

Проблемная комиссия «Эпилепсия. Пароксизмальные состояния» РАН
и Министерства здравоохранения Российской Федерации

Российская Противозепилептическая Лига

ЭПИЛЕПСИЯ и пароксизмальные СОСТОЯНИЯ

2018 Том 10 №1



EPILEPSY AND PAROXYZMAL CONDITIONS

ISSN 2077-8333

2018 Vol. 10 №1

www.epilepsia.ru

Включен в перечень ведущих
рецензируемых журналов и изданий ВАК

Коморбидность при синдроме гемиконвульсий-гемиплегии-эпилепсии у детей (описание четырех клинических случаев)

Айвазян С. О.^{1,2,3}

¹ Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В. Ф. Войно-Ясенецкого Департамента здравоохранения города Москвы» (ул. Авиаторов, 38, Москва 119620, Россия)

² Медицинский центр «Невромед» (Б. Овчинниковский пер., 17/1 стр. 3, Москва 115184, Россия)

³ Федеральное государственное автономное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии имени академика Н.Н. Бурденко» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ул. 4-я Тверская-Ямская, 16, Москва 125047, Россия)

Резюме

Синдром «гемиконвульсии-гемиплегия-эпилепсия» (ГГЭ) является редким последствием фокального эпилептического статуса (ЭС) в детском возрасте. Главным отличительным признаком синдрома является одностороннее поражение головного мозга во время ЭС с последующим развитием гемипареза и фармакорезистентной эпилепсии. Одностороннее поражение мозга при ЭС до настоящего времени не находит однозначного объяснения в связи с чем мы изучали коморбидность у пациентов с ГГЭ, которая предположительно могла быть причиной гемисферного поражения. Цель исследования – анализ сопутствующей патологии у пациентов с ГГЭ, явившейся возможной причиной одностороннего поражения головного мозга. Материал и методы. Были обследованы четыре пациента с синдромом ГГЭ; возрастной диапазон – от 1 года 2 месяцев до 6 лет; три мальчика, одна девочка. Результаты. Течение заболевания у всех пациентов соответствовало критериям ГГЭ, однако обращало на себя внимание наличие коморбидности у всех четырех пациентов: у пациента А. А., 6 лет – гипотиреоз, несколько состояний с нарушением уровня сознания и запахом ацетона изо рта, несколько спонтанных генерализованных судорожных приступов с 11 месяцев; у пациента В. С., 6 лет – адреногенитальный синдром, врожденная глаукома; у пациента Д. Ш., 1 год 10 месяцев – порок сердца, высокая степень стигматизации, подозрение на синдром Вольфа-Хиршхорна; у пациентки В. Х., 3 лет – детский церебральный паралич, постгеморрагическая окклюзионная гидроцефалия. Заключение. С нашей точки зрения, коморбидность могла быть причиной скрытых или явных повреждений одной гемисферы, что может объяснить одностороннее поражение мозга при синдроме ГГЭ.

Ключевые слова

Гемиконвульсии-гемиплегия-эпилепсия, эпилепсия у детей, эпилептический статус.

Статья поступила: 08.12.2017 г.; в доработанном виде: 16.02.2018 г.; принята к печати: 27.03.2018 г.

Конфликт интересов

Автор заявляет об отсутствии необходимости раскрытия финансовой поддержки или конфликта интересов в отношении данной публикации.

Для цитирования

Айвазян С. О. Коморбидность при синдроме гемиконвульсий-гемиплегии-эпилепсии у детей. *Эпилепсия и пароксизмальные состояния*. 2018; 10 (1): 73-79. DOI: 10.17749/2077-8333.2018.10.1.073-079.

Comorbidity in hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome in childrenAyvazyan S. O.^{1,2,3}¹ Voino-Yasenetskii Research & Practical Center for Specialized Medical Care for Children (38 Aviatorov Str., Moscow 119620, Russia)² "Nevromed" Medical Center (17/1-3 B. Ovchinnikovskiy per., Moscow 115184, Russia)³ Burdenko National Medical Research Center of Neurosurgery, Ministry of Healthcare of the Russian Federation (16 4-ya Tverskaya-Yamskaya Str., Moscow 125047, Russia)**Summary**

*Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy (HHE) syndrome is a rare consequence of focal status epilepticus (SE) in childhood. The major discerning feature of the syndrome is the unilateral brain lesion during SE with subsequent development of hemiparesis and drug-resistant epilepsy. The unilateral brain damage in SE is not fully understood. We hypothesized that comorbidity could be the cause of this the hemisphere damage; to that end, we searched for the evidence of comorbidity in patients with HHE. **Objective:** to analyze the concomitant pathology in patients with HHE, which was the possible cause of unilateral brain damage. **Materials and methods.** Four patients with HHE syndrome (aged from 1 year 2 months to 6 years; three boys and a girl) were examined. **Results.** The course of the disease in all patients met the criteria of HHE; various manifestations of comorbidity were found in all four patients. Thus, patient A. A. (6 years old) had hypothyroidism, the history of consciousness loss, acetone smell from the mouth, and spontaneous generalized seizure attacks starting from the age of 11 months. Patient V. S. (6 years old) had adrenogenital syndrome and inborn glaucoma. Patient D. Sh. (1 year 10 months old) had a structural heart defect, a high degree of stigmatization, and suspected Wolf-Hirschhorn syndrome. Patient V. Kh. (3 years old) had cerebral palsy and post-hemorrhagic occlusion hydrocephaly. **Conclusion.** We propose that comorbidity can be the cause of hidden or obvious lesions in one hemisphere, which can explain the unilateral brain damage in HHE syndrome.*

