

## ОСОБЛИВОСТІ ЕПІЛЕПТИЧНИХ МІОКЛОНІЧНИХ НАПАДІВ У ПАЦІЄНТІВ У РІЗНІ ВІКОВІ ПЕРІОДИ

Проф. Т. А. ЛІТОВЧЕНКО<sup>1</sup>, проф. О. Ю. СУХОНОСОВА<sup>1</sup>, доц. А. І. ЕКЗАРХОВА<sup>1</sup>,  
доц. С. М. КОРЕНЄВ<sup>1</sup>, канд. мед. наук В. В. САЛЬНИКОВА<sup>2</sup>, доц. В. Б. ОЛЕНИЧ<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Харківська медична академія післядипломної освіти,

<sup>2</sup> КНП «Міська дитяча лікарня № 5» ХМР,

<sup>3</sup> Харківський національний університет імені В. Н. Каразіна, Україна

**Наведено сучасні дані, результати аналізу та узагальнення наукових підходів щодо епілептичного міоклонусу, його діагностики та диференційної діагностики, а також лікування пацієнтів у різні вікові періоди. У ході власних клінічних спостережень хворих із міоклонічними епілептичними нападами було визначено особливості їх перебігу при різних формах захворювання.**

*Ключові слова: епілепсія, діти, епілептичні міоклонічні напади.*

Відомо, що багато форм епілепсій та епілептичних синдромів розпочинаються у дитячому віці. Напади у дітей характеризуються не тільки високою частотою, але й більшою різноманітністю. Саме в цей період, коли відбувається інтенсивний розвиток мозку, напади можуть призвести до вторинних змін із боку центральної нервової системи дитини [1]. При своєчасно розпочатому і кваліфікованому лікуванні ймовірність уникнення нападів у дитячому віці становить 80–90 % [2]. У той же час є форми, вірогідність лікування яких значно менша — від 10 до 40 % [3, 4].

Основним проявом епілепсії є напад, тобто клінічна подія, у визначенні якої перше місце займають рівні знаки і симптоми. Клінічні прояви залежать від локалізації епілептичного фокусу в головному мозку, шляхів поширення епілептичного збудження, ступеня зрілості мозку і безлічі інших чинників [5]. У 2017 р. було опубліковано підсумковий документ «Робоча класифікація типів епілептичних нападів Міжнародної протиепілептичної ліги (МПЕЛ): доповідь комісії з класифікації і термінології» [5].

Проявом багатьох неврологічних захворювань, які відрізняються до того ж за етіологією та патогенезом, у тому числі й епілепсії, є міоклонус [6]. Досить висока поширеність міоклонусу щодо кардинально різних варіантів прогнозування захворювань не лише нервової системи, але й інших органів і систем визначає актуальність його проблеми, спонукає до вивчення як синдрому, уточнення термінології та класифікацій, вдосконалення діагностичних критеріїв й оптимізації схем додаткової діагностики [7, 8].

Міоклонус — це короточасні мимовільні скорочення поодиноких м'язів або груп м'язів тулуба та кінцівок; одиничний феномен [9]. Серію міоклонусів називають міоклонією. М'язові скорочення можуть змінюватися періодичними, несподіваними падіннями м'язового тону, що спричиняє втрату вихідної пози («негативний» міоклонус) [9]. Отже,

розрізняють два різновиди міоклонусу: «позитивний» та «негативний». Обидва варіанти можуть траплятися в одного й того ж пацієнта, а також в одній і тій самій групі м'язів. Одним із критеріїв діагностики міоклонусу, що використовують в епілептології, є тривалість м'язового скорочення, яка не має перевищувати 100 мс (МПЕЛ) [10].

Одним із механізмів розвитку міоклонусу є дисбаланс нейромедіаторів та їхніх рецепторів (серотонін, гамма-аміномасляна кислота (ГАМК)-2, опіати, гліцин, дофамін), який призводить до зниження активності сенсомоторної кори, підвищення чутливості сенсорних систем [11].

Мета цього дослідження — вивчення, аналіз та узагальнення сучасних наукових підходів щодо епілептичного міоклонусу, його діагностики та диференційної діагностики, а також лікування у різні вікові періоди для впровадження у практичну медицину.

