

РУССКИЙ ЖУРНАЛ

ISSN 2073-8803 (Print)  
ISSN 2412-9178 (Online)

# ДЕТСКОЙ НЕВРОЛОГИИ

RUSSIAN JOURNAL OF CHILD NEUROLOGY

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЕЖЕКВАРТАЛЬНЫЙ РЕЦЕНЗИРУЕМЫЙ ЖУРНАЛ

*Причины когнитивных  
и психических нарушений  
при эпилепсии*

*Неврологические проявления  
болезни Фабри у детей и подростков*

*Мутации в гене ARX: клинические,  
электроэнцефалографические  
и нейровизуализационные  
особенности*

*Варианты патоморфоза  
клинической картины фокальных  
эпилепсий*

*Тетракозактид в лечении  
синдрома Веста*

ТОМ 12

№

3

2 0 1 7



<http://rjdn.abvpress.ru>

«Русский журнал детской неврологии» включен в Перечень ведущих рецензируемых научных журналов, в которых публикуются основные научные результаты диссертаций на соискание ученой степени доктора и кандидата наук. С 2008 г. журнал включен в Научную электронную библиотеку и Российский индекс научного цитирования (РИНЦ), имеет импакт-фактор.

С 2015 г. журнал зарегистрирован в CrossRef, статьи индексируются с помощью цифрового идентификатора DOI.

В марте 2017 г. принято решение о включении журнала в БД Scopus.

# РУССКИЙ ЖУРНАЛ ДЕТСКОЙ НЕВРОЛОГИИ



ЕЖЕКВАРТАЛЬНЫЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ РЕЦЕНЗИРУЕМЫЙ ЖУРНАЛ

[www.rjcn.ru](http://www.rjcn.ru)

## ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР

**Петрухин Андрей Сергеевич**, д.м.н., профессор кафедры неврологии и нейрохирургии лечебного факультета ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, действительный член Международной ассоциации детских неврологов, Европейской академии эпилепсии (EUREPA), Королевского медицинского общества Великобритании (Москва, Россия)

## ЗАМЕСТИТЕЛЬ ГЛАВНОГО РЕДАКТОРА

**Мухин Константин Юрьевич**, д.м.н., профессор, руководитель Клиники Института детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки, действительный член и эксперт EUREPA (Москва, Россия)

## ОТВЕТСТВЕННЫЙ СЕКРЕТАРЬ

**Пылаева Ольга Анатольевна**, невролог, эпилептолог, ассистент руководителя Клиники Института детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки (Москва, Россия)

ТОМ 12  
№ 3  
2017

ОСНОВАН В 2006 Г.

**Учредители:**  
А.С. Петрухин, К.Ю. Мухин

**Адрес редакции:**  
115478, Москва, Каширское шоссе, 24,  
стр. 15, НИИ канцерогенеза, 3-й этаж  
Тел./факс: +7 (499) 929-96-19  
e-mail: [abv@abvpress.ru](mailto:abv@abvpress.ru)  
[www.abvpress.ru](http://www.abvpress.ru)

Статьи направлять ответственному  
секретарю О.А. Пылаевой  
e-mail: [rjcn@epileptologist.ru](mailto:rjcn@epileptologist.ru)

Координатор по связям  
с общественностью журналист  
Е.К. Моисеева  
Редактор А.В. Лукина

Корректор М.А. Андросова  
Дизайн Е.В. Степанова  
Верстка Е.А. Прокофьева

Служба подписки и распространения  
И.В. Шургаева, +7 (499) 929-96-19,  
[base@abvpress.ru](mailto:base@abvpress.ru)

Руководитель проекта  
Р.А. Кузнецов, +7 (926) 469-29-89,  
+7 (499) 929-96-19,  
[kuznetsov@abvpress.ru](mailto:kuznetsov@abvpress.ru)

Журнал зарегистрирован в Федеральной  
службе по надзору в сфере связи,  
информационных технологий  
и массовых коммуникаций  
ПИ № ФС 77-22926 от 12 января 2006 г.

При полной или частичной  
перепечатке материалов ссылка  
на журнал «Русский журнал детской  
неврологии» обязательна.

Редакция не несет ответственности  
за содержание публикуемых  
рекламных материалов.

В статьях представлена  
точка зрения авторов,  
которая может не совпадать  
с мнением редакции.