Key words*Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy, epilepsy in children, status epilepticus.***Received:** 08.12.2017; **in the revised form:** 16.02.2018; **accepted:** 27.03.2018.**Conflict of interests**

The author declare no conflict of interests and no need for financial disclosure regarding this manuscript.

For citationAyvazyan S. O. Comorbidity in the hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome in children. *Epilepsy and paroxysmal conditions. [Epilepsiya i paroksizmal'nye sostoyaniya]*. 2018; 10 (1): 73-79 (in Russian). DOI: 10.17749/2077-8333.2018.10.1.073-079.**Corresponding author**

Address: 38 Aviatorov Str., Moscow 119620, Russia.

E-mail address: info@nevromed.ru (Ayvazyan S. O.).

Введение

Проблема эпилептического статуса (ЭС) у детей не теряет свою актуальность до настоящего времени, а фебрильная инфекция является наиболее частой причиной ЭС в детском возрасте в отличие от взрослых. Помимо генетически детерминированных вариантов ЭС у детей, преимущественно относящихся к спектру GEFS+ (генерализованная эпилепсия с фебрильными судорогами плюс), имеют место такие синдромы с малоизученным патогенезом, как FIRES – синдром эпилепсии, связанной с фебрильной инфекцией и синдром гемиконвульсий, гемиплегии, эпилепсии (ГГЭ).

ГГЭ является редким следствием фокального эпилептического статуса в детском возрасте. Точные уровни заболеваемости в настоящее время неизвестны, однако следует отметить, что заболеваемость в индустриально развитых странах за последние десятилетия значительно снизилась в связи с внедрением

протоколов лечения ЭС, предполагающих раннее использование бензодиазепинов, а также активной иммунизацией детского населения [3]. Так, в одном из исследований было зафиксировано падение заболеваемости с 7,77 до 1,64 на 10000 в год за 11 лет с 1967 по 1978 г. [2]. Ввиду низкой частоты встречаемости синдрома ГГЭ мы вынуждены ограничиться описанием четырех клинических случаев.

Заболевание включает следующую последовательность событий: продолжительный унилатеральный фокальный моторный припадок (ЭС), обычно возникающий на фоне фебрильной температуры во время инфекции, вслед за ним развивается гемиплегия ипсилатерально судорогам, а затем после латентного периода различной продолжительности формируется фармакорезистентная фокальная эпилепсия [1]. Клинические особенности и предполагаемый патогенез, класси-

