

Impact Factor: 5.723

ISSN: 2181-0982  
DOI: 10.26739/2181-0982  
www.tadqiqot.uz

# JNNR

JOURNAL OF NEUROLOGY AND  
NEUROSURGERY RESEARCH



Volume 7, Issue 4

2026

# ЖУРНАЛ НЕВРОЛОГИИ И НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ

ТОМ 7 НОМЕР 4

JOURNAL OF NEUROLOGY AND NEUROSURGERY RESEARCH  
VOLUME 7, ISSUE 4



МАҚОЛАДА КЕЛТИРИЛГАН  
ДАЛИЛЛАРИНИНГ  
ТЎҒРИЛИГИ УЧУН МУАЛЛИФ  
МАСЪУЛДИР | АВТОР НЕСЕТ  
ОТВЕТСТВЕННОСТЬ ЗА  
ДОСТОВЕРНОСТЬ ФАКТОВ  
ИЗЛОЖЕННЫХ В СТАТЬЕ



## ЖУРНАЛ НЕВРОЛОГИИ И НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ

Бухарский государственный медицинский институт и tadqiqot.uz

### Главный редактор:

**Ходжиева Дилбар Таджиевна**  
доктор медицинских наук, профессор  
Бухарского государственного медицинского  
института. (Узбекистан).  
ORCID ID: 0000-0002-5883-9533

### Зам. главного редактора:

**Хайдарова Дилдора Кадировна**  
доктор медицинских наук, профессор  
Ташкентский государственный медицинский  
университет. (Узбекистан).  
ORCID ID: 0000-0002-4980-6158

Рецензируемый  
научно-практический журнал  
“Журнал неврологии  
и нейрохирургических исследований”  
Публикуется 6 раз в год  
№4 (07), 2026  
ISSN 2181-0982

### Адрес редакции:

ООО Tadqiqot город Ташкент,  
улица Амира Темура пр.1, дом-2.  
web: <http://www.tadqiqot.uz/>;  
Email: [info@tadqiqot.uz](mailto:info@tadqiqot.uz)  
Тел: (+998-94) 404-0000

Макет и подготовка к печати  
проводились в редакции журнала.

### Дизайн - оформления:

Хуршид Мирзахмедов

Журнал зарегистрирован  
в Управлении печати и информации г.  
Ташкента Рег. №  
от 01.07.2020 г.

“Неврологии и нейрохирургических  
исследований” 4/2026

### Электронная версия журнала на сайтах:

<https://tadqiqot.uz>, [www.bsmi.uz](http://www.bsmi.uz)

Журнал включен в перечень научных  
изданий, рекомендованных к публикации  
основных научных результатов  
диссертаций по медицинским наукам с 27  
сентября 2024 года Высшей  
аттестационной комиссией Республики  
Узбекистан (письмо № 361/6 от 2024  
года).

### РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:

**Хайдаров Нодиржон Кадинович** – доктор медицинских наук, профессор, ректор Ташкентский государственный медицинский университет. (Узбекистан).

**Нуралиев Неккадам Абдуллаевич** - доктор медицинских наук, профессор, иммунолог, микробиолог, проректор по научной работе и инновациям Бухарского государственного медицинского института. (Узбекистан).

**Кариев Гайрат Маратович** – доктор медицинских наук, профессор, директор Республиканского научного центра нейрохирургии Узбекистана. (Узбекистан).

**Федин Анатолий Иванович** - доктор медицинских наук, профессор, заслуженный врач РФ. Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова. (Россия).

**Маджидова Екутхон Набиевна** - доктор медицинских наук, профессор, Ташкентский государственный медицинский университет. (Узбекистан).

**Рахимбаева Гулнора Саттаровна** - доктор медицинских наук, профессор, Ташкентский государственный медицинский университет. (Узбекистан).

**Джуробекова Азиза Тахировна** – доктор медицинских наук, профессор Самаркандского государственного медицинского института. (Узбекистан).

**Мамадалиев Абдурахмон Маматкулович** - доктор медицинских наук, профессор Самаркандского государственного медицинского института. (Узбекистан).

**Чутко Леонид Семенович** - доктор медицинских наук, профессор, руководитель Центра поведенческой неврологии Института мозга человека им. Н.П. Бехтеревой. (Россия).

**Муратов Фахитдин Хайритдинович** - доктор медицинских наук, профессор Ташкентский государственный медицинский университет. (Узбекистан).

**Дьяконова Елена Николаевна** - доктор медицинских наук, профессор, Ивановская государственная медицинская академия. (Россия).

**Труфанов Евгений Александрович** – доктор медицинских наук, профессор Национальный университет охраны здоровья Украины имени П.Л. Шупика и указать его расположение (Украина)

**Норов Абдурахмон Убайдуллаевич** – доктор медицинских наук, профессор, главный врач Бухарского областного многопрофильного медицинского центра. (Узбекистан)

**Абдуллаева Наргиза Нурмаматовна** – доктор медицинских наук, профессор Самаркандского государственного медицинского института. (Узбекистан).

**Азизова Раъно Баходировна** - доктор медицинских наук, доцент Ташкентский государственный медицинский университет. (Узбекистан).

**Давлатов Салим Сулаймонович** - Начальник отдела качества образования, доцент Бухарского государственного медицинского института. (Узбекистан).

**Артыкова Мавлюда Абдурахмановна** - доктор медицинских наук, профессор Бухарского государственного медицинского института. (Узбекистан).

**Уринов Мусо Болтаевич** - доктор медицинских наук, доцент Бухарского государственного медицинского института. (Узбекистан).

**Киличев Ибодулла Абдуллаевич** – доктор медицинских наук, профессор Ургенчского филиала Ташкентской медицинской академии. (Узбекистан).

**Рашидова Нилуфар Сафоевна** - доктор медицинских наук, доцент Ташкентский государственный медицинский университет. (Узбекистан).

**Ганиева Манижа Тимуровна** - кандидат медицинских наук, доцент Таджикского государственного медицинского университета (Таджикистан).

**Хазраткулов Рустам Бафоевич** - доктор медицинских наук, руководитель научного отдела сосудистой патологии центральной нервной системы Республиканского специализированного научно – практического медицинского центра нейрохирургии, профессор кафедры нейрохирургии Центра развития профессиональной квалификации медицинских работников (Узбекистан).