Нами було обстежено 62 дитини із міоклонічними нападами віком від 3 міс до 17 років. Усім хворим було проведено оцінку соматичного та неврологічного статусів, електроенцефалографію (ЕЕГ), магнітно-резонансну томографію (МРТ) головного мозку, за необхідності — лабораторні дослідження, консультації інших спеціалістів.

Усіх пацієнтів було розподілено на такі вікові групи: 1 ( $n = 10$ ) — немовлята віком від 3 міс до 1 року; 2 ( $n = 6$ ) — діти переддошкільного віку — від 1 до 3 років; 3 ( $n = 10$ ) — діти дошкільного віку від 4 до 6 років; 4 ( $n = 7$ ) — діти молодшого шкільного віку від 7 до 10 років; 5 ( $n = 10$ ) — діти раннього підліткового віку від 11 до 14 років; 6 ( $n = 9$ ) — підлітки віком від 15 до 17 років.

Виділяють кілька синдромів епілептичного міоклонусу, які дігностуються в таких випадках.

1. *Доброякісна міоклонічна епілепсія дитинства*. Відзначається короткими міоклонічними нападами в дитини, яка нормально розвивається, у віці від 4–6 міс до 3 років. У деяких випадках

провокуючими чинниками є гучні звуки, дотики, ритмічні фотостимуляції. Зазвичай напади серійні, з почастиванням після пробудження. На ЕЕГ: епілептиформна активність у вигляді коротких розрядів генералізованої пік-хвильової активності, що реєструється тільки в момент нападу і відсутня в інтеріктальному періоді [6].

2. *Рання міоклонічна енцефалопатія (синдром Айкарді)*. Дебют відбувається в перші 3 міс життя дитини, основний різновид нападів – епілептичний міоклонус. Міоклонії короткі, поодинокі або повторювані, дуже часті, майже безперервні, відзначаються хаотичністю, переходять з однієї частини тіла на іншу. Можлива поява генералізованого міоклонусу. Разом із міоклоніями можуть відзначатися фокальні клонічні напади, а також тонічні аксіальні спазми. У неврологічному статусі – виражена затримка психомоторного розвитку, м'язова гіпотонія. На ЕЕГ: патерн «спалах – пригнічення», можливі короткі дифузні розряди поліспайків. Найпоширенішою причиною розвитку захворювання вважаються спадкові хвороби обміну (некетенова гіпергліцидемія, пропіонова ацидурія, метилмалонова ацидемія, дефіцит біотинідази тощо). Структурні порушення мозку трапляються рідко [12].

3. *Синдром Веста*. Вікозалежна епілептична енцефалопатія дитячого віку з дебютом на першому році життя. Відзначається нападами за типом інфантильних спазмів, гіпсаритмією на ЕЕГ, затримкою психомоторного розвитку. Інфантильні спазми часто виявляються масивними міоклонічними та/або тонічними нападами [13].

4. *Тяжка міоклонічна епілепсія дитинства (синдром Драве)*. Пов'язана з мутаціями в генах натрієвих каналів: 2q23 (SCN1A) і 5q34 (GABRG2). Дебют спостерігається у віці до 3 років (частіше на першому році життя). Першими з'являються альтернувальні геміконвульсії або генералізовані напади, які на початку захворювання провокують лихоманку. Надалі напади набувають афебрильного характеру. Потім приєднуються міоклонічні напади (облігатний симптом захворювання), атипів абсанси, складні фокальні напади. На ЕЕГ: уповільнення фонової ритміки з частими генералізованими комплексами «поліспайк – повільна хвиля» і «2 Гц-спайк – повільна хвиля», а також мультирегіонарна пік-хвильова активність. У неврологічному статусі до захворювання без особливостей, у розгорнутій стадії хвороби – атаксія, гіпотонія, затримка мовленнєвого та інтелектуального розвитку [8].

5. *Синдром Леннокса – Гасто*. Дитяча епілептична енцефалопатія, дебют відбувається у віці від 2 до 8 років. Являє собою комбінацію симптомів із тонічними судомами, міотонічними падіннями, атипів абсансами, моторними нападами, міоклонічними, генералізованими судомними нападами. У неврологічному статусі у 60 % пацієнтів відзначаються рухові, когнітивні та поведінкові порушення ще до початку нападів. На ЕЕГ: дифуз-

ні повільні комплекси «пік – хвиля» з частотою 2,5 Гц і менше, деяка швидкохвильова активність, уповільнення основного фону [7].