ISSN 2073-8803 (Print)  
ISSN 2412-9178 (Online)

Русский журнал  
детской неврологии.  
2017. Том 12. № 3. 1–68.

© ООО «ИД «АБВ-пресс», 2017

Подписной индекс в каталоге  
«Пресса России» — 88083

Отпечатано в типографии  
ООО «Медиаколог»

Тираж 2000 экз.

[www.rjcn.ru](http://www.rjcn.ru)

## РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

**Алиханов Алихан Амуллахович**, д.м.н., профессор, заведующий отделением лучевой диагностики ФГБУ «Российская детская клиническая больница» Минздрава России (Москва, Россия)

**Белопасов Владимир Викторович**, д.м.н., профессор, заслуженный врач РФ, главный невролог Южного федерального округа, член научного совета по неврологии РАН и Минздрава России, заведующий кафедрой нервных болезней ГБОУ ВПО «Астраханская государственная медицинская академия» Минздрава России (Астрахань, Россия)

**Белоусова Елена Дмитриевна**, д.м.н., профессор, руководитель отдела психоневрологии и эпилептологии Научно-исследовательского клинического института педиатрии ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России (Москва, Россия)

**Власов Павел Николаевич**, д.м.н., профессор кафедры нервных болезней ГБОУ ВПО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова» Минздрава России (Москва, Россия)

**Гузева Валентина Ивановна**, д.м.н., профессор, член-корреспондент РАЕН, главный детский невролог РФ, заведующая кафедрой нервных болезней ГБОУ ВПО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России (Санкт-Петербург, Россия)

**Зыков Валерий Петрович**, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой неврологии детского возраста ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России (Москва, Россия)

**Кравцов Юрий Иванович**, д.м.н., профессор, член-корреспондент РАЕН, заслуженный деятель науки РФ, заведующий кафедрой неврологии педиатрического факультета ГБОУ ВПО «Пермская государственная медицинская академия им. акад. Е.А. Вагнера» Минздрава России (Пермь, Россия)

**Мальмберг Сергей Александрович**, д.м.н., заведующий отделением психоневрологии с центром реабилитации детей с двигательными нарушениями ФГБУЗ «Центральная детская клиническая больница Федерального медико-биологического агентства» (Москва, Россия)

**Маслова Ольга Ивановна**, д.м.н., профессор, заслуженный деятель науки РФ, заведующая отделом психоэмоциональной разгрузки, когнитивной поддержки и коррекционно-восстановительной помощи Научно-исследовательского института профилактической педиатрии и восстановительного лечения ФГБНУ «Научный центр здоровья детей» (Москва, Россия)

**Прусаков Владимир Федорович**, д.м.н., профессор, главный внештатный детский невролог Минздрава Республики Татарстан, заведующий кафедрой детской неврологии ГБОУ ДПО «Казанская государственная медицинская академия» Минздрава России (Казань, Россия)

**Рудакова Ирина Геннадьевна**, д.м.н., профессор кафедры неврологии факультета усовершенствования врачей ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского», врач высшей категории, заслуженный работник здравоохранения Московской области (Москва, Россия)

**Холин Алексей Александрович**, д.м.н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики педиатрического факультета ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России (Москва, Россия)

## РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ

**Евтушенко Станислав Константинович**, д.м.н., профессор, член Американской академии церебрального паралича, детский невролог, эпилептолог, клинический нейроиммунолог, заведующий кафедрой детской неврологии факультета последипломного образования Донецкого национального медицинского университета им. М. Горького (Донецк, Украина)

**Калинина Лариса Васильевна**, д.м.н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики педиатрического факультета ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России (Москва, Россия)

**Карлов Владимир Алексеевич**, д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН, профессор кафедры неврологии и нейрохирургии лечебного факультета ГБОУ ВПО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова» Минздрава России, заслуженный деятель науки РФ (Москва, Россия)

**Котов Сергей Викторович**, д.м.н., профессор, главный невролог Московской области, руководитель отделения неврологии, заведующий кафедрой неврологии факультета усовершенствования врачей ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского» (Москва, Россия)

**Федин Анатолий Иванович**, д.м.н., профессор, академик РАЕН, первый проректор — проректор по учебной работе и заведующий кафедрой неврологии факультета дополнительного профессионального образования ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России (Москва, Россия)