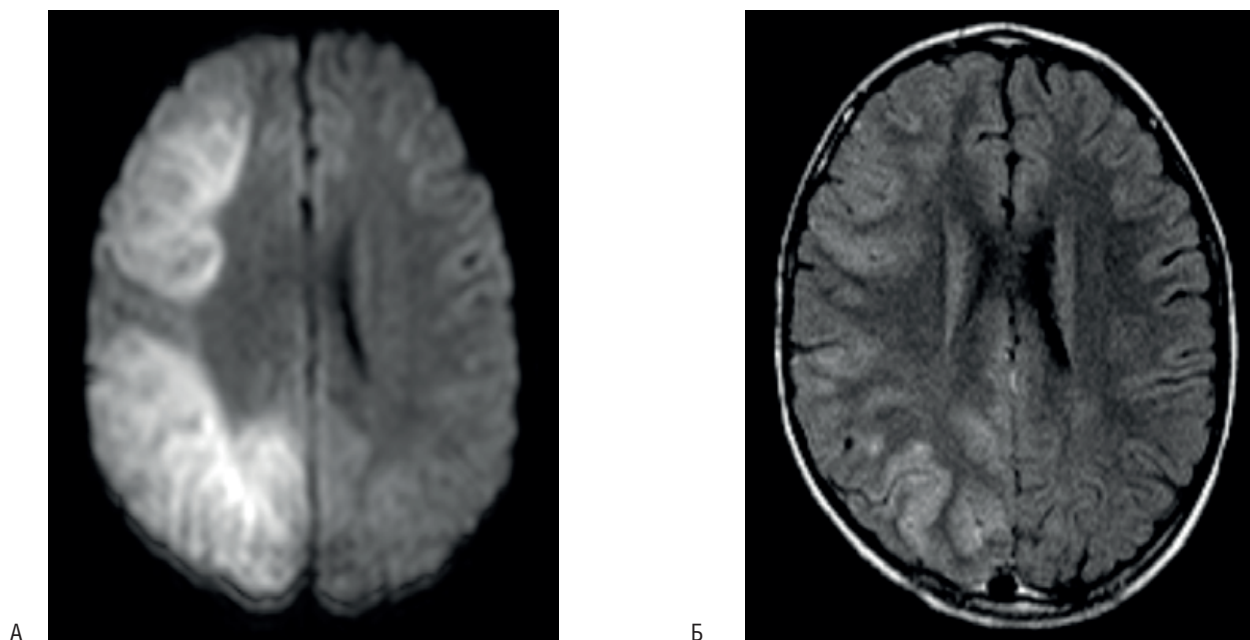


Рисунок 1. Пациент 2, Владимир С. МРТ (А – DWI, Б – FLAIR) инициальная стадия ННЕ, 2-й день после эпилептического статуса. Признаки отека правого полушария: обширные участки гиперинтенсивного сигнала, увеличение объема полушария.

Figure 1. Patient 2, Vladimir S. MRI (A – DWI, Б – FLAIR) initial stage of HNE, the 2nd day after SE. Signs of edema of the right hemisphere: extensive areas of hyperintense signal, an increase in the hemispheric volume.

фикация, течение и прогноз подробно обсуждались в нашей предыдущей статье [6]. В данной работе мы хотим сфокусировать внимание на изучении возможных причин такого непонятного явления, как односторонний эпилептический статус, вызывающий дальнейшее унилатеральное поражение головного мозга, среди которых наиболее веской, с нашей точки зрения, представляется коморбидность, способная вызвать скрытое, нераспознанное, одностороннее повреждение, которое впоследствии играет роковую роль в формировании унилатерального гемисферного поражения.

Цель исследования – анализ сопутствующей патологии у пациентов с ГГЭ, явившейся возможной причиной одностороннего поражения головного мозга.

Материалы и методы

Были обследованы четыре пациента с синдромом ГГЭ в возрасте от 1 года 2 мес. до 6 лет (три мальчика и одна девочка). Всем пациентам проводился длительный видео-ЭЭГ-мониторинг (ВЭЭГ) на оборудовании Nicolet “NicOne” и «Grass Telefactor» (производство США), а также МРТ головного мозга.

Результаты исследования не обобщались и статистические методы не применялись в связи с небольшим количеством пациентов.

Результаты и обсуждение

Ниже мы приводим описание особенностей течения синдрома ГГЭ у наших пациентов.

Пациент 1. Андрей А., 6 лет.

Коморбидность: гипотиреоз; несколько состояний с нарушением уровня сознания и запахом ацетона изо рта; генерализованные судорожные приступы (ГСП) с 11 мес. (1 раз в месяц) до эпилептического статуса.

Эпилептический статус: в 1 год 5 мес. кластер правосторонних гемиконвульсивных приступов на фоне гипогликемической комы продолжительностью 3 ч (по данным выписки), после этого транзиторно утратил навыки, развился правосторонний гемипарез.

Невростатус: правосторонний гемипарез 3б., выраженная задержка психо-речевого развития.

Эпилепсия: фокальная, фармакорезистентная.

Тип приступов: 1. После 1 года 5 мес. – правосторонние гемиконвульсивные; 2. С двух лет – асимметричные эпилептические спазмы; 3. В настоящее время: а) билатеральный тонический с версией глаз и головы вправо; б) билатеральный миоклонический → билатеральный тонический. По данным ВЭЭГ, зона начала приступов отчетливо не определяется, впечатление правополушарного генеза части приступов. Частота приступов – 5-10 в сутки.

ЭЭГ: общее замедление, региональное замедление с эпилептиформной активностью в левой центрально-височной и правой лобно-центральной областях независимо.

МРТ через 1 год после ЭС: левополушарная гемитрофия.

Фармакоанамнез: PB, CZP, VPA, LTG, CBZ, OXC, TPM, LEV, кетогенная диета.

