

«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 4

2 • 2023

АПРЕЛЬ–ИЮНЬ

Журнал входит в рекомендованный Высшей аттестационной комиссией
при Министерстве науки и высшего образования Российской Федерации (ВАК)
Перечень рецензируемых научных изданий, в которых должны быть опубликованы
основные научные результаты диссертаций на соискание учёной степени кандидата наук,
на соискание учёной степени доктора наук.



МОСКВА 2023

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:

Главный редактор: **КУЗЕНКОВА Л.М.**, доктор мед. наук, проф. (Москва, Россия)

Ответственный секретарь: **Увакина Е.В.**, мл. науч. сотрудник (Москва, Россия)

АКУЛЕНКО Л.В. ,	доктор мед. наук, проф. (Москва, Россия)
АРТЕМЕНКО А.Р. ,	доктор мед. наук (Москва, Россия)
АСАНОВ А.Ю. ,	доктор мед. наук, проф., член-корр. РАЕН (Москва, Россия)
БАТЫШЕВА Т.Т. ,	доктор мед. наук, проф., заслуженный врач России (Москва, Россия)
БЫКОВА О.В. ,	доктор мед. наук, проф. (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)
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. ,	доктор биол. наук (Москва, Россия)
СТУДЕНИКИН В.М. ,	доктор мед. наук, проф. (Москва, Россия)
СУПОНЕВА Н.А. ,	доктор мед. наук, проф., член-корр. РАН (Москва, Россия)
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, Ph.D., Prof., Acad. of the Academy of Sciences of Moldova (Chisinau, Moldova)

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

АНИКИН А.В. ,	канд. мед. наук (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)
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)
ПУШКОВ А.А. ,	канд. биол. наук (Москва, Россия)
РЕУТОВ А.А. ,	канд. мед. наук (Москва, Россия)
СЕЛИВЁРСТОВ Ю.А. ,	канд. мед. наук (Москва, Россия)
ЦОЦОНАВА Ж.М. ,	канд. мед. наук (Астрахань, Россия)
ЧЕЛПАЧЕНКО О.Б. ,	доктор 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://www.neuro-journal.ru>

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. 2023. 4(2). 59–114.

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: 28.06.2023.
Подписано в печать: 03.07.2023.
Опубликовано 17.07.2023.
Формат 60 × 88 ¹/₈.
Печать офсетная. Печ. л. 7.
Уч.-изд. л. 10,85.
Тираж 1000 экз.
Свободная цена.

Отпечатано в ООО «Клуб Печати»,
127018, Москва, Марьиной Рощи 3-й проезд, д. 40, строение 1, офис 32.

EDITORIAL BOARD:

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

Executive Editor: **Eugeniya V. Uvakina** — junior researcher (Moscow, Russian Federation)

Larisa V. AKULENKO,	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)
Tatyana T. BATYSHEVA,	MD, Ph.D., DSc., Prof. (Moscow, Russian Federation)
Olga V. BYKOVA,	MD, Ph.D., DSc., Prof. (Moscow, Russian Federation)
Valentina I. GUZEVA,	MD, Ph.D., DSc., Prof. (St. Petersburg, Russian Federation)
Evgeny I. GUSEV,	MD, Ph.D., DSc., Prof. (Moscow, Russia)
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, Ph.D., DSc. (Moscow, Russian Federation)
Kirill V. SAVOSTYANOV,	MD, Ph.D., Doctor of Biological Sciences (Moscow, Russian Federation)
Vladimir M. STUDENIKIN,	MD, Ph.D., DSc., 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., DSc., 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 GROPPA,	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)
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)
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. NESTEROVSK,	MD, Ph.D., Prof. (Moscow, Russian Federation)
Tatyana V. PODKLETNOVA,	MD, Ph.D. (Moscow, Russian Federation)
Aleksandr A. PUSHKOV,	MD, Ph.D. (Moscow, Russia)
Andrey A. REUTOV,	MD, Ph.D. (Moscow, Russian Federation)
Yury A. SELIVERSTOV,	MD, Ph.D. (Moscow, Russian Federation)
Zhuzhuna M. TSOTSONAVA,	MD, Ph.D. (Astrakhan, Russian Federation)
Oleg B. CHELPACHENKO,	MD, Ph.D., DSc. (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 Healthcare 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 Healthcare of the Russian Federation

Publisher's address: Lomonosovsky prospekt, 2, building 1, Moscow, 119991, Russian Federation

Editorial address: Lomonosovsky prospekt, 2, building 1, Moscow, 119991, Russian Federation

Head of the editorial office:

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://www.neuro-journal.ru>

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 neurological journal (Nevrologicheskiy zhurnal imeni L.O. Badalyana). 2023. 4(2). 59–114.