## ЗАРУБЕЖНЫЕ РЕДАКТОРЫ

**Драве Шарлотта**, психиатр, эпилептолог, президент французской Лиги по борьбе с эпилепсией и член Комиссии по классификации различных видов эпилепсий Международной антиэпилептической лиги (Марсель, Франция)

**Дюлак Оливье**, профессор, нейроредиад, президент научного совета Французского фонда по исследованию эпилепсии (Париж, Франция)

**Хольтхаузен Ханс**, доктор медицины, профессор, член научно-экспертного совета Schön Klinik (отделения педиатрии, нейроредиад, эпилептологии) (Фохтеройд, Германия)

**Клюгер Герхард**, доктор медицины, профессор Зальцбургского Университета, старший консультант отделения нейроредиад и неврологической реабилитации центра эпилепсии для детей и подростков Schön Klinik (Фохтеройд, Германия)

"Russian journal of child neurology" is put on the Higher Attestation Commission (HAC) list of periodicals (the list of leading peer-reviewed scientific journals recommended to publish the basic research results of doctor's and candidate's theses).

In 2008, the journal was included in the Research Electronic Library and the Russian Science Citation Index (RSCI) and has an impact factor.

In 2015, the journal has been registered with CrossRef; its papers are indexed with the digital object identifier (DOI).

In March 2017, the decision was made to include the journal in the Scopus database.

# RUSSIAN JOURNAL of CHILD NEUROLOGY



QUARTERLY PEER-REVIEWED SCIENTIFIC-AND-PRACTICAL JOURNAL

[www.rjcn.ru](http://www.rjcn.ru)

## EDITOR-IN-CHIEF

**Petrukhin Andrey S., MD, PhD, Professor of Department of Neurology and Neurosurgery of the N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia, Full Member of the International Association of Child Neurologists, European Academy of Epilepsy (EUREPA), Royal Medical Society of Great Britain (Moscow, Russia)**

## DEPUTY EDITOR-IN-CHIEF

**Mukhin Konstantin Yu., MD, PhD, Professor, Head of Clinic of Svt. Luka's Institute of Child Neurology and Epilepsy, Full Member and Expert of the EUREPA (Moscow, Russia)**

## SECRETARY IN CHARGE

**Pylayeva Olga A., Neurologist, Epileptologist, Assistant to the Head of Clinic of Svt. Luka's Institute of Child Neurology and Epilepsy (Moscow, Russia)**

FOUNDED IN 2006

VOL. 12  
N<sup>o</sup> 3  
2017

**Founders:**  
A.S. Petrukhin, K.Yu. Mukhin

**Editorial Office:**  
Research Institute of Carcinogenesis,  
Floor 3, Build. 15, 24 Kashirskoye  
Shosse, Moscow, 115478  
Tel./Fax: +7 (499) 929-96-19  
**e-mail:** [abv@abvpress.ru](mailto:abv@abvpress.ru)  
[www.abvpress.ru](http://www.abvpress.ru)

Articles should be sent to Secretary  
in Charge O.A. Pylayeva  
**e-mail:** [rjcn@epileptologist.ru](mailto:rjcn@epileptologist.ru)

**Coordinator of public relations journalist**  
**E.K. Moiseeva**  
**Editor A.V. Lukina**

**Proofreader M.A. Androsova**  
**Designer E.V. Stepanova**  
**Maker-up E.A. Prokofieva**

**Subscription & Distribution Service:**  
**I.V. Shurgaeva, +7 (499) 929-96-19,**  
**base@abvpress.ru**

**Project Manager**  
**R.A. Kuznetsov, +7 (926) 469-29-89,**  
**+7 (499) 929-96-19,**  
**kuznetsov@abvpress.ru**

*The journal was registered at the Federal  
Service for Surveillance of Communications,  
Information Technologies and Mass  
Media (ПН No. ФС 77-22926 dated  
12 January 2006).*

**If materials are reprinted  
in whole or in part, reference must  
necessarily be made to the journal  
"Russkiy Zhurnal Detskoy  
Nevrologii".**

**The editorial board is not responsible  
for advertising content.**

**The authors' point of view given  
in the articles may not coincide  
with the opinion of the editorial  
board.**

ISSN 2073-8803 (Print)  
ISSN 2412-9178 (Online)

Russkiy Zhurnal Detskoy  
Nevrologii.  
2017. Volume 12. №3. 1–68.