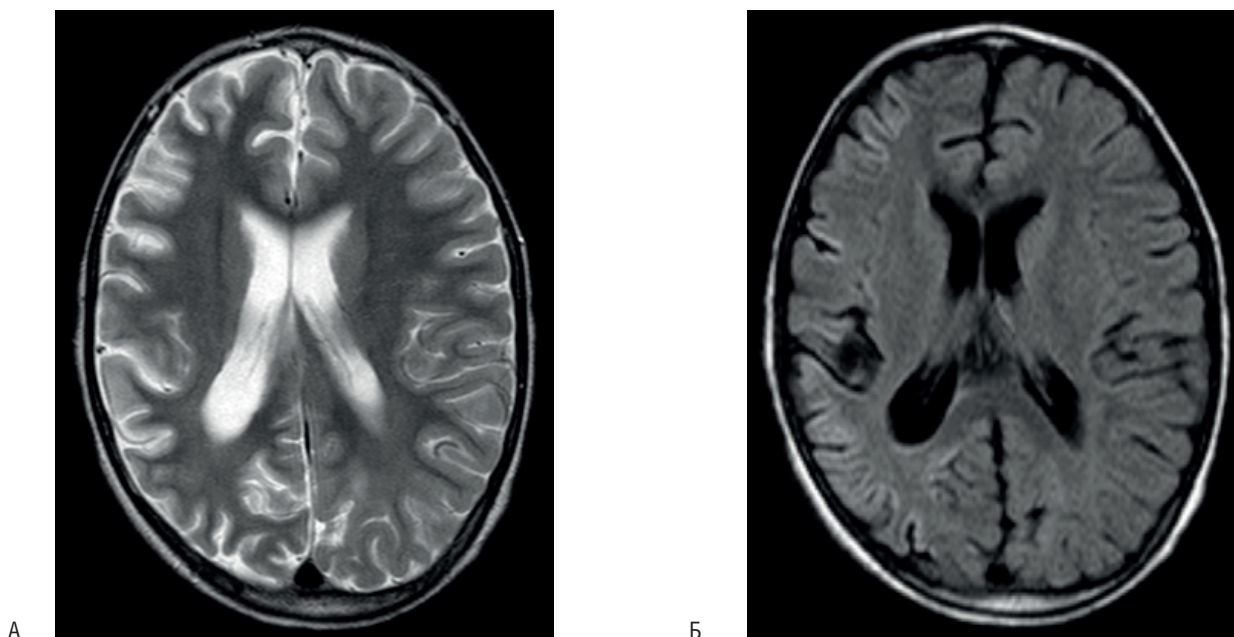


Рисунок 2. Пациент 2, Владимир С. МРТ (А – T2, Б – FLAIR) через 3 мес. после эпилептического статуса. Признаки атрофии правого полушария.

Figure 2. Patient 2, Vladimir S. MRI (A – T2, Б – FLAIR), 3 months after SE. Signs of right hemisphere atrophy.

Пациент 2. Владимир С., 6 лет

Коморбидность: аденогенитальный синдром, врожденная глаукома.

Эпилептический статус: в 5 лет левосторонний гемиконвульсивный на фоне ОРВИ (герпес?) в течение 15 мин., затем развился левосторонний гемипарез 4 б.

Невростатус: левосторонний гемипарез 3,5-4 б., умеренная задержка психоречевого развития.

Эпилепсия – фокальная, фармакорезистентная.

Тип приступов: 1. Асимметричные эпилептические спазмы S>D; 2. Эпилептический спазм → тонический. Частота приступов – 4-15 в сутки.

ЭЭГ: фокус эпилептиформной активности и региональное замедление в правой лобной области, выражена вторичная билатеральная синхронизация.

МРТ: 1. В острый период – признаки отека правого полушария (**рис. 1**); 2. Через 3 мес. – гемиатрофия справа (**рис. 2**).

Фармакоанамнез: VPA, LEV, ETS, CZP, TPM, LCS.

Пациент 3. Дмитрий Ш., 1 год 10 мес.

Коморбидность: порок сердца (дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток, недостаточность трикуспидального клапана), оперирован в возрасте 7,5 мес.; высокая степень стигматизации; подозрение на синдром Вольфа-Хиршхорна.

Эпистатус: в 10 мес. после горячей ванны (вода была теплее обычного), правосторонний гемиконвульсивный, продолжительность 1,5 ч, после купирования появился перманентный правосторонний гемипарез.

Невростатус: правосторонний гемипарез 3,5 б., выраженная задержка психоречевого развития.

Эпилепсия – фокальная, фармакорезистентная.

Тип приступов: 1. правосторонние гемиклонические; 2. ГСП. Приступы появились через 2 мес. после эпистатуса. Частота – 1 раз в месяц, кластерами.

ЭЭГ: продолженное замедление в левой лобной области.

МРТ через 4 мес. после ЭС: левополушарная гемиатрофия.

Фармакоанамнез: VPA, OXC.

Пациентка 4. Виктория Х., 3 года 2 мес.

Коморбидность: постгеморрагическая окклюзионная гидроцефалия. Состояние после эндоскопической 3-вентрикулостомии, акведуктопластики, пластики отверстия Мажанди, стентирования краниовертебрального перехода. Детский церебральный паралич, двойная гемиплегия, D>S (правосторонний перманентный гемипарез после гемиклонического ЭС). Нарушение психоречевого развития.

Эпистатус: в 2 года 10 мес. на фоне ОРВИ, гемиконвульсивный справа, продолжительность 7 сут. После купирования развился правосторонний гемипарез на фоне двойной гемиплегии.

Невростатус: спастический тетрапарез D>S, выраженная задержка психоречевого развития.

Тип приступов сразу после ЭС: Тонические с гипермоторным компонентом, затем купировались. Частота – ежедневные.

