

«Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России

Открытое акционерное общество «Издательство "Медицина"»

КВАРТАЛЬНЫЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ имени Л.О. Бадаляна

L.O. Badalyan

NEUROLOGICAL JOURNAL

(Nevrologicheskiy zhurnal imeni L.O. Badalyana)

Том 1
3• 2020

ИЮЛЬ–СЕНТЯБРЬ



МОСКВА 2020

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:

Главный редактор: **ПАК Л.А.**, доктор мед. наук (Москва, Россия)

Зам. главного редактора: **КУЗЕНКОВА Л.М.**, доктор мед. наук, проф. (Москва, Россия)

АРТЕМЕНКО А.Р., доктор мед. наук (Москва, Россия)

АСАНОВ А.Ю., доктор мед. наук, проф., член-корр. РАН (Москва, Россия)

БАДАЛЯН О.Л., доктор мед. наук, проф. (Москва, Россия)

БАТЫШЕВА Т.Т., доктор мед. наук, проф., заслуженный врач России (Москва, Россия)

ГУЗЕВА В.И., доктор мед. наук, проф., заслуженный деятель науки РФ (Санкт-Петербург, Россия)

ГУСЕВ Е.И., акад. РАН, доктор мед. наук, проф., заслуженный деятель науки РФ (Москва, Россия)

ДАДАЛИ Е.Л., доктор мед. наук, проф. (Москва, Россия)

ДЕВЛИКАМОВА Ф.И., доктор мед. наук, проф. (Казань, Россия)

ЗАВАДЕНКО Н.Н., доктор мед. наук, проф. (Москва, Россия)

ЗЫКОВ В.П., доктор мед. наук, проф. (Москва, Россия)

КЕНИС В.М., доктор мед. наук (Санкт-Петербург, Россия)

КОНОВА О.М., доктор мед. наук, доц. (Москва, Россия)

КОТОВ А.С., доктор мед. наук, проф. (Москва, Россия)

КУРЕНКОВ А.Л., доктор мед. наук (Москва, Россия)

ЛАЗУРЕНКО С.Б., доктор психол. наук, проф., член-корр. РАО (Москва, Россия)

МАКАРОВА С.Г., доктор мед. наук (Москва, Россия)

САВОСТЬЯНОВ К.В., канд. мед. наук (Москва, Россия)

СТУДЕНИКИН В.М., доктор мед. наук, проф. (Москва, Россия)

СУПОНЕВА Н.А., доктор мед. наук, проф., член-корр. РАН

ТИМОФЕЕВА А.Г., канд. мед. наук (Москва, Россия)

ФИСЕНКО А.П., доктор мед. наук, проф., заслуженный врач России (Москва, Россия)

ХОЛИН А.А., доктор мед. наук, проф. (Москва, Россия)

CARLOS CEPEDA, Ph.D., Prof. (Los Angeles, USA)

HASSAN HOSNY, MD, Ph.D., Prof. (Cairo, Egypt)

Samuel Ignacio PASCUAL PASCUAL, MD, Ph.D., Prof. (Madrid, Spain)

Stanislav GROPPA, MD, PhD, Prof. Acad. of the Academy of Sciences of Moldova (Chisinau, Moldova)

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

АНИКИН А.В., канд. мед. наук (Москва, Россия)

БЫКОВА О.В., доктор мед. наук, проф. (Москва, Россия)

БУРСАГОВА Б.И., канд. мед. наук (Москва, Россия)

ВЛОДАВЕЦ Д.В., канд. мед. наук (Москва, Россия)

ГЛОБА О.В., канд. мед. наук (Москва, Россия)

ЖУРКОВА Н.В., канд. мед. наук (Москва, Россия)

ЗМАНОВСКАЯ В.А., канд. мед. наук (Тюмень, Россия)

КАДЫРОВ Ш.У., канд. мед. наук (Москва, Россия)

КЛЮШНИКОВ С.А., канд. мед. наук (Москва, Россия)