**Нуралиева Хафиза Отаевна** - кандидат медицинских наук, доцент Тошкентского фармацевтического института. (Узбекистан).

**Исмаилова Раъно Олимджановна** – DSc, руководитель научного отдела патологии позвоночника и спинного мозга Республиканского специализированного научно – практического медицинского центра нейрохирургии (Узбекистан).

**Югай Игорь Александрович** – старший научный сотрудник отделения нейрохирургии детского возраста Республиканского специализированного научно – практического медицинского центра нейрохирургии. Доцент кафедры нейрохирургии Центра развития профессиональной квалификации медицинских работников (Узбекистан).

**Иноятова Ситора Ойбековна** - DSc, доцент кафедры Неврологии и народной медицины, Ташкентского государственного медицинского университета.

**Абдукодиров Элдор Исроилович** - DSc, доцент кафедры Неврологии и народной медицины, Ташкентского государственного медицинского университета.

**Ахророва Шахло Ботировна** - доцент кафедры неврологии Бухарского государственного медицинского института (DSc)

## JOURNAL OF NEUROLOGY AND NEUROSURGICAL RESEARCH

Bukhara State Medical Institute and tadqiqot.uz

### Chief Editor:

#### **Khodjjeva Dilbar Tadjiyevna**

Doctor of medical Sciences, Professor,  
Bukhara state medical Institute. (Uzbekistan).  
ORCID ID: 0000-0002-5883-9533

### Deputy editor-in-chief:

#### **Khaydarova Dildora Kadirovna**

Doctor of Medical Sciences,  
Professor of the Tashkent State Medical  
University. (Uzbekistan).  
ORCID ID: 0000-0002-4980-6158

Peer-reviewed scientific and  
practical journal "Journal of Neurology  
and Neurosurgical Research"  
Published 6 times a year  
#4 (07), 2026  
ISSN 2181-0982

### Editorial address:

Tadqiqot LLC the city of Tashkent,  
Amir Temur Street pr. 1, House 2.  
Web: <http://www.tadqiqot.uz/>;  
Email: [info@tadqiqot.uz](mailto:info@tadqiqot.uz)  
Phone: (+998-94) 404-0000

Layout and preparation for printing held in  
the editorial office of the journal.

**Design – pagemaker:**  
Khurshid Mirzakhmedov

Journal is registered at the Office of Press  
and Information Tashkent city, Reg. No. July  
1, 2020

"Neurology and neurosurgical research"  
4/2026

**Electronic version of the  
Journal on sites:**

[www.tadqiqot.uz](http://www.tadqiqot.uz), [www.bsmi.uz](http://www.bsmi.uz)

The journal is included in the list of  
scientific publications recommended for  
publication of the main scientific results of  
dissertations in medical sciences since  
September 27, 2024 by the Higher  
Attestation Commission of the Republic of  
Uzbekistan (letter No. 361/6 dated 2024).

### **EDITORIAL TEAM:**

**Khaydarov Nodirjon Kadirovich** - Doctor of Medicine, Professor, Rector of Tashkent State Medical University. (Uzbekistan).

**Nuraliev Nekkadam Abdullaevich** - Doctor of Medical Sciences, Professor, Immunologist, Microbiologist, Vice-Rector for Research and Innovation of the Bukhara State Medical Institute. (Uzbekistan).

**Kariev Gayrat Maratovich** - Doctor of Medicine, Professor, Director of the Republican Scientific Center for Neurosurgery of Uzbekistan. (Uzbekistan).

**Anatoly Ivanovich Fedin** - Doctor of Medical Sciences, professor, Honored Doctor of the Russian Federation. Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogova. (Russia).

**Madjidova Yokutxon Nabievna** - Doctor of Medicine, Professor, Tashkent State Medical University. (Uzbekistan).

**Rakhimbaeva Gulnora Sattarovna** - Doctor of Medical Sciences, Professor, the Tashkent State Medical University. (Uzbekistan).

**Djurabekova Aziza Taxirovna** - Doctor of Medicine, Professor, the Samarkand State Medical Institute. (Uzbekistan).

**Mamadaliyev Abdurakhmon Mamatkulovich** - Doctor of Medical Sciences, Professor of the Samarkand State Medical Institute. (Uzbekistan).

**Chutko Leonid Semenovich** - Doctor of Medicine, Head of the Center for Behavioral Neurology of the Institute of Human Brain named after N.P. Bekhtereva. (Russia).

**Muratov Fakhmitdin Khayritdinovich** - Doctor of Medical Sciences, Professor, the Tashkent State Medical University. (Uzbekistan).

**Dyakonova Elena Nikolaevna** - Doctor of Medicine, professor of the Ivanovo State Medical Academy. (Russia).

**Trufanov Evgeniy Aleksandrovich** - Doctor of Medical Sciences, Professor, P.L. Shupyk National University of Health Protection of Ukraine and indicate its location (Ukraine).

**Norov Abdurakhmon Ubaydullaevich** - Doctor of Medicine, professor, Chief Physician of the Bukhara Regional Multidisciplinary Medical Center. (Uzbekistan).

**Abdullaeva Nargiza Nurmamatovna** - Doctor of Medicine, professor of the Samarkand State Medical Institute. (Uzbekistan).

**Azizova Rano Baxodirovna** - doctor of medical Sciences, associate Professor of the Tashkent State Medical University. (Uzbekistan).

**Davlatov Salim Sulaimonovich** - Head of the Department of education quality supervision, associate Professor of the Bukhara state medical Institute. (Uzbekistan).

**Artykova Mavlyuda Abdurakhmanovna** - Doctor of Medical Sciences, Professor of the Bukhara State Medical Institute. (Uzbekistan).

**Urinov Muso Boltaevich** - Doctor of Medicine, Associate Professor, Bukhara State Medical Institute. (Uzbekistan).

**Kilichev Ibodulla Abdullaevich** - Doctor of Medicine, professor of the Urgench branch of the Tashkent Medical Academy. (Uzbekistan).

**Rashidova Nilufar Safoevna** - doctor of medical Sciences, associate Professor of the Tashkent State Medical University. (Uzbekistan).

**Ganieva Manizha Timurovna** - Candidate of Medical Sciences, Associate Professor, Tajik State Medical University. (Tajikistan).

**Hazratkulov Rustam Bafoevich** - Doctor of Medicine, head of the scientific department of vascular pathology of the central nervous system of the Republican specialized scientific and practical medical center for neurosurgery, professor of the department of neurosurgery at the Center for the development of professional qualifications of medical workers (Uzbekistan).