Эпилепсия – фокальная фармакорезистентная. Припадки возникли через 7 мес. после ЭС, несмотря

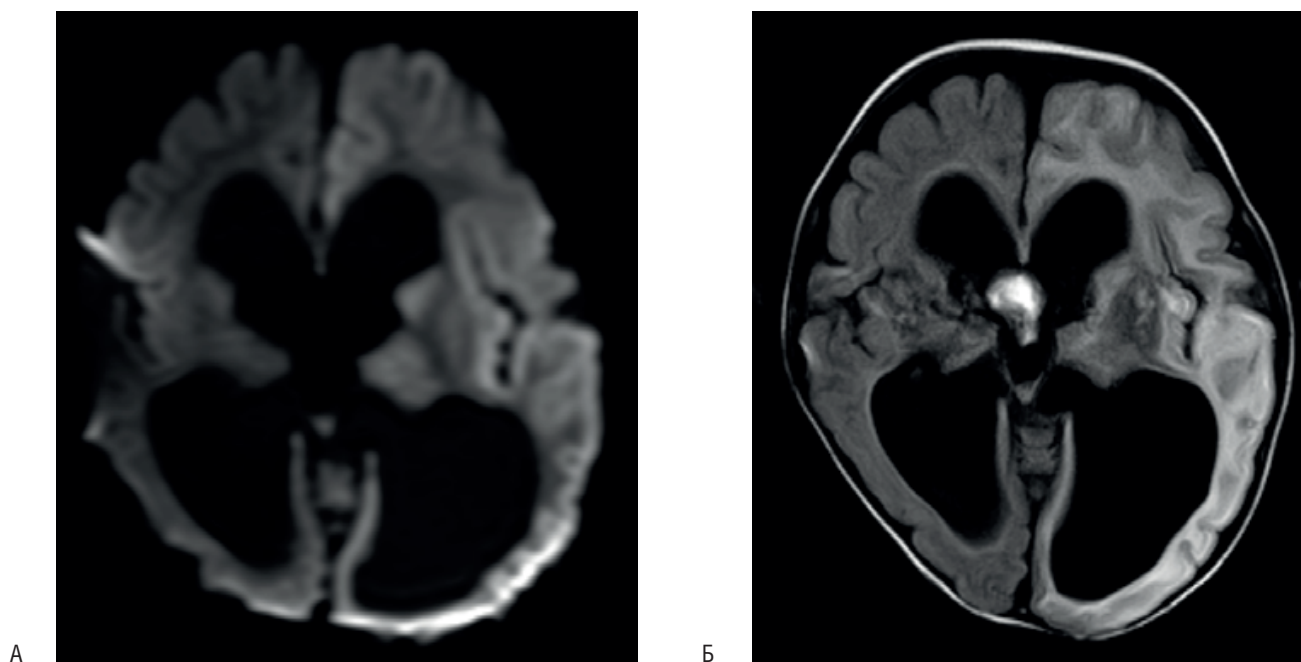


Рисунок 3. Пациентка 4. Виктория Х. МРТ (А – DWI, Б – FLAIR) инициальная стадия ННЕ, 14-й день после начала эпилептического статуса. Признаки отека левого полушария: обширные участки гиперинтенсивного сигнала.

Figure 3. Patient 4. Victoria H. MRI (А – DWI, Б – FLAIR), the initial stage of NHE, the 14th day after the onset of SE. Signs of left hemisphere edema: extensive areas of hyperintense signal.

на непрекращающуюся антиэпилептическую терапию, проводимую с момента ЭС.

ЭЭГ: фокус эпилептиформной активности в центральной вертексной области.

МРТ: 1. В острый период – отек левого полушария (рис. 3); 2. Через 3 мес. – гемиатрофия слева (рис. 4).

Фармакоанамнез: ОХС, СЗР.

В соответствии с вышеуказанной целью мы остановимся преимущественно на исследовании комор-

бидности у четырех пациентов с ГГЭ. Обсуждение провоцирующих факторов, особенностей течения заболевания, методов лечения и исходов у наблюдаемых нами детей было ранее подробно изложено [6].

При анализе анамнеза в первую очередь обращало на себя внимание наличие коморбидности у всех наблюдаемых пациентов. В первом случае это гипотиреоз, несколько состояний с нарушением уровня сознания и запахом ацетона изо рта (возможно