6. *Епілепсія з міоклонічно-астатичними нападами (синдром Дозе)*. Дебют епілепсії припадає на 1–5-ий роки життя дитини. На початку захворювання – генералізовані тоніко-клонічні судоми, потім після 3–4 років приєднуються міоклонічні та міоклонічно-астатичні напади, які часто виникають у проксимальних відділах кінцівок, типові абсанси. Відзначається висока частота нападів упродовж доби. На ЕЕГ: короткі генералізовані розряди «пік – напік – хвильова активність» [11].

7. *Юнацька міоклонічна епілепсія (синдром Янца)*. Ідіопатична генералізована форма епілепсії, дебют варіює у віці від 7 до 21 років. Маніфестується міоклоніями, переважно у плечовому поясі та руках під час пробудження. Міоклонії локалізуються в кінцівках, зокрема трапляються здригання пальців. Також бувають рідкісні генералізовані тоніко-клонічні судомні напади. Неврологічний статус у нормі. На ЕЕГ: короткі генералізовані розряди поліспайк і напік хвильових комплексів [14].

8. *Епілепсія з міоклонічними абсансами (синдром Тассінарі)*. Епілепсія з типовими складними абсансами, з масивним міоклонічним компонентом у м'язах плечового поясу та рук. Зазначають високу частоту нападів упродовж доби. У частини хворих відзначаються легкі неврологічні порушення у вигляді когнітивних розладів, анізорефлексії, атаксії. На ЕЕГ: високо синхронізовані розряди комплексів «пік – напік – хвиля частотою 3 Гц» [15].

9. *Міоклонія повік з абсансами (синдром Джівоцца)*. Абсансна форма епілепсії, яка виявляється короткочасним виключенням свідомості з заочуванням очних яблук угору та міоклонусом (тріпотінням) повік у поєднанні з вираженою фотосенситивністю. Іноді можуть виникати міоклонії у кінцівках. Дебют припадає на віковий період від 2 до 6 років. На ЕЕГ – генералізована напік-хвильова активність частотою 3–5 Гц, яка виявляється під час ритмічної фотостимуляції та закриття очей [13].

10. *Прогресуючі форми епілепсії з міоклонусом*. Спадково-дегенеративні захворювання центральної нервової системи. До них відносять лізосомальні хвороби накопичення, нейрональний цероїд-ліпофусциноз, сіалідози, мітохондріальні хвороби (MERFF), хворобу Лафора, хворобу Унферріхта – Лундборга, прогресуючу міоклонус-епілепсію з целіакією. При цих формах часто трапляється поєднання епілептичного та неепілептичного міоклонусів [2].

11. *Epilepsia partialis continua*, або *епілепсія Кожевникова*. Особливий варіант фокальної епілепсії, який відзначається поєднанням частих постійних моторних джексонових пароксизмів із фокальними міоклонічними посмикуваннями. У неврологічному статусі хворих найчастіше трап-

ляються геміпарези. Часто їх спостерігають в осіб, які перехворіли на кліщовий енцефаліт, а також при енцефаліті Кожевнікова – Расмуссена, але можуть спричинятися іншими інфекційними захворюваннями головного мозку, а також пухлинами, судинними ураженнями, фокальними кортикальними дисплазіями [16].

У нашому дослідженні було встановлено такі форми епілепсії: доброякісна міоклонічна епілепсія дитинства у 5 (8,06%) хворих, рання міоклонічна енцефалопатія (синдром Айкарді) – у 3 (4,84%), синдром Веста – у 7 (11,29%), тяжка міоклонічна епілепсія дитинства (синдром Драве) – у 3 (4,84%), синдром Леннокса – Гасто – у 5 (8,06%), епілепсія з міоклонічно-астатичними нападами (синдром Дозе) – у 3 (4,84%), юнацька міоклонічна епілепсія (синдром Янца) – у 21 підлітка (33,87%), епілепсія з міоклонічними абсансами (синдром Тассінарі) та міоклонія повік з абсансами (синдром Дживонса) – по 2 (3,23%) випадки, прогресуючі форми епілепсії з міоклонусом – у 5 (8,06%), *Epilepsia partialis continua*, або епілепсія Кожевнікова, – у 6 (9,68%) пацієнтів (таблиця).