**Nuralieva Hafiza Otayevna** - Candidate of medical Sciences, associate Professor, Toshkent pharmaceutical Institute. (Uzbekistan).

**Ismailova Rano Olimdjanovna** - Doctor of Medicine, head of the spine department of the Republican specialized scientific and practical medical center of neurosurgery (Uzbekistan).

**Yugay Igor Aleksandrovich** - senior research of the scientific department of pediatric of the Republican specialized scientific and practical medical center for neurosurgery. Associate professor of the department of neurosurgery at the Center for the development of professional qualifications of medical workers (Uzbekistan).

**Inoyatova Sitora Oybekovna** – DSc Associate Professor, Department of Neurology and Traditional Medicine, Tashkent State Medical University

**Abdukodirov Eldor Isoilovich** – DSc Associate Professor, Department of Neurology and Traditional Medicine, Tashkent State Medical University

**Akhrorova Shakhlo Botirovna** - Associate Professor of the Department of Neurology, Bukhara State Medical Institute, Doctor of Science (DSc).

|  |    |
|--|----|
| <b>1. Жураев Анвар Маматмуродович</b><br>КОМПЛЕКСНАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ БОЛЬНЫХ ПОСЛЕ УДАЛЕНИЯ ОПУХОЛИ ЗАДНЕЙ ЧЕРЕПНОЙ ЯМКИ.....   | 7  |
| <b>2. Кузиев Ортикшер Илмиддинович, Исмоилова Муаззам Исроиловна, Рахмонов Кодиржон Комилжонович, Рахмоналиев Рахмонали Рамзбек угли</b><br>СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О ПЕРЕЛОМАХ АТЛАНТА (C1): ОТ ДИАГНОСТИКИ К ВЫБОРУ ТАКТИКИ ЛЕЧЕНИЯ (Литературный обзор).....                                | 15 |
| <b>3. Gafurova Sabohat Shoyunusovna</b><br>TA'SIRLANGAN ICHAK SINDROMIDA VITSERAL SEZUVCHANLIK INDEKSI VA ULARDA SISTEMATIK DESENSIBILIZATSIYA TERAPIYASINING SAMARADORLIGI.....   | 20 |
| <b>4. Шарипов Фаррух Рахимович, Маджидова Якутхон Набиевна, Усманов Шухрат Усарович</b><br>ЭФФЕКТИВНОСТЬ РЕАБИЛИТАЦИОННЫХ МЕРОПРИЯТИЙ ПРИ ИШЕМИЧЕСКОМ ИНСУЛЬТЕ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ЕГО ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЙ ГЕТЕРОГЕННОСТИ.....   | 25 |
| <b>5. Mirzaahmadiy Mahliyo Muhammad qizi, Saidxo'djayeva Saida Nabiyevna, Madjidova Yoqutxon Nabiyevna, Abdullayev Zafarjon Xikmatillayevich</b><br>"GEMIFATSIAL SPAZMDA KLINIK-FUNKSIONAL MEZONLAR ASOSIDA PERSONALLASHTIRILGAN DAVOLASH ALGORITMINI ISHLAB CHIQUISH" (ADABIYOTLAR SHARHI)..... | 30 |
| <b>6. Расулова Дилбар Камалииддиновна, Насруллаев Бахром Бахтиярович, Расулова Муниса Бахтияровна, Юсупова Ирода Ахмаджановна, Насириллаева Ойдин Бахтияровна</b><br>ПРОГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ КОМОРБИДНОСТИ У ПАЦИЕНТОВ С ИШЕМИЧЕСКИМ ИНСУЛЬТОМ.....   | 35 |
| <b>7. Самандарова Мая Исмадиллаевна, Маджидова Якутхон Набиевна</b><br>НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ ПРИ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ НОВООБРАЗОВАНИЯХ: СРАВНИТЕЛЬНЫЙ АНАЛИЗ.....  | 41 |
| <b>8. Usmanov Shukhrat Usarovich</b><br>PROBLEMS OF RATIONAL PHARMACOTHERAPY OF CHRONIC HEADACHE IN PRIMARY HEALTH CARE (Review article).....  | 45 |
| <b>9. Raimova Malika Mukhamedjanova, Khasanova Mokhizoda Farhodjon qizi</b><br>IMPROVING THE COMPREHENSIVE DIAGNOSIS OF NEUROLOGICAL AND PSYCHOEMOTIONAL DISORDERS IN TEMPOROMANDIBULAR JOINT DYSFUNCTION AND TREATMENT BASED ON A NEUROLOGICAL APPROACH..                                       | 48 |
| <b>10. Закирова Феруза Нодир кизи</b><br>«СИСТЕМНЫЙ ПОДХОД ИЗУЧЕНИЯ ФОРМИРОВАНИЕ КОГНИТИВНОГО СТАТУСА И НЕСПЕЦИФИЧЕСКОЙ ШКОЛЬНОЙ ДЕЗАТАПТАЦИИ У ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ВНИМАНИЯ И ГИПЕРАКТИВНОСТИ».....   | 53 |
| <b>11. Бахромова Гавхар Акмал кизи, Омонова Умида Тулкиновна</b><br>ДИФФЕРЕНЦИРОВАННАЯ ДИАГНОСТИКА И ПЕРСОНАЛИЗИРОВАННАЯ ТЕРАПИЯ МЫШЕЧНОГО СПАСТИЧЕСКОГО СИНДРОМА У ДЕТЕЙ: ПРОСПЕКТИВНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ 180 ПАЦИЕНТОВ.....   | 58 |
| <b>12. Dalimova Kamola Mamurovna, Majidova Yoqutxon Nabievna</b><br>ANDIJON VILOYATIDA EPILEPSIYANING KLINIK VA EPIDEMIOLOGIK XUSUSIYATLARI.....   | 64 |
| <b>13. Маджидова Якутхон Набиевна, Закирова Дурдона Абдужалоловна</b><br>ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЕ КОГНИТИВНЫЕ НАРУШЕНИЯ У ДЕТЕЙ: ВЛИЯНИЕ ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА.....  | 68 |
| <b>14. Маджидова Ёкутхон Набиевна, Адамбаев Зуфар Ибрагимович, Камолдинова Дилдора Бахтияровна</b><br>СПЕЦИФИКА КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ И НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИХ КОРРЕЛЯТОВ АФФЕКТИВНЫХ РЕСПИРАТОРНЫХ ПРИСТУПОВ У ДЕТЕЙ С ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИЕЙ.....   | 72 |
| <b>15. Ким Ольга Владиславовна</b><br>НАРУШЕНИЯ ВЕНОЗНОЙ ДИСЦИРКУЛЯЦИИ У БОЛЬНЫХ С ВЕРТЕБРО-БАЗИЛЯРНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ.....   | 76 |