© PH "ABV-Press", 2017

Pressa Rossii catalogue index:  
88083

Printed at the Mediacolor LLC  
2,000 copies

[www.rjcn.ru](http://www.rjcn.ru)

## EDITORIAL BOARD

**Alikhanov Alikhan A.**, MD, PhD, Professor, Head of Department of Radiologic Diagnostics of the Russian Pediatric Clinical Hospital of the Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

**Belopasov Vladimir V.**, MD, PhD, Professor, Honored Physician of the Russian Federation, Head of the Department of Nervous Diseases of the State Budgetary Institution of Higher Education Astrakhan State Medical Academy of the Ministry of Health of Russia, Member of the Scientific Board in Neurology of the Russian Academy of Sciences and Ministry of Health of Russia, Chief Neurologist of the Southern Federal District (Astrakhan, Russia)

**Belousova Elena D.**, MD, PhD, Professor, Head of the Department of Epileptology and Psychoneurology Research Clinical Institute of Pediatrics, N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

**Vlasov Pavel N.**, MD, PhD, Professor of the Department of Nervous Diseases of the State Budgetary Institution of Higher Education A.I. Evdokimov Moscow State Medical and Dentistry University of the Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

**Guzeva Valentina I.**, MD, PhD, Professor, Chief Child Neurologist of the Russian Federation, Academician of the Russian Academy of Natural Sciences, Head of the Department of Nervous Diseases of the State Budgetary Institution of Higher Education St. Petersburg State Pediatric Medical University of the Ministry of Health of Russia (St. Petersburg, Russia)

**Zykov Valeriy P.**, MD, PhD, Professor, Head of the Department of Childhood Neurology of the State Budgetary Institution of Post-Graduate Education Russian Medical Academy of Post-Graduate Education of the Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

**Kravtsov Yuri I.**, MD, PhD, Professor, Honored Scientist of the Russian Federation, Head of the Department of Neurology of the Pediatric Faculty of Acad. E.A. Wagner Perm State Medical Academy of the Ministry of Health of Russia (Perm, Russia)

**Malmberg Sergey A.**, MD, PhD, Head of the Department of Psychic Neurology with the Center for Rehabilitation of Children with Motor Disorders of the Health Care Institution Central Pediatric Clinical Hospital of the Federal Medical and Biological Agency (Moscow, Russia)

**Maslova Olga I.**, MD, PhD, Professor, Honored Scientist of the Russian Federation, Head of the Department of Psychic and Emotional Relaxation, Cognitive Support, and Correction and Restoration Aid of the Research Institute of Preventive Pediatrics and Restorative Treatment of the Research Institution Scientific Center of Child Health (Moscow, Russia)

**Prusakov Vladimir F.**, MD, PhD, Chief External Child Neurologist of the Ministry of Health of the Republic of Tatarstan, Head of the Department of child neurology of the State Budgetary Institution of Post-Graduate Education "Kazan State Medical Academy" of the Ministry of Health of Russia (Kazan, Russia)

**Rudakova Irina G.**, MD, PhD, Professor of the Department of Neurology of the Faculty of Physicians' Advanced Training of the State Budgetary Institution of Medical Education M.F. Vladimirovskiy Moscow Regional Research Clinical Institute, High Level Certificate Physician, Honored Health Care Professional of Moscow Region (Moscow, Russia)

**Kholin Alexey A.**, MD, PhD, Professor of the Department of Neurology, Neurosurgery, and Medical Genetics of the Pediatric Faculty of the State Budgetary Institution of Higher Education N.I. Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

## EDITORIAL COUNCIL

**Evtushenko Stanislav K.**, MD, PhD, Professor, Member of American Academy for Cerebral Palsy, Child Neurologist, Epileptologist, Clinical Neuroimmunologist, Head of the Department of Child Neurology of the Postgraduate Education Faculty of M. Gor'kiy Donetsk National Medical University (Donetsk, Ukraine)

**Kalinina Larisa V.**, MD, PhD, Professor of the Department of Neurology, Neurosurgery, and Medical Genetics of the Pediatric Faculty of the State Budgetary Institution of Higher Education N.I. Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