Міоклонічні напади в більшості випадків відзначалися у 45 пацієнтів (72,58%) у структурі ідіопатичних генералізованих епілепсій: доброякісна міоклонічна епілепсія дитинства, юнацька міоклонічна епілепсія (синдром Янца), епілепсія з міоклонічними абсансами (синдром Тассінарі), міоклонія повік з абсансами (синдром Дживонса). З них було виділено такі ідіопатичні епілептичні синдроми: рання міоклонічна енцефалопатія (синдром Айкарді), синдром Веста, тяжка міоклонічна епілепсія дитинства (синдром Драве), синдром Леннокса – Гасто, епілепсія з міоклонічно-астатичними нападами (синдром Дозе).

У структурі симптоматичних епілепсій міоклонічні напади діагностувалися у 17 хворих (27,42%): синдром Веста, синдром Леннокса – Гасто, прогресуючі форми епілепсії з міоклонусом та *Epilepsia partialis continua*, або епілепсія Кожевнікова.

Форми нападів реєструвалися як поодинокі, серійні та статусні. Поодинокі напади були у 75,91% дітей. У 17,11% пацієнтів від загальної кількості обстежених спостерігалися серійні напади. Найбільша кількість дітей з такими проявами була у групі раннього віку – 72,26%. У 2,65% пацієнтів фіксувалися напади зі статусним перебігом. Дуже часті напади відзначалися у дітей раннього віку – 76,42%. Характерним було поєднання кількох типів нападів: у дітей раннього віку – інфантильні спазми, тонічні, клонічні, атонічні та міоклонічні, старшого віку – генералізовані (абсанси та тоніко-клонічні).

При будь-якій формі міоклонусу необхідно визначити причину його виникнення та локалізацію вогнища ураження, що важливо для правильного підходу до лікування [14, 17, 18].

Перший етап діагностики складається зі збору анамнезу, оцінювання загального стану, визначення неврологічного статусу пацієнта:

- неврологічний статус, наявність інших гіперкінезів (дистонія, тремор, атетоз, хорія) і неврологічних симптомів (спастичність, атаксія);
- локалізація міоклонусу (кінцівки, шия, спина, обличчя, тіло в цілому);
- частота виникнення: міоклонії мають пароксизмальний або постійний, стійкий характер;
- зменшення або збільшення міоклонусу під час рухів;
- наявність міоклонусу уві сні;

#### Розподіл пацієнтів із міоклонічними нападами за віковими періодами

Форма захворювання	Вікові періоди					
	3 міс – 1 рік	1–3 роки	4–6 років	7–10 років	11–14 років	15–17 років
Доброякісна міоклонічна епілепсія дитинства	3	2				
Рання міоклонічна енцефалопатія (синдром Айкарді)	3					
Синдром Веста	4	3				
Тяжка міоклонічна епілепсія дитинства (синдром Драве)		3				
Синдром Леннокса – Гасто		3	2			
Епілепсія з міоклонічно-астатичними нападами (синдром Дозе)		2	1			
Юнацька міоклонічна епілепсія (синдром Янца)				4	8	9
Епілепсія з міоклонічними абсансами (синдром Тассінарі)			1	1		
Міоклонія повік з абсансами (синдром Дживонса)		1	1			
Прогресуючі форми епілепсії з міоклонусом		2	3			
<i>Epilepsia partialis continua</i> , або епілепсія Кожевнікова			2	2	2	
Разом	10	16	10	7	10	9

– провокація міоклонусу раптовим звуком, дотиком;

– для виключення негативного міоклонусу дитині пропонують підняти руки та утримати їх у висячому положенні. Раптове розслаблення м'язів призводить до падіння рук;

– наявність опсоклонусу («танцюючих» рухів очей);

– наявність епілептичних нападів в анамнезі та під час огляду.

На другому етапі діагностики необхідно встановити характер міоклонусу, використовуючи додаткові методи дослідження. ЕЕГ та відео-ЕЕГ-моніторинг із одночасним записом електроенцефалограми та електроміограми (ЕМГ). Причому ця реєстрація має бути тривалою за часом, щоб зафіксувати міоклонус, і супроводжуватися такими провокаційними пробами, як фотостимуляція, гіпервентиляція, довільний рух і різкі звукові подразники, проведення проби Барре [10].

Викликані потенціали (ВП), моторні та сенсорні, також визначають міоклонус. Моторні ВП локалізують ураження, сенсорні ідентифікують кортикальний міоклонус із типовим уповільненням хвиль.