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: 28.06.2023.

Signed to the press: 03.07.2023.

Published: 17.07.2023.

Format 60 × 88 1/8.

Offset printing. Printed sheet 7.

Circulation 1000 copies.

Free price.

Printed: Maryina Roshcha 3rd passage, 40, building 1, office 32, Moscow, 127018, Russian Federation

СОДЕРЖАНИЕ

ИНФОРМАЦИОННЫЕ МАТЕРИАЛЫ

Консенсус в отношении генозаместительной терапии для лечения спинальной мышечной атрофии 64

ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Осипова Л.А., Кузенкова Л.М., Подклетнова Т.В.

Естественное течение нейронопатической формы мукополисахаридоза II типа (синдрома Хантера) у детей:
наблюдательное когортное исследование 74

Ким Н. Л., Шевкун П.А., Ямин М.А.

Отмена противоэpileптической терапии у пациентов с идиопатическими генерализованными эpileпсиями:
ретроспективный анализ риска рецидива приступов 84

ЛЕКЦИИ

Петрова А.С., Зубков В.В., Захарова Н.И., Лаврентьев С.Н., Кондратьев М.В., Грызунова А.С., Серова О.Ф.

Перинатальная асфиксия доношенных новорождённых: от патофизиологии к долгосрочным исходам 88

КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

**Кондакова О.Б., Кузенкова Л.М., Лялина А.А., Нежелская А.А., Давыдова Ю.И., Гребенкин Д.И., Жанин И.С.,
Алексеева Е.А., Канивец И.В., Пушкин А.А.**

Клинический случай синдрома Векера–Вольфа у девочки 5 лет 97

**Соколова А.В., Бушуева Т.В., Кузенкова Л.М., Боровик Т.Э., Глоба О.В., Подклетнова Т.В.,
Лялина А.А., Пушкин А.А., Мазанова Н.Н., Захарова Е.Ю., Аксянова Х.Ф., Савостьянов К.В.,
Хамидова М.М., Хубиева М.У.**

Дебют и течение неонатальной формы пропионовой ацидурии: клинический случай 104

CONTENTS

INFORMATIONAL MATERIALS

Consensus on Gene Replacement Therapy for the Treatment for Spinal Muscular Atrophy 64

ORIGINAL INVESTIGATIONS

Osipova L.A., Kuzenkova L.M., Podkletnova T.V.

Natural history of neuronopathic form of Hunter syndrome in children: observational cohort study. 74

Kim N.L., Shevkun P.A., Yamin M.A.

Discontinuation of anticonvulsant therapy in patients with idiopathic generalized epilepsy: risk factors. 84

LECTURES

Petrova A.S., Zubkov V.V., Zakharova N.I., Lavrent'ev S.N., Kondrat'ev M.V., Gry'zunova A.S., Serova O.F.

Perinatal asphyxia of full-term newborns: from pathophysiology to long-term outcomes. 88

CLINICAL CASES

Kondakova O.B., Kuzenkova L.M., Lyalina A.A., Nezhelskaya A.A., Davydova Yu.I.,

Grebenkin D.I., Zhanin I.S., Alekseeva E.A., Kanivets I.V., Pushkov A.A.

Clinical case of Wieacker–Wolff syndrome in a 5-year girl 97

Sokolova A.V., Bushueva T.V., Kuzenkova L.M., Borovik T.E., Globa O.V., Podkletnova T.V.,

Lyalina A.A., Pushkov A.A., Mazanova N.N., Zakharova E.Yu., Aksyanova Kh.F.,

Savostyanov K.V., Khamidova M.M., Khubieva M.U.

The debut and course of the neonatal form of propionic aciduria: a clinical case. 104