КОНДАКОВА О.Б., канд. мед. наук (Москва, Россия)

КУЛИКОВА С.Л., канд. мед. наук (Минск, Беларусь)

ЛАШКОВА А.В., канд. мед. наук (Москва, Россия)

МАВЛЯНОВА З.Ф., канд. мед. наук (Самарканд, Узбекистан)

НЕСТЕРОВСКИЙ Ю.Е., канд. мед. наук (Москва, Россия)

ПОДКЛЕТНОВА Т.В., канд. мед. наук (Москва, Россия)

РЕУТОВ А.А., канд. мед. наук (Москва, Россия)

ЦОЦОНАВА Ж.М., канд. мед. наук, (Астрахань, Россия)

ЧЕЛПАЧЕНКО О.Б., канд. мед. наук (Москва, Россия)

ЩЕДЕРКИНА И.О., канд. мед. наук (Москва, Россия)

УЧРЕДИТЕЛЬ (СОУЧРЕДИТЕЛИ)

ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России

ОАО «Издательство "Медицина"»

Журнал зарегистрирован Федеральной службой по надзору в сфере связи, информационных технологий и массовых коммуникаций.

Регистрационный номер и дата регистрации: серия ПИ № ФС77-77576 от 31 декабря 2019 г.

ИЗДАТЕЛЬ: ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России

Адрес издателя: 119991, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 1

Адрес редакции:

119991, Москва, Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 1

Заведующая редакцией:

Светлана Леонидовна Серебренникова
Тел. +7 916 885 28 02

E-mail: neuro.journal@mail.ru

Литературный редактор, корректор
Устинкова О.В.

Переводчик Шакина Л.Д.

Графика и вёрстка Архипова Е.М.

Интернет-сайт журнала

<https://journals.eco-vector.com/2686-8997>

Подписка через интернет:

www.akc.ru, www.pressa-rf.ru,
www.elibrary.ru

Подписной индекс по каталогу

Пресса России 72157

ISSN 2686-8997. Неврологический журнал им. Л.О. Бадаляна. 2020. 1(3). 133-196.

Все права защищены. Ни одна часть этого издания не может быть занесена в память компьютера либо воспроизведена любым способом без предварительного письменного разрешения издателя.

Сдано в набор: 24.08.2020

Подписано в печать: 16.09.2020

Опубликовано 23.09.2020

Формат 60 × 88 1/8.

Печать офсетная. Печ. л. 9.

Усл. печ. л. 11,27. Уч.-изд. л. 11,85.

Тираж 1000 экз.

Свободная цена.

Отпечатано в ООО «Радугапринт»,
117105, Москва,
Варшавское шоссе, д. 28А

EDITORIAL BOARD:

Editor-in-Chief: **Lale A. PAK** – MD, Ph.D., DSc. (Moscow, Russian Federation)

Deputy Editor-in-Chief: **Lyudmila M. KUZENKOVA** – MD, Ph.D., DSc., Prof. (Moscow, Russian Federation)