Третій етап діагностики – встановлення етіології міоклонусу. На цьому етапі необхідно:

– виключити отруєння хімічними та токсичними речовинами, визначити рівень електролітів і глюкози у крові, оцінити функції печінки та нирок;

– дослідити гормональний профіль;

– виключити хвороби обміну (скринінг на спадкові хвороби обміну), мітохондріальні захворювання (аналіз крові на лактат);

– виключити дегенеративні захворювання, для яких розроблено специфічне лікування, наприклад хворобу Вільсона – Коновалова (аналіз крові на церулоплазмін, секрецію міді із сечею);

– виключити аутоімунний процес, спричинений стрептококовою інфекцією (кров на антистрептолізин О), паранеопластичний процес (кров на альфа-фетопротейн, неспецифічну енолазу);

– провести офтальмоскопію (кільце Кайзера – Флейшера, часткова атрофія зорових нервів, дегенерація сітківки за типом «вишневої кісточки», застійні диски зорових нервів).

МРТ дає можливість виявити структурні ураження головного мозку. Особливо це важливо в разі наявності осередкової симптоматики та підозри на *Epilepsia partialis continua* у дитини. Виключити інфекційний та парайнфекційний міоклонуси допоможе люмбальна пункція з проведенням макро- та мікроскопічного, цитологічного та мікробіологічного дослідження, а також визначення рівня олігоклональних антитіл.

Четвертий етап діагностики – генетичні дослідження. Генетичні аналізи при міоклонусі можуть діагностувати такі стани, як міоклонус-дистонія, хвороба Гентінгтона, спіноцеребелярна та дентаторубропалідолюїсова атрофії, міоклонус епілепсії [16, 18].

Диференційний діагноз при міоклонусі необхідно проводити з іншими гіперкінезами: тремором, тиками, хореею.

Акційне, постуральне або інтенційне тремтіння може помилково трактуватися як міоклонус. Синдромальний диференційний діагноз тремору та міоклонусу спричиняє великі труднощі, наприклад, при дистонії (остання часто поєднується з тремтінням або міоклонусом), міоритмії, сегментарному міоклонусі, деяких варіантах коркового рефлекторного міоклонусу [1].

При тиках, на відміну від міоклоній, хворий може вольовим зусиллям на кілька хвилин придушити гіперкінези, зазвичай ціною швидко зростаючого внутрішнього напруження, яке, прориваючись, викликає короткочасну «бурю» тиків. Їм може передувати відчуття непереборного бажання зробити рух, що створює враження довільності тика. Зазвичай тики стереотипні та виникають у певних для кожного хворого частинах тіла. Хворий має свій індивідуальний «набір» тиків, який змінюється в часі. У пацієнтів із тиками нерідко спостерігаються короткочасні або більш тривалі відведення очей вбік або вгору. Вони більш стереотипні, ніж хаотичні рухи очей, які трапляються при опсоклонусі. Важливо відрізнити тикоподібні рухи від ритмічних коливань очних яблук у вертикальній площині, що супроводжують тремор («міоклонії») м'якого піднебіння [17].

Хорея відзначається безперервним потоком швидких хаотичних, нерегулярних у часі за амплітудою мультифокальних рухів. Гіперкінез найчастіше залучає дистальні відділи кінцівок, мимічні м'язи, іноді м'язи горла, гортані, тулуба. Насильницькі рухи нагадують різні кривляння, навмисне кривляння, танцювальні рухи [9].

Відрізнити фасцикуляції від істинних міоклоній допоможе ЕМГ, на якій вони мають вигляд широких двофазних або мультифазних потенціалів дії. Одночасне або послідовне скорочення безлічі рухових одиниць спричиняє хвилеподібне скорочення м'язів – міокімію [16, 18].

Лікування епілептичного міоклонусу проводиться відповідно до загальних принципів: важливо зважати не тільки на тип міоклонії, але і форму епілепсії, і за можливості на її етіологію, а також на вік та стать пацієнта [4].