|  |     |
|--|-----|
| <b>16. Мансурова Наргиза Асроровна</b><br>СЫВОРОТОЧНЫЙ УРОВЕНЬ ИНТЕРЛЕЙКИНА-6 КАК МЕЖНОЗОЛОГИЧЕСКИЙ МАРКЕР АКТИВНОСТИ ОСИ «КИШЕЧНИК–МОЗГ» ПРИ ДЕГЕНЕРАТИВНОМ И СОСУДИСТОМ ПАРКИНСОНИЗМЕ.....   | 81  |
| <b>17. Ахророва Ш.Б., Халимов Р.Ж.</b><br>КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ НЕЙРОГЕННЫХ ДЕФОРМАЦИЙ У ДЕТЕЙ И СОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ МЕТОДОВ ЛЕЧЕНИЯ.....   | 86  |
| <b>18. Мамадалиев Дилшод Мухаммадалиевич, Асадуллаев Улугбек Максудович, Кариев Гайрат Маратович, Ходжиметов Дилшод Наимович, Якубов Жахонгир Баходирович, Матмусаев Маъруф Махсудович, Ахмедиев Тохир Махмудович</b><br>ПЕРСПЕКТИВЫ ПРИМЕНЕНИЯ ХИРУРГИИ С ПРОБУЖДЕНИЕМ У ПАЦИЕНТОВ С РЕЦИДИВИРУЮЩИМИ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫМИ ГЛИОМАМИ ГОЛОВНОГО МОЗГА. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ..... | 89  |
| <b>19. Рахимбаева Гульнора Саттаровна, Мирхасова Нозимахон Анвар кизи</b><br>ЦЕРЕБРАЛЬНАЯ ПЕРФУЗИЯ ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ ИШЕМИИ МОЗГА: СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О ПАТОГЕНЕЗЕ, НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИОННЫХ БИОМАРКЕРАХ И СОСУДИСТЫХ КОГНИТИВНЫХ НАРУШЕНИЯХ.....  | 96  |
| <b>20. Азизова Раъно Баходировна, Аббосхонов Асрорхон Аббосхон угли</b><br>РОЛЬ ФЕРРОПТОЗА В ПАТОГЕНЕЗЕ СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ: КЛИНИКО-НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИОННОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ.....  | 99  |
| <b>21. Хусанов Зафар Тошмуродович</b><br>СРАВНИТЕЛЬНОЕ ПРОСПЕКТИВНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ЭФФЕКТИВНОСТИ СТАНДАРТНОЙ И ИНДИВИДУАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ У ПАЦИЕНТОВ ПОСЛЕ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ГРЫЖ МЕЖПОЗВОНКОВЫХ ДИСКОВ ПОЯСНИЧНО-КРЕСТЦОВОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА.....  | 102 |
| <b>22. Мирджураев Эльбек Миршавкатович, Адамбаев Зуфар Ибрагимович, Маматханова Чарос Баходировна</b><br>СОВРЕМЕННАЯ СТРАТЕГИЯ КОНСЕРВАТИВНОЙ ТЕРАПИИ ДЕГЕНЕРАТИВНОЙ ШЕЙНОЙ МИЕЛОПАТИИ: НЕЙРОПРОТЕКЦИЯ, НЕЙРОРЕГЕНЕРАЦИЯ И НЕЙРОМОДУЛЯЦИЯ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ).....  | 112 |
| <b>23. Шодиев Улугбек Дониёр угли, Рахимбаева Гульнора Саттаровна</b><br>ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПЕРСОНАЛИЗИРОВАННОЙ СТРАТЕГИИ ПРОФИЛАКТИКИ ПОВТОРНЫХ ГЕМОРРАГИЧЕСКИХ ИНСУЛЬТОВ В ПЕРВИЧНОМ ЗВЕНЕ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ.....   | 119 |
| <b>24. Дониеров Бахриддин Бахром угли, Мавлянова Зилола Фархадовна, Абдуллаева Наргиза Нурмаматовна, Ашуров Рустамжон Фуркатович, Шамсиев Эльдор Аслиддинович</b><br>ПСИХОЭМОЦИОНАЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ И ОСОБЕННОСТИ МИКРОНУТРИЕНТНОГО СТАТУСА У СПОРТСМЕНОВ С ИНТЕРНЕТ-ЗАВИСИМОСТЬЮ.....   | 123 |
| <b>25. Разикова Фируза Бахритдиновна, Рахматова Дилбар Исмаиллоевна</b><br>ЧАСТОТА И ФАКТОРЫ РИСКА КОГНИТИВНЫХ НАРУШЕНИЙ ПРИ ИШЕМИЧЕСКОМ ИНСУЛЬТЕ (литературный обзор).....  | 129 |
| <b>26. Рахимбаева Гульнора Саттаровна, Караманова Шахноза Зафар кизи</b><br>ОСОБЕННОСТИ КОСТНО-МИНЕРАЛЬНОГО ОБМЕНА ПРИ БОЛЕЗНИ ПАРКИНСОНА И ВОЗМОЖНОСТИ ЕГО МОДИФИКАЦИИ.....   | 132 |
| <b>27. Usmonova Nafisa Nurullaevna, Rakhmatova Dilbar Ismatilloevna</b><br>THE SEVERITY OF CHRONIC CEREBRAL ISCHEMIA IN PATIENTS WITH CHRONIC KIDNEY DISEASE.....  | 139 |
| <b>28. Шаанвар Шамуратович Шамансуров, Шахло Хибзиддиновна Саидазизова, Нодирахон Маликовна Туляганова, Нигина Анорбековна Вахобова</b><br>КОМБИНИРОВАННАЯ МАЛОНОВАЯ И МЕТИЛМАЛОНОВАЯ АЦИДУРИЯ С ЭПИЛЕПСИЕЙ И ДВИГАТЕЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ У РЕБЕНКА, РОЖДЕННОГО ОТ БЛИЗКОРОДСТВЕННОГО БРАКА.....   | 142 |
| <b>29. Усманова Гулчехра Эркиновна, Рахимбаева Гульнора Саттаровна</b><br>ПРОГНОЗИРОВАНИЕ КЛИНИЧЕСКИХ ИСХОДОВ ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО ИНСУЛЬТА НА ОСНОВЕ БИОМАРКЕРОВ ОСТРОЙ ФАЗЫ.....   | 146 |
| <b>30. Абдуллаев Зафаржон Хикматиллаевич, Мадждова Ёкутхон Набиевна, Мирзаахмадий Махлиё Мухаммад кизи.</b><br>СИСТЕМНЫЙ АНАЛИЗ ПРОТИВОИНСУЛЬТНОЙ ПОМОЩИ В Г. ТАШКЕНТЕ: РЕЗУЛЬТАТЫ ТРЕХЛЕТНЕГО НАБЛЮДЕНИЯ С ПРИМЕНЕНИЕМ МОБИЛЬНОГО ПРИЛОЖЕНИЯ STROKEMOV.UZ.....  | 151 |
| <b>31. Nazarova Gulnora Tadjidinovna</b><br>CHARACTERISTICS OF ELECTROMYOGRAPHIC PARAMETERS IN PROGRESSIVE MUSCULAR DYSTROPHIES....  | 154 |
| <b>32. Мирджураев Э.М., Адамбаев З.И., Маматханова Ч.Б.</b><br>АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ШЕЙНОЙ ВЕРТЕБРОГЕННОЙ МИЕЛОПАТИИ.....  | 159 |