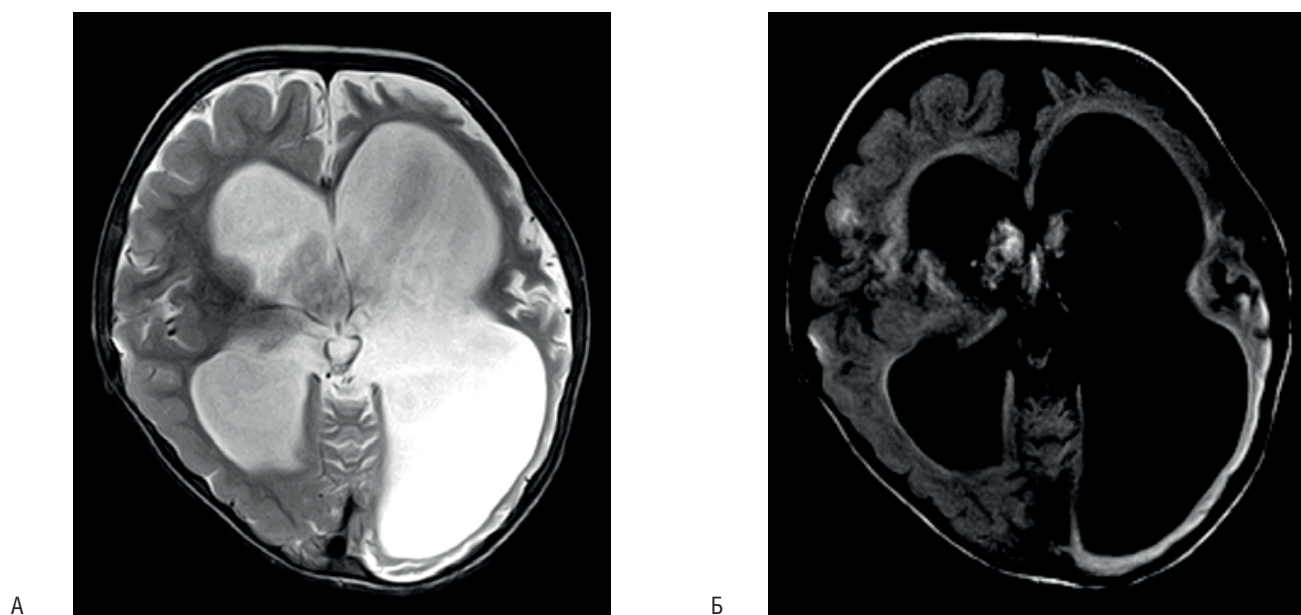


Рисунок 4. Пациентка 4. Виктория Х. МРТ (А – T2, Б – FLAIR) через 3 мес. после эпилептического статуса. Признаки атрофии левого полушария.

Figure 4. Patient 4. Victoria H. MRI (А – T2, Б – FLAIR), 4 months after SE. Signs of left hemisphere atrophy.

в результате гипогликемии), а также несколько генерализованных судорожных приступов в анамнезе до дебюта синдрома ГГЭ. У второго пациента – адреногенитальный синдром, врожденная глаукома. У третьего – комбинированный порок сердца, потребовавший оперативного лечения, высокая степень стигматизации, подозрение на синдром Вольфа-Хиршхорна. И наконец, в четвертом случае – последствия тяжелого перинатального гипоксически-геморрагического поражения ЦНС в виде окклюзионной гидроцефалии, детского церебрального паралича, двойной гемиплегии.

Среди непосредственных причин, а скорее триггеров ЭС в двух случаях мы столкнулись с такими «необычными» провоцирующими факторами, как гипогликемическая кома и перегревание в результате горячей ванны. Принимая во внимание существование эпилептических синдромов, связанных с мутациями в генах SCN1A, PCDH19, POLG, при которых провокация приступов может быть связана исключительно с гипертермией любого происхождения даже без инфекционного процесса, можно предположить, что в нашем наблюдении горячая ванна явилась триггером ЭС.

В мировой литературе существует крайне малое количество публикаций, касающихся коморбидности при ГГЭ. В большинстве из них упоминаются генетические факторы, как возможная причина гемиконвульсивного эпилептического статуса с характерными для ГГЭ последствиями. Так, S. Yamazaki с соавт. (2011) предполагает ассоциацию заболевания с мутацией в гене CACNA1A и возможным церебральным вазоспазмом [4].

Miteff C. L. с соавт. (2015) описали случай синдрома HNE у девочки с микроделецией 16p13.11. Указанный регион 16-й хромосомы включает в себя следующие гены: NOMO1, NPIP, PDXDC1, NTAN1, RRN3, MPV17L, C16orf45, KIAA0430, NDE1, MYH11, FOPNL, AVCC1, AVCC6. Аналогичная микроделеция была обнаружена у неврологически сохранной матери пациентки. В возрасте 17 мес. у девочки возникло пять фебрильных приступов в течение 3 ч с полным восстановлением, без каких-либо последствий. До 23 мес. пациентка развивалась нормально. В возрасте 23 мес. возник фебрильный гемиконвульсивный эпилептический статус с развитием левостороннего гемипареза. МРТ-картина указывала на выраженный отек правого полушария. В связи с неэффективностью интравенозного фенитоина и фенобарбитала была произведена краниотомия с целью декомпрессии. После хирургической декомпрессии было отмечено быстрое восстановление сознания, но сохранился стойкий гемипарез. Приступы не повторялись в течение 4 мес., а далее стали возникать ежедневные левосторонние сложные фокальные припадки. Через 5 мес. при проведении контрольной МРТ была выявлена выраженная правополушарная гемиатрофия. Авторы предполагают связь ГГЭ-синдрома с синдромом микроделеции 16p13.11, который ранее

был описан у пациентов с аутизмом, интеллектуальными нарушениями и возможной эпилепсией [7].