Згідно з національними та міжнародними настановами для лікування міоклонічних нападів широко використовують вальпроати, леветирацетам, бензодіазепіни (клоназепам), фенобарбітал [2]. Бажані монотерапія та поступове титрування дози. Стартова та підтримуюча дози вальпроатів у дітей становлять: 10–15 мг/кг/добу та 20–30 (40) мг/кг/добу відповідно, леветирацетаму: 10 мг/кг/добу та 10–60 мг/кг/добу; клоназепаму: 0,01–0,03 мг/кг/добу та 0,1–0,2 мг/кг/добу; фенобарбіталу: 3–6 мг/кг/добу [16, 18]. Важливо враховувати, що клоназепам та фенобарбітал не бажано призначати на тривалий час. Вибір препарату залежить від результатів діагностичного пошуку, також необхідно

зв'язати на побічні ефекти [8]. Треба пам'ятати, що карбамазепіни та ламатриджини можуть спричинити агравацію нападів [3].

У нашому дослідженні 32 дитини (51,61%) мали фармакорезистентний перебіг, що зумовлено енцефалітичним типом епілепсії. Але з них у 21 дитини більш ніж на 50% зменшилась кількість нападів. У 30 дітей (48,39%) вдалося досягти стійкої ремісії протягом понад 1 рік. Пацієнти отримували як у монотерапії (39%), так і політерапії (61%) препарати вальпроати, леветирацетам, клоназепам у вікових дозах.

Таким чином, результати проведеного дослідження свідчать, що частіше міоклонічні епілептичні напади відбуваються у дітей раннього віку — 58%. Міоклонічні напади відзначалися у 45 хворих (72,58%) у структурі ідіопатичних генералізованих епілепсій: доброякісна міоклонічна епілепсія дитинства, юнацька міоклонічна епілепсія (синдром Янца), епілепсія з міоклонічними абсансами (синдром Тассінарі), міоклонія повік із абсансами (синдром Дживонса). Спостерігалися такі ідіопа-

тичні епілептичні синдроми: рання міоклонічна енцефалопатія (синдром Айкарді), синдром Веста, тяжка міоклонічна епілепсія дитинства (синдром Драве), синдром Леннокса — Гасто, епілепсія з міоклонічно-астатичними нападами (синдром Дозе). У структурі симптоматичних епілепсій міоклонічні напади визначалися у 17 хворих (27,42%): синдром Веста, синдром Леннокса — Гасто, прогресуючі форми епілепсії з міоклонусом та *Epilepsia partialis continua*, або епілепсія Кожевникова.

У дітей раннього віку спостерігалися дуже часті серйозні напади, які поєднувалися з кількома іншими типами: інфантильні спазми, тонічні, клонічні, атонічні. Більшість пацієнтів мали фармакорезистентний тип перебігу епілепсії. У дітей старшого віку превалювали ідіопатичні форми. Міоклонічні напади могли поєднуватися з іншими генералізованими типами нападів. Майже всі пацієнти досягли медикаментозної ремісії.

Отже, правильна діагностика, своєчасно розпочате лікування є основними принципами ведення пацієнтів із міоклонічними нападами.