УДК 616.853-053.2:616-008.9

Шаанвар Шамуратович Шамансуров  
 Шахло Хибзиддиновна Саидазизова  
 Нодирахон Маликовна Туляганова  
 Нигина Анорбековна Вахобова

Центр развития профессиональной квалификации медицинских работников при Министерстве здравоохранения Республики Узбекистан

### КОМБИНИРОВАННАЯ МАЛОНОВАЯ И МЕТИЛМАЛОНОВАЯ АЦИДУРИЯ С ЭПИЛЕПСИЕЙ И ДВИГАТЕЛЬНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ У РЕБЕНКА, РОЖДЕННОГО ОТ БЛИЗКОРОДСТВЕННОГО БРАКА



<http://dx.doi.org/10.5281/zenodo.20730275>

#### АННОТАЦИЯ

Комбинированная малоновая и метилмалоновая ацидурия (КМиММА) является редким наследственным заболеванием обмена веществ, обусловленным мутациями гена ACSF3. Заболевание характеризуется поражением нервной системы, задержкой психомоторного развития, эпилептическими приступами и двигательными нарушениями. В статье представлен клинический случай ребенка в возрасте 1,5 лет, рожденного от близкородственного брака, с тяжелой эпилептической энцефалопатией и выраженным неврологическим дефицитом. Представленный случай демонстрирует значимость комплексного клинико-лабораторного и молекулярно-генетического обследования при диагностике редких наследственных болезней обмена веществ.

**Ключевые слова:** комбинированная малоновая и метилмалоновая ацидурия, ACSF3, органические ацидурии, эпилептическая энцефалопатия, полноэкзомное секвенирование, наследственные болезни обмена веществ.

Shaanvar Shamuradovich Shamansurov  
 Shakhlo Khibziddinova Saidazizova  
 Nodiraxon Malikovna Tulyaganova  
 Nigina Anorbekovna Vakhobova

Center for the Development of Professional Qualifications of Medical Workers under the Ministry of Health of the Republic of Uzbekistan

### COMBINED MALONIC AND METHYLMALONIC ACIDURIA WITH EPILEPSY AND MOTOR DISORDERS IN A CHILD BORN FROM A CONSANGUINEOUS MARRIAGE

#### ANNOTATION

Combined malonic and methylmalonic aciduria (CMAMMA) is a rare inherited metabolic disorder caused by mutations in the ACSF3 gene. The disease is characterized by neurological impairment, developmental delay, epileptic seizures, and movement disorders. We present a clinical case of a 1.5-year-old child born from a consanguineous marriage with severe epileptic encephalopathy and significant neurological deficits. This case highlights the importance of comprehensive clinical, biochemical, and molecular genetic evaluation in the diagnosis of rare inherited metabolic disorders.

**Purpose:** to present a clinical case of combined malonic and methylmalonic aciduria and demonstrate the diagnostic value of modern genetic and biochemical methods.

**Key words:** combined malonic and methylmalonic aciduria, ACSF3, organic acidurias, epileptic encephalopathy, whole-exome sequencing, inherited metabolic disorders.

Shaanvar Shamuradovich Shamansurov  
 Shakhlo Khibziddinova Saidazizova  
 Nodiraxon Malikovna Tulyaganova  
 Nigina Anorbekovna Vaxobova

O'zbekiston Respublikasi Sog'liqni saqlash vazirligi huzuridagi Tibbiyot xodimlarining kasbiy malakasini rivojlantirish markazi

### EPILEPSIYA VA HARAKAT BUZILISHLARI BILAN NAMOYON BO'LGAN KOMBINATSIYALANGAN MALON VA METILMALON ATSIDURIYA: QARINDOSHLIK NIKOHDAN TUG'ILGAN BOLA KLINIK HOLATI

#### ANNOTATSIIYA

Kombinatsiyalangan malon va metilmalon atsiduriya (KMiMMA) ACSF3 geni mutatsiyalari bilan bog'liq bo'lgan kam uchraydigan irsiy metabolik kasallikdir. Kasallik psixomotor rivojlanishning kechikishi, epileptik tutqanoqlar va harakat buzilishlari bilan namoyon bo'ladi.

Мақоллада yaqin qarindosh nikohdan tug'ilgan 1,5 yoshli bolaning klinik holati keltirilgan. Ushbu klinik holat irsiy metabolik kasalliklarni aniqlashda kompleks tekshiruvlarning ahamiyatini ko'rsatadi.

**Maqsad:** kombinatsiyalangan malon va metilmalon atsiduriyaning klinik holatini taqdim etish va zamonaviy diagnostika usullarining ahamiyatini ko'rsatish.