Помимо этого, у части пациентов с ГГЭ обнаруживаются мутации в гене SCN1A. Kim D.W. с соавт. (2013), Sakakibara T. с соавт. (2009) описывают случаи ГГЭ у пациентов с синдромом Драве, акцентируя внимание на том, что оба синдрома имеют ряд сходных клинических проявлений [8,9].

Другая часть публикаций указывает на связь ГГЭ с нарушениями свертывающей системы крови, приводящими к венозному или артериальному тромбозу, как одному из патогенетических механизмов развития синдрома. Mondal R. K. с соавт. (2006) обнаружили врожденный дефицит белка S, представляющего собой витамин K – зависимый антикоагулянтный белок, у 9-летней непальской девочки. Дефицит протеина S связан с высоким риском венозного тромбоза у человека [10]. Помимо этого, Scantlebury M. H. с соавт. (2002) описали двух пациентов с ГГЭ, у которых была обнаружена мутация в гене F5, кодирующем свертывающий фактор V (фактор Leiden), основной плазматический белок, регулирующий свертывание (коагуляцию) крови, выступающий в качестве кофактора при превращении протромбина в тромбин фактором F10. Мутация фактора свертываемости крови V Leiden является наиболее распространенной наследственной причиной венозного тромбоза. В педиатрической популяции указанная мутация ассоциируется с цереброваскулярным тромбозом, церебральным параличом и проэнцефалией у новорожденных. Авторы считают необходимым исследовать фактор свертываемости крови V Leiden у всех пациентов с ГГЭ и при обнаружении мутации проводить профилактическую антикоагулянтную терапию, которая, с их точки зрения, может улучшить долгосрочный прогноз [11].

В качестве возможных причин ГГЭ упоминаются и наследственные обменные заболевания. Lee C. с соавт. (2006) описали типичные проявления ГГЭ у младенца с L-2-гидроксиглутаровой ацидурией [12].

Мы обнаружили два описания ГГЭ у детей с адреногенитальным синдромом. У обоих пациентов эпилептический статус развивался на фоне текущей инфекции [13,14]. В нашем наблюдении один 6-летний пациент также страдал адреногенитальным синдромом. Известно, что пациенты с адреногенитальным синдромом имеют риск развития острой энцефалопатии, сопровождающейся коматозным состоянием, явлениями диффузного или очагового отека мозга, рефрактерными судорогами. Lee S. с соавт. (2011) сообщили о трех пациентах, страдающих врожденной гиперплазией коры надпочечников, с остро развившейся энцефалопатией на фоне инфекции. У пациентов отмечалось нарушение сознания и судороги, не купирующиеся введением глюкокортикоидов. МРТ выявила различные варианты поражения белого вещества, схожие с проявлениями энцефалита и синдрома гемиконвульсий-

гемиплегии в одном случае. С точки зрения авторов, МРТ должна выполняться незамедлительно в случае отсутствия эффекта от введения глюкокортикоидов. Требуется дальнейшие исследования для выяснения патогенетических механизмов развития острой энцефалопатии у пациентов с адреногенитальным синдромом [15].

Анализируя коморбидность у наших пациентов, можно предположить, что такие сопутствующие заболевания как гипотиреоз, гипогликемические кризы у одного пациента, синдром Вольфа-Хиршхорна с комбинированным пороком сердца у второго, могли вызвать скрытое, не имеющее клинических проявлений, односторонне поражение гемисферы, затем явившееся причиной гемиконвульсивного ЭС с односторонним поражением мозга. Один из наших пациентов страдал адреногенитальным синдромом, при котором, как указывалось выше, имеет место достаточно высокий риск развития острой энцефалопатии, в т.ч. в виде гемиконвульсивного эпилептического статуса, что, также возможно, связано с предшествующим скрытым односторонним повреждением гемисферы на фоне гормонального

и метаболического дисбаланса. Последняя пациентка имела явное двустороннее поражение головного мозга с атрофией и глиозом полушарий вследствие перинатального гипоксически-геморрагического поражения ЦНС. При таком характере повреждений головного мозга развитие фокального эпилептического статуса и фокальной эпилепсии вполне вероятно.

Таким образом, наши наблюдения подтверждают предположение Arthuis M., Dulac O. с соавт. (1984) о существовании исходного церебрального поражения, оставшегося «незамеченным» и являющегося причиной унилатерального эпилептического статуса у таких пациентов [5].