#### Список літератури

1. Клинико-психологические особенности психологического развития детей с опсоклонус-миоклонус синдромом / Н. С. Бурлакова и др. // *Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. 2018. Vol. 10, № 2. P. 52–56. doi: 10.14412/2074-2711-2018-2-52-56
2. Про затвердження та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги при епілепсіях. Наказ МОЗУ від 17.04.2014 р. № 276. URL: <https://zakon.rada.gov.ua/rada/show/v0276282-14#Text>
3. Update on Pharmacological Treatment of Progressive Myoclonus Epilepsies / E. Ferlazzo et al. // *Current pharmaceutical design*. 2017. Vol. 23, № 37. P. 5662–5666. doi: 10.2174/1381612823666170809114654
4. *Holmes G. L.* Drug Treatment of Progressive Myoclonic Epilepsy // *Paediatr. Drugs*. 2020. Vol. 22, № 2. P. 149–164. doi: 10.1007/s40272-019-00378-y
5. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types / R. S. Fisher et al. // *Epilepsia*. 2017. № 58 (4). P. 531–542.
6. Guillén Pinto D., Medina Alva P. Non-epileptic paroxysmal disorder in neonates // *Medicina (B Aires)*. 2018. Vol. 78, № 2. P. 42–46.
7. *Asadi-Pooya A. A.* Lennox-Gastaut syndrome: a comprehensive review // *Neurol. Sci.* 2018. Vol. 39, № 3. P. 403–414. doi: 10.1007/s10072-017-3188-y
8. *Connolly M. B.* Dravet Syndrome: Diagnosis and Long-Term Course // *Can. J. Neurol. Sci.* 2016. Vol. 43, № 3. P. 3–8. doi: 10.1017/cjn.2016.243
9. *Eberhardt O., Topka H.* Myoclonic Disorders // *Brain Sci.* 2017. Vol. 7, № 8. P. 103. doi: 10.3390/brainsci7080103
10. Electroencephalography (EEG): An Introductory Text and Atlas of Normal and Abnormal Findings in Adults, Children and Infants, Chicago: American Epilepsy Society / J. W. Britton et al. 2016.
11. *Литовченко Т., Сухонослова О.* Клинический и психологический аспекты миоклонуса в различные возрастные периоды // *Psychiatry Psychotherapy and Clinical Psychology*. 2021. Vol. 12, № 2. P. 303–317. doi: 10.34883/Pl.2021.12.2.011
12. Cortical myoclonus and epilepsy in a family with a new SLC20A2 mutation / A. Coppola et al. // *J. Neurol.* 2020. Vol. 267, № 8. P. 2221–2227. doi: 10.1007/s00415-020-09821-4
13. Jeavons Syndrome: An Overlooked Epilepsy Syndrome / P. Madaan et al. // *Pediatric Neurology*. 2019. Vol. 93. P. 63. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2018.12.016
14. Епілептичний та неепілептичний тіоклонус у різних вікових періодах / О. Ю. Сухонослова та ін. Харків, 2021. 32 с.
15. Неэпилептический миоклонус младенчества и раннего детства (наблюдение 33 пациентов) / О. К. Волкова и др. // *Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. 2019. Vol. 11, № 2. P. 42–45. doi: 10.14412/2074-2711-2019-2-42-45
16. Міністерство охорони здоров'я України. Державний реєстр лікарських засобів України. 2016. URL: <http://www.drlez.com.ua/>
17. *Chen K. S., Chen R.* Principles of Electrophysiological Assessments for Movement Disorders // *J. of movement disorders*. 2020. Vol. 13, № 1. P. 27–38. doi: 10.14802/jmd.19064
18. *Kojovic M., Cordivari C., Bhatia K.* Myoclonic disorders: a practical approach for diagnosis and treatment // *Ther. Adv. Neurol. Disord.* 2011. Vol. 4, № 1. P. 47–62. doi: 10.1177/1756285610395653
19. Клінічні випадки синдрому опсоклонусу-міоклонусу у двох пацієнтів / М. М. Прокопів та ін. // Український неврологічний журн. 2019. № 1. С. 60–65. doi: 10.30978/UNJ2019-1-60

## **ОСОБЕННОСТИ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ МИОКЛОНИЧЕСКИХ ПРИПАДКОВ У ПАЦИЕНТОВ В РАЗНЫЕ ВОЗРАСТНЫЕ ПЕРИОДЫ**

Т. А. ЛИТОВЧЕНКО, А. Ю. СУХОНОСОВА, А. И. ЭКЗАРХОВА, С. М. КОРЕНЕВ,  
В. В. САЛЬНИКОВА, В. Б. ОЛЕНИЧ

**Приведены современные данные, результаты анализа и обобщения научных подходов к эпилептическому миоклонусу, его диагностике и дифференциальной диагностике, а также лечению пациентов в разные возрастные периоды. В ходе собственных клинических наблюдений больных с миоклоническими эпилептическими припадками были определены особенности их течения при разных формах эпилепсии.**

*Ключевые слова: эпилепсия, дети, эпилептические миоклонические припадки.*

## **FEATURES OF EPILEPTIC MYOCLONIC SEIZURES IN PATIENTS AT DIFFERENT AGE PERIODS**

T. A. LITOVCHENKO, O. Yu. SUKHONOSOVA, A. I. EKZARKHOVA, S. M. KORENEV,  
V. V. SALNIKOVA, V. B. OLENICH

**Current data, results of analysis and generalization of scientific approaches to epileptic myoclonus, its and differential diagnoses, as well as treatment of patients at different ages have been presented. During own clinical observations of the patients with myoclonic epileptic seizures, the peculiarities of their course in different forms of the disease have been determined.**

*Key words: epilepsy, children, epileptic myoclonic seizures.*

Надійшла 09.06.2021