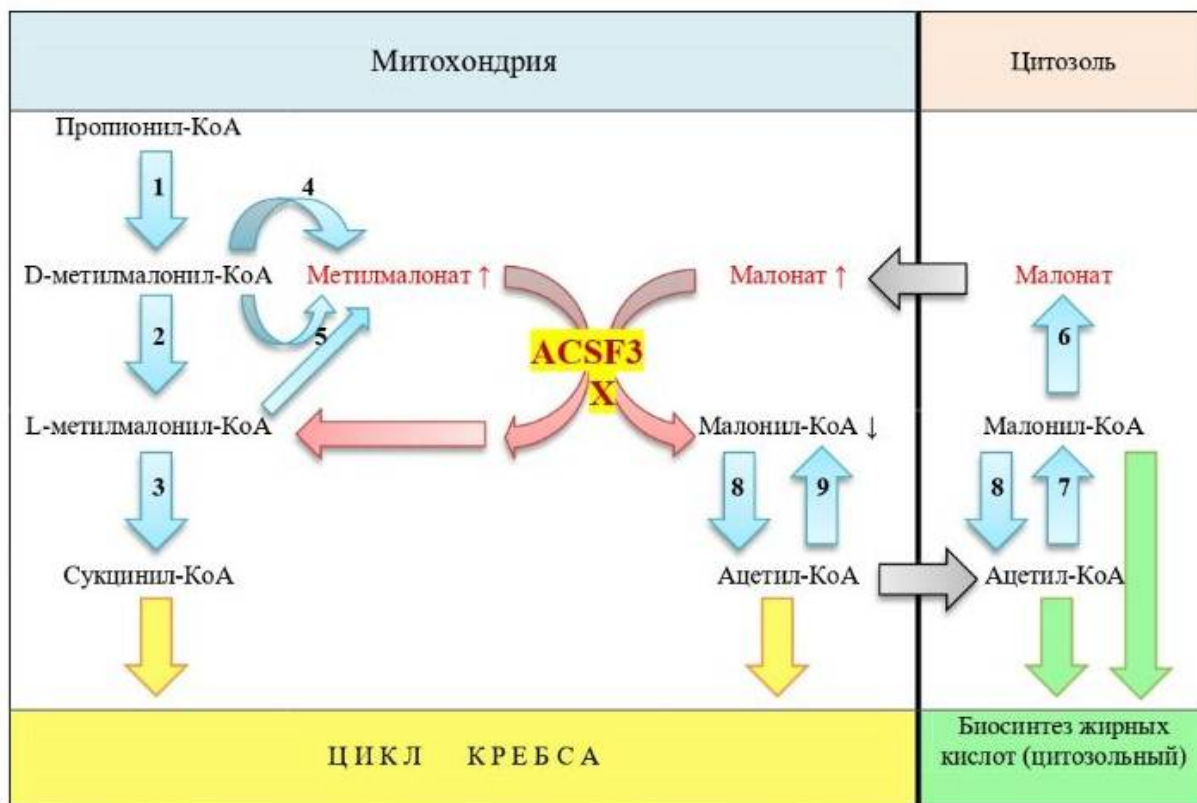
**Kalit so'zlar:** kombinatsiyalangan malon va metilmalon atsiduriya, ACSF3, organik atsiduriyalar, epileptik ensefalopatiya, to'liq ekzom sekvenirlash.

**Актуальность.** Органические ацидурии относятся к группе редких наследственных болезней обмена веществ, дебют которых чаще всего приходится на неонатальный период и ранний детский возраст. Клиническая картина данных заболеваний отличается выраженным полиморфизмом и может включать эпилептические приступы, задержку психомоторного развития, двигательные нарушения, аутистические расстройства, кардиомиопатию и метаболические кризы [4,9]. Несмотря на редкую встречаемость, своевременная диагностика органических ацидурий имеет большое практическое значение, поскольку раннее выявление заболевания позволяет предупредить развитие необратимых неврологических осложнений и улучшить качество жизни пациентов [3,4].

Современные достижения лабораторной и молекулярно-генетической диагностики значительно расширили возможности

раннего выявления наследственных болезней обмена веществ. Особую настороженность необходимо проявлять при обследовании детей, рожденных от близкородственных браков, поскольку большинство органических ацидурий наследуются по аутосомно-рецессивному типу [1,4].

Комбинированная малоновая и метилмалоновая ацидурия (КМиММА) относится к редким формам метилмалоновых ацидемий и обусловлена мутациями гена ACSF3, кодирующего митохондриальный фермент Acyl-CoA synthetase family member 3 [1,2]. Дефицит данного фермента приводит к нарушению превращения малоната в малонил-КоА и метилмалоната в метилмалонил-КоА, вследствие чего происходит накопление малоновой и метилмалоновой кислот и формируется выраженная митохондриальная дисфункция [2].



**Рисунок 1.** Основные внутриклеточные метаболические сдвиги при комбинированной малоновой и метилмалоновой ацидемии (ацидурии).

1–пропионил-КоА-карбоксилаза (кофермент биотин, витамин Н, В7); 2–метилмалонил-КоА-эпимераза; 3–метилмалонил-КоА-мутаза (кофермент аденозилкобаламин, В12); 4–D-метилмалонил-КоА-гидролаза; 5–митохондриальная ацил-КоА-тиоэстераза/гидролаза; 6–неферментативно или неспецифическая цитозольная короткоцепочечная ацил-КоА-тиоэстераза/гидролаза; 7–ацетил-КоА-карбоксилаза (кофермент биотин, витамин Н, В7); 8–малонил-КоА-декарбоксилаза; 9–митохондриальная ацетил-КоА-карбоксилаза 1 (кофермент биотин, витамин Н, В7); ACSF3–3-представитель семейства ацил-КоА синтетаз (Acyl-CoA synthetase family member 3).

Важную роль в патогенезе заболевания играет дефицит внутримитохондриального малонил-КоА, приводящий к нарушению митохондриального синтеза жирных кислот, снижению активности ферментов энергетического обмена и

развитию энергетического дефицита в клетках [2,7,10]. Наиболее чувствительными к энергетической недостаточности являются нервная и мышечная ткани, что клинически проявляется задержкой психомоторного развития, эпилепсией, гиперкинезами и двигательными расстройствами [2,3].

В последние годы интерес к КМиММА значительно возрос благодаря расширению возможностей молекулярно-генетической диагностики и появлению новых данных о патогенетических механизмах заболевания [1,3,9]. Однако клинические наблюдения данной патологии по-прежнему остаются немногочисленными, что обуславливает необходимость накопления клинического опыта и публикации новых случаев заболевания.