**Karlov Vladimir A.**, MD, PhD, Professor, Corresponding Member of the Russian Academy of Sciences, Professor of the Department of Neurology and Neurosurgery of the Therapeutic Faculty of the State Institution of Higher Education A.I. Evdokimov Moscow State Medical and Dentistry University of the Ministry of Health of Russia, Honored Scientist of the Russian Federation (Moscow, Russia)

**Kotov Sergey V.**, MD, PhD, Professor, Chief Neurologist of the Moscow Region, Head of the Department of Neurology of the Faculty of Physicians' Advanced Training of the State Budgetary Institution of Medical Education M.F. Vladimirovskiy Moscow Regional Research Clinical Institute (Moscow, Russia)

**Fedin Anatoliy I.**, MD, PhD, Academician of the Russian Academy of Natural Sciences, First Vice-Rector — Vice-Rector for academic work, and Head of the Department of Neurology of the Faculty of Post-Graduate Education of the State Budgetary Institution of Higher Education N.I. Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

## FOREIGN EDITORS

**Dravet Charlotte**, Psychiatrist, Epileptologist, President of the French League Against Epilepsy and Member of the Committee for Classification of Various Types of Epilepsy of International League Against Epilepsy (Marseilles, France)

**Dulac Oliver**, Professor, Neuropediatrician, President of the Scientific Council of the French Foundation for Epilepsy Research (Paris, France)

**Holthausen Hans**, MD, Professor, Member Scientific Board of Schön Klinik (Pediatrician, Neuropediatrics, Epileptology) (Vogtareuth, Germany)

**Kluger Gerhard**, MD, Professor of University of Salzburg, senior consultant of Neuropediatrics and Neurological Rehabilitation of the Epilepsy Center for Children and Adolescents Schön Klinik (Vogtareuth, Germany)

## СОДЕРЖАНИЕ

### ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

*К.Ю. Мухин, О.А. Пылаева*

**Формирование когнитивных и психических нарушений при эпилепсии: роль различных факторов, связанных с заболеванием и лечением (обзор литературы и описания клинических случаев). . . . . 7**

*М.Г. Амирханян, А.С. Котов, Ю.В. Елисеев, А.В. Шаталин*

**Варианты патоморфоза клинической картины фокальных эпилепсий . . . . . 34**

*М.Е. Фарносова, Р.Г. Гамирова*

**Сравнительный анализ результатов терапии синдрома Веста тетракозактидом и другими антиэпилептическими препаратами . . . . . 44**

### ОБЗОРЫ И ЛЕКЦИИ

*К.В. Фирсов, А.С. Котов*

**Неврологические проявления болезни Фабри у детей и подростков. . . . . 51**

### КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

*И.В. Иванова, К.Ю. Мухин, О.А. Пылаева, М.Ю. Бобылова, Н.Е. Кваскова, А.С. Петрухин*

**Мутации в гене *ARX*: клинические, электроэнцефалографические и нейровизуализационные особенности у 3 пациентов . . . . . 58**

### ПОВЫШЕНИЕ КВАЛИФИКАЦИИ

**Тестовый контроль. . . . . 68**

## CONTENTS

### ORIGINAL REPORTS

*K.Yu. Mukhin, O.A. Pylaeva*

**The formation of cognitive and mental disorders in epilepsy: the role of various factors associated with disease and treatment (a review of literature and case reports) . . . . . 7**

*M.G. Amirkhanian, A.S. Kotov, Yu.V. Eliseev, A.V. Shatalin*

**Focal epilepsies: pathomorphosis types . . . . . 34**

*M.E. Farnosova, R.G. Gamirova*

**Comparative analysis of therapy outcomes in patients with West syndrome receiving tetracosactide and other antiepileptic drugs . . . . . 44**

### REVIEWS AND LECTURES

*A.S. Kotov, K.V. Firsov*

**Neurological manifestations of Fabry disease in children and adolescents . . . . . 51**

### CASE REPORTS

*I.V. Ivanova, K.Yu. Mukhin, O.A. Pylaeva, M.Yu. Bobylova, N.E. Kvaskova, A.S. Petrukhin*

**Mutations in the *ARX* gene: clinical, electroencephalographic and neuroimaging features in 3 patients . . . . . 58**

### ADVANCED TRAINING

**Test Check. . . . . 68**