

Шнайдер Н.А.<sup>1</sup>, Дмитренко Д.В.<sup>1</sup>, Говорина Ю.Б.<sup>1</sup>, Кантимирова Е.А.<sup>1</sup>, Алексеева О.В.<sup>1</sup>,  
Молгачев А.А.<sup>2</sup>, Макаркин А.А.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ГБОУ ВПО «Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого» Минздрава России, Неврологический центр эпилептологии, нейрогенетики и исследования мозга Университетской клиники, Красноярск, Россия; <sup>2</sup>Лечебно-диагностический центр Международного института биологических систем им. С.М. Березина, Красноярск, Россия

<sup>1</sup>660022, Красноярск, ул. Партизана Железняка, 1; <sup>2</sup>660037, Красноярск, Коломенская, 26, корп. 3

## Поздняя диагностика синдрома «двойной коры» у 36-летней пациентки с резистентными атоническими приступами

Подкорковая ламинарная гетеротопия (синдром «двойной коры») является орфанным заболеванием, его частота в популяции составляет 1 на 200 тыс. Причина заболевания — мутация гена DCX (синонимы: DBCN, XLIS) на хромосоме Xq22.3-q23. Тип наследования — X-сцепленный доминантный. Правильная диагностика требует высокой квалификации невролога-эпилептолога и радиолога.

Представлен клинический случай поздней диагностики синдрома «двойной коры» у 36-летней пациентки с длительным анамнезом резистентных атонических приступов и умственной отсталостью.

**Ключевые слова:** эпилепсия; атонические приступы; дифференциальная диагностика; синдром двойной коры; подкорковая ламинарная гетеротопия.

**Контакты:** Наталья Алексеевна Шнайдер; [naschnaider@yandex.ru](mailto:naschnaider@yandex.ru)

**Для ссылки:** Шнайдер НА, Дмитренко ДВ, Говорина ЮБ и др. Поздняя диагностика синдрома «двойной коры» у 36-летней пациентки с резистентными атоническими приступами. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика.* 2015;7(3):40–45.

### *The late diagnosis of double cortex syndrome in a 36-year-old woman with resistant atonic seizures*

Shnayder N.A.<sup>1</sup>, Dmitrenko D.V.<sup>1</sup>, Govorina Yu.B.<sup>1</sup>, Kantimirova E.A.<sup>1</sup>, Alekseeva O.V.<sup>1</sup>, Molgachev A.A.<sup>2</sup>, Makarkin A.A.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Neurological Centre of Epileptology, Neurogenetics and Brain Research, University Clinic, Prof. V.F. Voino-Yasenetsky Krasnoyarsk State Medical University, Ministry of Health of Russia, Krasnoyarsk, Russia;

<sup>2</sup>Medical Diagnostic Centre, S.M. Berezin International Institute of Biological Systems, Krasnoyarsk, Russia

<sup>1</sup>1, Partisan Zheleznyak St., Krasnoyarsk 660022;

<sup>2</sup>26, Kolomenskaya St., Build. 3, Krasnoyarsk 660037

Subcortical laminar heterotopia (double cortex syndrome) is an orphan disease with an incidence of 1 to 200,000 people in the population. The cause of the disease is mutation of the gene DCX (synonyms: DBCN, XLIS) in chromosome Xq22.3-q23. The type of inheritance is X-linked dominant. Correct diagnosis requires a high degree of skills of a neurologist/epileptologist and a radiologist.

The paper describes a clinical case of the late diagnosis of double cortex syndrome in a 36-year-old woman with a long history of resistant atonic seizures and mental retardation.

**Keywords:** epilepsy; atonic seizures; differential diagnosis; double cortex syndrome; subcortical laminar heterotopia.

**Contact:** Natalia Alekseevna Shnayder; [naschnaider@yandex.ru](mailto:naschnaider@yandex.ru)

**For reference:** Shnayder NA, Dmitrenko DV, Govorina YuB, et al. The late diagnosis of double cortex syndrome in a 36-year-old woman with resistant atonic seizures. *Nevrology, Neiropsikhiatry, Psikhosomatiks.* 2015;7(3):40–45.

**DOI:** <http://dx.doi.org/10.14412/2074-2711-2015-3-40-45>

Неокортекс относительно недавно стал частью коры головного мозга. Эта структура хорошо изучена благодаря ее четкой организации в виде 6 отдельных нейрональных слоев, а также из-за нарушений развития при некоторых заболеваниях человека. В последние годы генетические исследования таких заболеваний и изучение мышинных мутаций, вызывающих дефекты образования слоев кортекса, позволили приблизиться к пониманию молекулярных механизмов, предопределяющих развитие неокортекса. Показано, что формирование коры головного мозга является ре-

зультатом серии асинхронных во времени процессов, которые составляют три основные стадии: пролиферация недифференцированных клеток; миграция нейробластов; клеточная дифференцировка [1]. Нарушение этих процессов в результате генетических дефектов и/или воздействия факторов внешней среды в эмбриональном периоде обычно приводит к порокам развития коры головного мозга. Кортикальные дисплазии — группа разнообразных аномалий развития неокортекса, сопровождающихся неврологическим дефицитом, который зависит от локализации и объема

поражения, и часто дебютируют с эпилептических приступов [2–7]. Наиболее распространенные кортикальные дисплазии: фокальная; пахигирия; голопрозэнцефалия; шизэнцефалия; нейронные гетеротопии.