В связи с редкостью заболевания, разнообразием клинических проявлений и сложностью диагностики представление клинических наблюдений КМиММА имеет важное значение для

повышения осведомленности врачей различных специальностей о наследственных болезнях обмена веществ и совершенствования диагностических алгоритмов у детей с эпилепсией и задержкой развития.

Цель исследования. Представить клинический случай комбинированной малоновой и метилмалоновой ацидурии у ребенка с эпилепсией и двигательными нарушениями, а также продемонстрировать значение комплексного клинко-лабораторного и молекулярно-генетического обследования в диагностике редких наследственных болезней обмена веществ.

Материалы и методы исследования. Проведен анализ клинического случая ребенка мужского пола в возрасте 1,5 лет, рожденного от близкородственного брака. Комплекс обследования включал клинко-неврологический осмотр, электроэнцефалографию (ЭЭГ), магнитно-резонансную томографию (МРТ) головного мозга, биохимическое исследование крови, исследование органических кислот мочи методом жидкостной хроматографии с масс-спектрометрией (LC-MS/MS), а также молекулярно-генетическое исследование методом полноэкзомного секвенирования.

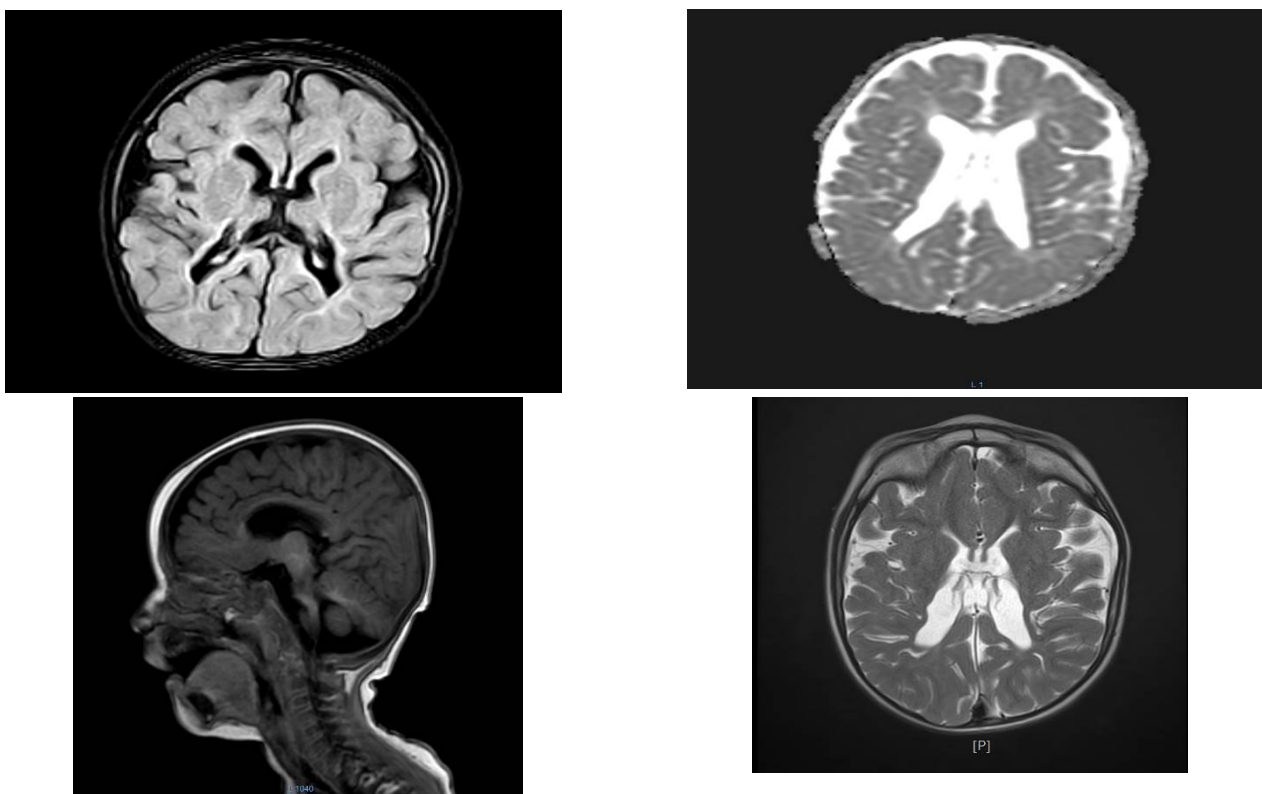
Оценивали особенности неврологического статуса, характер эпилептических приступов, показатели нейровизуализации, результаты биохимических исследований и спектр органических кислот мочи. Полученные данные сопоставлялись с современными литературными сведениями о патогенезе и клинических проявлениях комбинированной малоновой и метилмалоновой ацидурии [1–10].

Результаты и обсуждение. Пациент мужского пола в возрасте 1,5 лет впервые поступил с жалобами со стороны родителей на частые судорожные приступы, выраженное отставание в психомоторном развитии, отсутствие возрастных двигательных навыков, склонность к диарее и нарушения зрения. Из анамнеза известно, что ребенок родился недоношенным на сроке 33 недели беременности с массой тела 1900 г. Дебют заболевания отмечен в возрасте одного года в виде кластерных тонических приступов. Среди родственников выявлен ребенок со сходной клинической симптоматикой, что указывало на возможный наследственный характер заболевания.

При объективном обследовании окружность головы составляла 42 см, масса тела — 10 кг. Ребенок не фиксировал взгляд. Отмечались выраженные двигательные нарушения: мышечный тонус был дистоничным с преобладанием спастического компонента, наблюдались гиперкинезы, оживление сухожильных рефлексов с расширением рефлексогенных зон и двусторонние патологические стопные знаки разгибательного типа.

Электроэнцефалографическое исследование выявило дезорганизованный асимметричный низкоамплитудный фоновый ритм и множественные эпилептиформные паттерны, исходящие из лобно-центральных и теменно-затылочных отделов обоих полушарий головного мозга. Полученные данные соответствовали картине эпилептической энцефалопатии.

В ходе магнитно-резонансной томографии головного мозга были выявлены атрофия лобно-височных долей обоих полушарий, гипогенезия мозолистого тела и дегенеративные изменения подкорковых структур. Дополнительно определялись признаки двустороннего синусита и среднего отита.