- Ada R. ARTEMENKO** – MD, Ph.D., DSc. (Moscow, Russian Federation)
Aliy Yu. ASANOV – MD, Ph.D., DSc., Prof. (Moscow, Russian Federation)
Ovanes L. BADALYAN – MD, Ph.D., DSc., Prof. (Moscow, Russian Federation)
Tatyana T. BATYSHEVA – MD, Ph.D., DSc., Prof. (Moscow, Russian Federation)
Valentina I. GUZEEVA – MD, Ph.D., DSc., Prof. (St. Petersburg, Russian Federation)
Evgeny I. GUSEV – MD, Ph.D., DSc., Prof. (Moscow, Russia)
Elena L. DADALI – MD, Ph.D., DSci., Professor (Moscow, Russian Federation)
Farida I. DEVLIKAMOVA – MD, Ph.D., DSc., Prof. (Kazan, Russian Federation)
Nikolay N. ZAVADENKO – MD, Ph.D., DSc., Prof. (Moscow, Russian Federation)
Valery P. ZYKOV – MD, Ph.D., DSc., Prof. (Moscow, Russian Federation)
Vladimir M. KENIS – MD, Ph.D., DSc. (St. Petersburg, Russian Federation)
Olga M. KONOVA – MD, Ph.D., DSc. (Moscow, Russian Federation)
Aleksey S. KOTOV – MD, Ph.D., DSc., Prof. (Moscow, Russian Federation)
Aleksey L. KURENKOV – MD, Ph.D., DSc. (Moscow, Russian Federation)
Svetlana B. LAZURENKO – MD, Ph.D., DSc., Prof. (Moscow, Russian Federation)
Svetlana G. MAKAROVA – MD (Moscow, Russian Federation)
Kirill V. SAVOSTYANOV – MD, Ph.D. (Moscow, Russian Federation)
Vladimir M. STUDENIKIN – MD, Ph.D., DSci., Prof. (Moscow, Russian Federation)
Natalia A. SUPONEVA – MD, Ph.D., DSc., Prof., corresponding member of the Russian Academy of Sciences (Moscow, Russian Federation)
Anna G. TIMOFEEVA – MD, Ph.D. (Moscow, Russian Federation)
Andrey P. FISENKO – MD, Ph.D., DSc., Prof. (Moscow, Russian Federation)
Aleksey A. KHOLIN – MD, Ph.D., DSci., Prof. (Moscow, Russian Federation)
Carlos CEPEDA – Ph.D., Prof. (Los Angeles, USA)
Hassan HOSNY – MD, Ph.D., Prof. (Cairo, Egypt)
Samuel Ignacio PASCUAL PASCUAL, MD, Ph.D., Prof. (Madrid, Spain)
Stanislav GROPPO – MD, Ph.D., Prof., Acad. of the Academy of Sciences of Moldova (Chisinau, Moldova)

EDITORIAL COUNCIL:

- Anatoly V. ANIKIN** – MD, Ph.D. (Moscow, Russian Federation)
Olga V. BYKOVA – MD, Ph.D., DSi., Prof. (Moscow, Russian Federation)
Bella I. BURSAGOVA – MD, Ph.D. (Moscow, Russian Federation)
Dmitry V. VLODAVETS – MD, Ph.D. (Moscow, Russian Federation)
Oksana V. GLOBA – MD, Ph.D. (Moscow, Russian Federation)
Natalya V. ZHURKOVA – MD, Ph.D. (Moscow, Russian Federation)
Vera A. ZMANOVSKAYA – MD, Ph.D. (Tyumen, Russian Federation)
Shavkat U. KADYROV – MD, Ph.D. (Moscow, Russian Federation)
Sergey A. KLYUSHNIKOV – MD, Ph.D. (Moscow, Russian Federation)
Olga B. KONDAKOVA – MD, Ph.D. (Moscow, Russian Federation)
Svetlana L. KULIKOVA – MD, Ph.D. (Minsk, Belarus)
Anna V. LASHKOVA – MD, Ph.D. (Moscow, Russian Federation)
Zilola F. MAVLYANOVA – MD, Ph.D. (Samarkand, Republic of Uzbekistan)
Yury E. NESTEROVSKY – MD, Ph.D., Prof. (Moscow, Russian Federation)
Tatyana V. PODKLETOVA – MD, Ph.D. (Moscow, Russian Federation)
Andrey A. REUTOV – MD, Ph.D. (Moscow, Russian Federation)
Zhuzhuna M. TSOTSONAVA – MD, Ph.D. (Astrakhan, Russian Federation)
Oleg B. CHELPACHENKO – MD, Ph.D. (Moscow, Russian Federation)
Inna O. SHCHEDERKINA – MD, Ph.D. (Moscow, Russian Federation)

CO-FOUNDERS:

National Medical Research Center
for Children's Health of the Ministry
of Health of the Russian Federation
Izdatel'stvo Meditsina

The journal is registered by the Federal Communications Supervision Service,
information technology and mass communications. Media Registration Certificate: PI No. FS77-77576 dated December 31, 2019

PUBLISHER: National Medical Research Center for Children's Health of the Ministry of Health of the Russian Federation

Publisher's address: 119991, Moscow, Lomonosovsky Prospekt, 2, building 1

Editorial address: 119991, Moscow, Lomonosovsky prospect, 2, building 1

Managing Editor:

Svetlana L. Serebrennikova
Tel +7 916 885 28 02
E-mail: neuro.journal@mail.ru

Copy editor, proofreader

Ustinkova O.V.
Translator Shakina L.D.
Graphics and layout Arkhipova E.M.

Journal website:

<https://journals.eco-vector.com/2686-8997>

Subscription through the internet:

www.akc.ru, www.pressa-rf.ru,
www.elibrary.ru

Subscription index in catalogue of «The Press of Russia» 72157

ISSN 2686-8997. L.O. Badalyan
Nevrologicheskiy zhurnal. 2020. 1(3).
133-196.

All rights reserved. No part of the publication can be reproduced without the written consent of the editorial office. Any reprint of publications with consent of the editorial office should obligatory contain the reference to the «L.O. Badalyan Nevrologicheskiy zhurnal» provided the work is properly cited. The content of the advertisements is the advertiser's responsibility.

Put in a set: 24.08.2020
Signed to the press: 16.09.2020
Published 23.09.2020
Format 60 × 88 1/8.
Offset printing. Printed sheet 9,0.
Circulation 1000 copies.
Free price.

Printed in Radugaprint LLC
Moscow, 117105, Warshavskoye schosse, 28A

СОДЕРЖАНИЕ

Колонка главного редактора **138**

ОБЗОРЫ ЛИТЕРАТУРЫ

Ключников С.А.

Болезнь Гентингтона **139**

Монахова А.В., Влодавец Д.В., Заваденко Н.Н., Белоусова Е.Д., Казаков Д.О., Баранич Т.И., Сухоруков В.С.,

Куприянова А.Г.

Мерозин-дефицитная мышечная дистрофия: патогенез, клинические проявления и стратегии терапии **159**

Айсина В.А., Кузенкова Л.М., Кожевникова О.В.

Современные данные о ранней диагностике синдрома Веста.

Электроэнцефалографическая эволюция гипсаритмии **169**

ЛЕКЦИИ

Ермакова П.А., Котов А.С.

Головные боли у детей: клиническая лекция **177**

КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

Журкова Н.В., Казакова К.А., Варичкина М.А., Кулебина Е.А., Сурков А.Н., Кондакова О.Б., Увакина Е.В.,

Пушкин А.А., Савостьянов К.В.

Нунан-подобный синдром с потерей анагена: три клинических случая **188**

CONTENTS

Editor's column 138

LITERATURE REVIEWS

Klyushnikov S.A.

Huntington's disease 139

Monakhova A.V., Vlodavets D.V., Zavadenko N.N., Belousova E.D., Kazakov D.O., Baranich T.I., Sukhorukov V.S., Kupriyanova A.G.

Merosin-deficient muscular dystrophy: pathogenesis, clinical manifestations and therapeutic strategies 159

Aysina V.A., Kuzenkova L.M., Kozhevnikova O.V.

Current data on early diagnosis of West syndrome. Electroencephalographic evolution of hypsarrhythmia 169

LECTURES

Ermakova P.A., Kotov A.S.

Headaches in children: a clinical lecture 177

CLINICAL CASES

Zhurkova N.V., Kazakova K.A., Varichkina M.V., Kulebina E.A., Surkov A.N., Kondakova O.B., Uvakina E.V., Pushkov A.A., Savostyanov K.V.

Noonan-like syndrome with loose anagen hair: three clinical cases 188