Помимо этого, мы считаем, что крайне низкие или неизвестные уровни заболеваемости синдромом ГГЭ в большой степени связаны с недостаточной информированностью врачебного сообщества, особенно реаниматологов и неврологов скоропомощных клиник, о существовании указанного синдрома. Надеемся, что со временем нам представится возможность провести анализ заболеваемости, а главное – неидентифицированных причин синдрома ГГЭ на значительно больших популяциях пациентов.

Литература/References:

1. Tenney J. R., Schapiro M. B. Child Neurology: Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome. *Neurology*. 2012; 79; e1-e4.
2. Chauvel P., Dravet C. The HHE syndrome. In: Roger J., Bureau M., Dravet C. et al., eds. *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood, and Adolescence*. Montrouge: John Libbey Eurotext. 2005; 277-293.
3. Auvin S., Devisme L., Maurage C. et al. Neuropathological and MRI findings in an acute presentation of hemiconvulsion-hemiplegia: a report with pathophysiological implications. *Seizure*. 2007; 16: 371-376.
4. Yamazaki S., Ikeno K., Abe T. et al. Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome associated with CACNA1A S218L mutation. *Pediatric Neurol*. 2011; 45: 193-196.
5. Arthuis M., Dulac O., Aubourg P., Checoury A., Devictor D., Plouin P. Convulsive status epilepticus in infants. Semiologic, etiologic and prognostic aspects. *Bull Acad Natl Med*. 1984 Oct-Nov; 168 (7-8): 779-86.
6. Ayvazyan S.O. Syndrome "hemiconvulsions-hemiplegia-epilepsy". *The Journal "Quantum Satis"*. 2017; 1 (2): 25-34 (in Russian).
7. Miteff C. I., Smith R. L., Bain N. L., Subramanian G., Brown J. E., Kamien B. 16p13.11 microdeletion in a patient with hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome: a case report. *J Child Neurol*. 2015 Jan; 30 (1): 83-6.
8. Kim D. W., Lim B. C., Kim K. J., Chae J. H., Lee R., Lee S. K. Low incidence of SCN1A genetic mutation in patients with hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome. *Epilepsy Res*. 2013 Oct; 106 (3): 440-5.
9. Sakakibara T., Nakagawa E., Saito Y., Sakuma H., Komaki H., Sugai K., Sasaki M., Kurahashi H., Hirose S. Hemiconvulsion-hemiplegia syndrome in a patient with severe myoclonic epilepsy in infancy. *Epilepsia*. 2009 Sep; 50 (9): 2158-62.
10. Mondal R. K., Chakravorty D., Das S. Hemiconvulsion, hemiplegia, epilepsy syndrome and inherited protein S deficiency. *Indian J Pediatr*. 2006 Feb; 73 (2): 157-9.
11. Scantlebury M. H., David M., Carmant L. Association between factor V Leiden mutation and the hemiconvulsion, hemiplegia, and epilepsy syndrome: report of two cases. *J Child Neurol*. 2002 Sep; 17 (9): 713-7.
12. Lee C., Born M., Salomons G. S., Jakobs C., Woelfle J. Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome as a presenting feature of L-2-hydroxyglutaric aciduria. *J Child Neurol*. 2006 Jun; 21 (6): 538-40.
13. Vestergaard M., Uldall P. Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome in a girl with adrenogenital syndrome. *Ugeskr Laeger*. 2014 Dec 15; 176 (51).
14. Serino D., Camassei F. D., Delalande O., Marras C. E., Specchio N., Vigeveno F., Fusco L. Hemiconvulsion-Hemiplegia-Epilepsy syndrome associated with inflammatory-degenerative histopathological findings in child with congenital adrenal hyperplasia. *Eur J Paediatr Neurol*. 2014 May; 18 (3): 416-9.
15. Lee S., Sanefuji M., Watanabe K., Uematsu A., Torisu H., Baba H., Kira R., Takada Y., Ishizaki Y., Toyoshima M., Aragaki F., Hata D., Hara T. Clinical and MRI characteristics of acute encephalopathy in congenital adrenal hyperplasia. *J Neuro Sci*. 2011 Jul 15; 306 (1-2): 91-3.

Сведения об авторе:

Айвазян Сергей Оганесович – к.м.н., доцент кафедры неврологии детского возраста ГБОУ ДПО РМАПО Минздрава РФ; Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗ г. Москвы; Тел.: +7(495)7309847 (48, 52, 54); МЦ «Невромед»; ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии имени академика Н.Н. Бурденко» Минздрава РФ.

About the author:

Ayvazyan Sergey Oganosovich – MD, PhD, Assistant Professor, Chair of Neurology of Childhood, GBOU DPO RMAPO, Ministry of Healthcare of RF; Research & Practical Center for Specialized Medical Care for Children, Moscow Department of Healthcare. Tel.: +7(495)7309847 (48, 52, 54); "Nevromed" Medical Center; Burdenko National Medical Research Center of Neurosurgery, Ministry of Healthcare of the Russian Federation E-mail: info@nevromed.ru.