Flesler S., Pasteris M. C., Caramuta L., Portuondo E. (2015) Encephalopathy with status epilepticus during sleep: Unusual EEG patterns. *Seizur*, vol. 25, pp. 117–125.
21. Dooze H., Baier W. (1989) Benign partial epilepsy and related conditions: multifactorial pathogenesis with hereditary impairment of brain maturation. *Eur. J. Pediatr.*, vol. 149, pp. 152–158.
22. Japaridze N., Muthuraman M., Dierck C. (2017) In response: Neuronal networks in epileptic encephalopathies with CSWS. *Epilepsia*, vol. 58, no 7, pp. 1297–1298.

23. Tononi G., Cirelli C. (2003) Sleep and synaptic homeostasis: a hypothesis *Brain Research Bulletin*, vol. 62, pp. 143–150.
24. Tassinari C. (2015) Focal ESES as a selective focal brain dysfunction: a challenge for clinicians, an opportunity for cognitive neuroscientists *Epileptic Disord.*, vol. 17, no 3, pp. 345–347.
25. Brazzo D, Pera M., Fasce M., Papalia G., Balottin U., Veggiotti P. (2012) Epileptic Encephalopathies with Status Epilepticus during Sleep: New Techniques for Understanding pathophysiology and Therapeutic Options. *Epilepsy Res Treat.*, vol. 2012, Article ID 642725, pp. 6.
26. Kramer U., Sagi L., Goldberg-Stern H. (2009) Clinical spectrum and medical treatment of children with electrical status epilepticus in sleep (ESES). *Epilepsia*, vol. 50, no 6, pp. 1517–1524.
27. Yilmaz S., Serdaroglu G., Akcay A., Gokben S. (2014) Clinical characteristics and outcome of children with electrical status epilepticus during slow wave sleep. *PediatrNeurosci*, vol. 9, no 2, pp. 105–109.
28. Scheltens-de Boer M. (2009) Guidelines for EEG in encephalopathy related to ESES/CSWS in children. *Epilepsia*, vol. 50, no 7, pp. 13–17.
29. Muhin K., Gluhova L., Makievskaya E. (2017) Эпителисия с электрическим эпилептическим статусом в фазу медленного сна с фокусом на электроэнцефалографические критерии. [Epilepsy with electrical epileptic status in the phase of slow sleep with a focus on electroencephalographic criteria]. *Russian Journal of Pediatric Neurology*, vol. 12, no 1, pp. 21–35.
30. Nieuwenhuis L., Nicolai J. (2006) The pathophysiological mechanisms of cognitive and behavioral disturbances in children with Landau-Kleffner syndrome or epilepsy with continuous spike-waves during slow-wave sleep. *Seizure*, vol. 15, pp. 249–258.
31. Aicardi J., Chevrie J. (1982) Atypical benign partial epilepsy of childhood. *Dev. Med. Child. Neurol.*, vol. 24, pp. 281–292.
32. Munckhof B., Dee V., Sasi L., Caraballo R. (2015) Treatment of electrical status epilepticus in sleep: A pooled analysis of 575 cases. *Epilepsia*, vol. 56, no 11, pp. 1738–1746.
33. Zenkov L. (2010) Нейропатифизиологија епилептических енцефалопатиј и непароксизмалних епилептических расстројств и принципов их лечења [Neuropathophysiology of epitaxial encephalopathies and non-paroximal epileptic disorders and the principles of their treatment]. *Nevrologija, neiropsihijatrija, psihosomatika*, vol. 2, pp. 26–32.
34. Fernández S., Chapman K., Peters J., Klehm J., Jackson M., Berg A. (2014) Treatment for continuous spikes and waves during sleep (CSWS): Survey on treatment choices in North America. *Epilepsia*, vol. 55, pp. 1099–1108.
35. Pera M., Brazzo D., Altieri N., Balottin U., Veggiotti P. (2013) Long-term evolution of neuropsychological competences in encephalopathy with status epilepticus during sleep: a variable prognosis. *Epilepsia*, vol. 54, no 7, pp. 77–85.
36. Seegmüller C., Deonna T., Dubois C. (2012) Long-term outcome after cognitive and behavioral regression in nonlesional epilepsy with continuous spike-waves during slow-wave sleep. *Epilepsia*, vol. 53, no 6, pp. 1067–1076.
37. Caraballo R., Veggiotti P. (2013) Encephalopathy with status epilepticus during sleep or continuous spikes and waves during slow sleep syndrome: A multicenter, long-term follow-up study of 117 patients Author links open overlay panel. *Epilepsy Res*, vol. 105, no 1–2, pp. 164–173.
38. Grosso S., Parisi P., Giordano L. (2014) Lacosamide efficacy in epileptic syndromes with continuous spike and waves during slow sleep (CSWS). *Epilepsy Res*, vol. 108, no 9, pp. 1604–1608.
39. Striano P., Capovilla G. (2010) Epileptic encephalopathy with continuous spike-and-wave during sleep. *Atlas of Epilepsies*, vol. 2, pp. 913–918.
40. Fatema K., Rahman M., Akhter S., Akter N., Begum S. (2018) Non-convulsive Status Epilepticus in Children: Clinical Profile, EEG Characteristics and Treatment. *Mymensingh Med*, vol. 27, no 1, pp. 185–192.
41. Fine A., Wirrell E., Wong-Kissel L. (2015) Acetazolamide for electrical status epilepticus in slow-wave sleep. *Epilepsia*, vol. 56, no 9, pp. 134–138.



42. Fainberg N., Harper A., Tchapyjnikov D., Mikati M. (2016) Response to immunotherapy in a patient with Landau-Kleffner syndrome. *Epileptic Disord*, vol. 18, pp. 97–100.
43. Likhachev S., Kulikova S., Zaitsev I., Belaja S. (2017) Teoreticheskoe obosnovanie primeniya ketogennoj diety v lechenii farmakorezistentnoj ehpilepsii u detej [Theoretical justification of use of the ketogenic diet in treatment of drug-resistant epilepsy in children]. *Neurology and neurosurgery. Eastern Europe*, vol. 7, pp. 171–183.
44. Kelley S., Kossoff E. (2016) How effective is the ketogenic diet for electrical status epilepticus of sleep. *Epilepsy Res.*, no 127, pp. 339–343.
45. Ville D., Chiron C., Laschet J., Dulac O. (2015) The ketogenic diet can be used successfully in combination with corticosteroids for epileptic encephalopathies. *Epilepsy Behav*, vol. 48, pp. 61–65.
46. Jeong A., Strahle J., Vellimana A. (2017) Hemispherotomy in children with electrical status epilepticus of sleep. *Neurosurg Pediatr.*, vol. 9, no 1, pp. 56–62.
47. Carosella C., Greiner H., Byars A. (2016) Vagus Nerve Stimulation for Electrographic Status Epilepticus in Slow-Wave Sleep. *Pediatr Neurol*, vol. 60, pp. 66–70.
48. Pierson T., Yuan H., Marsh E. (2014) GRIN2A mutation and early-onset epileptic encephalopathy: Personalized therapy with memantine. *Ann Clin Transl Neurol*, vol. 1, pp. 190–198.

Поступила/Received: 07.05.2018

Контакты/Contacts: ina.kozyrava@gmail.com