**Рисунок 2. МРТ головного мозга пациента с комбинированной малоновой и метилмалоновой ацидурией.**

По результатам биохимического исследования крови уровни витамина B12, аммиака, альбумина и лактата находились в пределах референтных значений. Однако отсутствие значимых отклонений по данным рутинных биохимических анализов не исключало наличие наследственного нарушения обмена веществ.

Наиболее информативными оказались результаты исследования органических кислот мочи методом жидкостной хроматографии с масс-спектрометрией. Были выявлены кетонурия

(повышение уровня 3-гидроксимасляной и ацетоуксусной кислот), повышение содержания 2-кетоглутаровой кислоты, свидетельствующее о нарушении функционирования  $\alpha$ -кетоглутаратдегидрогеназного комплекса, а также признаки нарушения катаболизма разветвленных аминокислот и  $\beta$ -окисления жирных кислот. Отмечалось повышение уровней 3-гидроксиизовалериановой, 3-метилглутаровой, 3-метил-2-

оксвалериановой, адипиновой, субериновой, этилмалоновой и метилантарной кислот.

Особый интерес представляло сочетанное повышение маркеров нескольких метаболических путей, конечным продуктом которых является ацетил-КоА. Это позволило предположить наличие вторичного блока цикла Кребса и выраженной митохондриальной дисфункции.

Согласно современным представлениям, мутации гена ACSF3 приводят к накоплению малоновой и метилмалоновой кислот и снижению содержания внутримитохондриального малонил-КоА [1,2]. В результате нарушается митохондриальный синтез жирных кислот, снижается эффективность энергетического обмена и развивается дефицит АТФ, наиболее выраженный в нервной и мышечной тканях [2,7,10].

Окончательный диагноз был подтвержден методом полногеномного секвенирования, выявившим вариант гена ACSF3 с.1470G>C (p.Glu490Asp). Установление генетического дефекта позволило объяснить выявленный спектр органических кислот и особенности клинической картины заболевания.

Представленный клинический случай демонстрирует сложность диагностики органических ацидурий и подтверждает необходимость использования современных молекулярно-генетических методов исследования у детей с фармакорезистентной эпилепсией, задержкой психомоторного развития и двигательными нарушениями.

#### Выводы

1. Комбинированная малоновая и метилмалоновая ацидурия является редким наследственным заболеванием обмена

#### Литература

1. Alatabi Kh., Sumser K., Christopoulou M.E., Hug M.J., Tucci S. Dysregulated mitochondrial fission and neurodegeneration proteomic signature in ACSF3-deficient cells // *Biochimica et Biophysica Acta (BBA) - Molecular and Cell Biology of Lipids*. – 2025. – Vol. 1870, №2. – P. 159582.
2. Bowman C.E., Wolfgang M.J. Role of the malonyl-CoA synthetase ACSF3 in mitochondrial metabolism // *Advances in Biological Regulation*. – 2019. – Vol. 71. – P. 34–40.
3. Gragnaniello V., Galderisi A., Tucci S. et al. A Deep Clinical and Biochemical Characterization of a Patient With Combined Malonic and Methylmalonic Aciduria (CMAMMA) // *JIMD Reports*. – 2025. – Vol. 66, №6. – e70045.
4. Lee J.K., Oh A. Combined Malonic and Methylmalonic Aciduria Diagnosed by Recurrent and Severe Infections Mimicking a Primary Immunodeficiency Disease: A Case Report // *Journal of Korean Medical Science*. – 2023. – Vol. 38, №45. – e387.
5. Longo N., Frigeni M., Pasquali M. Carnitine transport and fatty acid oxidation // *Biochimica et Biophysica Acta – Molecular Cell Research*. – 2016. – Vol. 1863, №10. – P. 2422–2435.
6. Magoulas P.L., El-Hattab A.W. Systemic primary carnitine deficiency: an overview of clinical manifestations, diagnosis, and management // *Orphanet Journal of Rare Diseases*. – 2012. – Vol. 7. – P. 68.
7. Nowinski S.M., Solmonson A., Rusin S.F. et al. Mitochondrial fatty acid synthesis coordinates oxidative metabolism in mammalian mitochondria // *eLife*. – 2020. – Vol. 9. – e58041.
8. Stanley Ch.A. Carnitine Deficiency Disorders in Children // *Annals of the New York Academy of Sciences*. – 2009.
9. Tejero J., Lazure F., Gomes A.P. Methylmalonic acid in aging and disease // *Trends in Endocrinology and Metabolism*. – 2024. – Vol. 35, №3. – P. 188–200.
10. Zou L., Yang Y., Wang Z. et al. Lysine Malonylation and Its Links to Metabolism and Diseases // *Aging and Disease*. – 2023. – Vol. 14, №1. – P. 84–98.

2. Эпилептические приступы, грубая задержка психомоторного развития, двигательные нарушения и структурные изменения головного мозга могут являться ведущими клиническими проявлениями КМиММА.
3. Исследование органических кислот мочи методом жидкостной хроматографии с масс-спектрометрией позволяет выявить характерные метаболические нарушения и заподозрить наследственную болезнь обмена веществ.
4. Молекулярно-генетическое исследование методом полногеномного секвенирования является решающим этапом диагностики и позволяет подтвердить диагноз КМиММА.
5. Дети с фармакорезистентной эпилепсией, задержкой психомоторного развития и отягощенным семейным анамнезом, особенно рожденные от близкородственных браков, нуждаются в обязательном обследовании на наследственные метаболические заболевания.
6. Ранняя диагностика органических ацидурий способствует своевременному определению лечебной тактики, профилактике прогрессирования неврологического дефицита и улучшению прогноза заболевания.

# ЖУРНАЛ НЕВРОЛОГИИ И НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ

## JOURNAL OF NEUROLOGY AND NEUROSURGERY RESEARCH

**Editorial staff of the journals of [www.tadqiqot.uz](http://www.tadqiqot.uz)**  
Tadqiqot LLC the city of Tashkent,  
Amir Temur Street pr.1, House 2.  
Web: <http://www.tadqiqot.uz/>; Email: [info@tadqiqot.uz](mailto:info@tadqiqot.uz)  
Phone: (+998-94) 404-0000

**Контакт редакций журналов. [www.tadqiqot.uz](http://www.tadqiqot.uz)**  
ООО Тадqiqot город Ташкент,  
улица Амира Темура пр.1, дом-2.  
Web: <http://www.tadqiqot.uz/>; Email: [info@tadqiqot.uz](mailto:info@tadqiqot.uz)  
Тел: (+998-94) 404-0000