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 3

2 • 2022

АПРЕЛЬ-ИЮНЬ



РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:

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

АКУЛЕНКО Л.В., доктор мед. наук, проф. (Москва, Россия)

доктор мед. наук (Москва, Россия) APTEMEHKO A.P.,

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

БАДАЛЯН О.Л., доктор мед. наук, проф. (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) KOTOB A.C., 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., 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://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. 2022. 3(2). 49-100.

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

Сдано в набор: 24.06.2022. Подписано в печать: 25.03.2021. Опубликовано 30.03.2022. Формат $60 \times 88^{-1}/_{8}$. Печать офсетная. Печ. л. 8,25. 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.

Ä

EDITORIAL BOARD:

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

Larisa V. AKULENKO. MD, Ph.D., DSci., 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) MD, Ph.D., DSc., Prof. (Moscow, Russian Federation) Tatyana T. BATYSHEVA, MD, Ph.D., DSc., Prof. (Moscow, Russian Federation) Olga V. BYKOVA, Valentina I. GUZEVA, MD, Ph.D., DSc., Prof. (St. Petersburg, Russian Federation) Evaenv 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

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)

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)

MD, Ph.D. (Moscow, Russian Federation)

EDITORIAL COUNCIL:

Tatyana V. PODKLETNOVA,

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)

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. (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

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

Editorial address: Lomonosovsky prospect, 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.elibrarv.ru

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

ISSN 2686-8997. L.O. Badalyan Nevrologicheskiy zhurnal. 2022. 3(2). 49–100.

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: 24.06.2022.
Signed to the press: 25.03.2022.
Published 30.03.2022.
Format 60 × 88 1/8.
Offset printing Printed sheet 8.

Offset printing. Printed sheet 8.25. Circulation 1000 copies.

Free price.

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

Ä

СОДЕРЖАНИЕ

ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ
Осипова Л.А., Кузенкова Л.М., Черников В.В., Подклетнова Т.В. Качество жизни детей с мукополисахаридозами на фоне ферментозаместительной терапии
лекции
Увакина Е.В., Кузенкова Л.М., Фисенко А.П., Попович С.Г. Новые возможности использования компьютерного психофизиологического комплекса «Психомат»
Куренков А.Л., Бурсагова Б.И., Подклетнова Т.В., Абдуллаева Л.М. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия у детей: современные критерии установления диагноза и патогенетическое лечение
КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ
Глоба О.В., Кузенкова Л.М., Бушуева Т.В., Пушков А.А., Савостьянов К.В., Аникин А.В., Зырянова О.И., Букш А.А. Глутаровая ацидемия тип 1 (клинические случаи)
Подклетнова Т.В., Кузенкова Л.М., Куренков А.Л., Увакина Е.В., Попович С.Г., Лялина А.А. Клинический случай успешного ведения пациента с мышечной дистрофией Дюшенна,

Ä

Ä

CONTENTS

ORIGINAL INVESTIGATIONS
Osipova L.A., Kuzenkova L.M., Chernikov V.V., Podkletnova T.V. Quality of life of children with mucopolysaccharidoses on the background of enzyme replacement therapy
LECTURES
Uvakina E.V., Kuzenkova L.M., Fisenko A.P., Popovich S.G. New opportunities of using the computer psychophysiological complex «Psychomat»
Kurenkov A.L., Bursagova B.I., Podkletnova T.V., Abdullaeva L.M. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy in children: modern criteria for establishing diagnosis and pathogenetic treatment
CLINICAL REPORTS
Globa O.V., Kuzenkova L.M., Bushueva T.V., Pushkov A.A., Savostyanov K.V., Anikin A.V., Zyryanova O.I., Buksh A.A. Glutaric acidemia type 1 (clinical cases)
Podkletnova T.V., Kuzenkova L.M., Kurenkov A.L., Uvakina E.V., Popovich S.G., Lyalina A.A. A clinical case of successful management of a patient with Duchenne muscular dystrophy caused by a nonsense mutation in the DMD gene