По данным литературы, в 5–25% случаев эпилепсии у детей выявляются нейронные гетеротопии [8]. Это нарушения нейрональной миграции с образованием эктопированных участков нодулярной или ламинарной формы в больших полушариях головного мозга. В настоящее время описаны следующие варианты гетеротопии [9, 10]: субэпендимальная нодулярная (узелковая); изолированная (одиночная); ленточная (слоистая, ламинарная).

Для ленточной (ламинарной) гетеротопии (OMIM 300067) характерно скопление гетеротопированных нейронов в глубоких и субкортикальных отделах головного мозга параллельно коре. Данный вариант гетеротопии получил название синдрома «двойной коры». Это наиболее редкая генетически детерминированная аномалия развития ЦНС из группы церебральных гетеротопий, которая возникает вследствие мутации гена *DCX* (синонимы: *DBCN*, *XLIS*) на хромосоме Xq22.3-q23 (рис. 1). Установлено, что ген *DCX* насчитывает более 100 кб ДНК и содержит 9 экзонов с 6 кодирующими экзонами. Экспрессия гена *DCX* в коре головного мозга человека резко повышается при сроке гестации 21 нед. Ген *DCX* связан с продукцией аномального белка даблкортина (молекулярная масса 40 кДа), что приводит к образованию характерных субкортикальных полос нейрональных гетеротопий [2, 6, 11], в результате создается иллюзия дублирования коры — «двойной коры». Тип наследования — X-сцепленный доминантный. Гетерозиготные носительницы (женщины) мутации гена *DCX* имеют фенотип преимущественно передней билатеральной «двойной коры», а гемизиготные носители (мужчины) — лиссэнцефалию.

Подкорковая ламинарная гетеротопия (синдром «двойной коры») впервые описана Н. Jakob в 1936 г., в дальнейшем ее наблюдали S. Ricci и A. Palmi у больных с эпилептическими синдромами [12–14]. Морфологические изменения при этом синдроме характеризуются криволинейными лентами серого вещества, разделенными с конвексальной корой больших полушарий головного мозга «прослойкой» белого вещества; гетеротопия может быть односторонней (унилатеральной) или двусторонней (билатеральной), возможны регионарные различия в толщине полосы, вероятно, связанные с генотипом; поверхность коры — нормальная или пахигиричная (комбинированная СВН-пахигирия), вышележащая конвексальная кора может быть нормальной, за исключением случаев СВН-пахигии. В клинической картине наиболее часто наблюдаются задержка психомоторного развития, фармакорезистентная эпилепсия с преобладанием фокальных/атонических приступов и дебютом припадков преимущественно после 5 лет (могут также встречаться инфантильные спазмы в анамнезе), фокальной или диффузной эпилептиформной активностью на электроэнцефалограмме (ЭЭГ). У женщин заболевание протекает «мягче», чем у мужчин, степень его тяжести может варьироваться от легкой и умеренной до выраженной. У мужчин этот синдром встречается крайне редко (казуистические случаи), как правило, имеет тяжелое течение, в ряде случаев с летальным исходом. Тип эпилептических приступов variabelен, включая комплексные фокальные приступы с вторичной генерализацией,

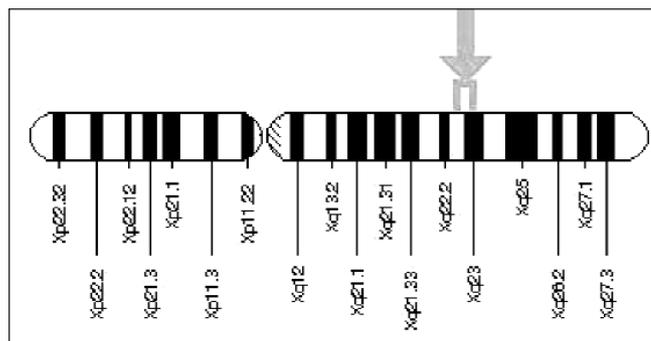


Рис. 1. Молекулярная локализация гена *DCX* на длинном плече хромосомы X между позициями 22.3 и 23 [<http://ghr.nlm.nih.gov/gene/DCX>]

зацией, атонические приступы, атипичную абсансную эпилепсию с фокальным (регионарным) началом. Лечение синдрома симптоматическое, основным является противосудорожная терапия [8, 13].

Представляем собственное клиническое наблюдение поздней диагностики синдрома «двойной коры» у 36-летней пациентки.

**Пациентка К., 1978 г. рождения, впервые обратилась за медицинской помощью к неврологу-эпилептологу неврологического центра эпилептологии, нейрогенетики и исследования мозга Университетской клиники Красноярского государственного медицинского университета им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого (НЦ УК) в июне 2014 г. с жалобами на приступы внезапной мышечной слабости с мгновенным падением и утратой сознания, повторными травмами мягких тканей и термическими ожогами туловища и конечностей, которые получает при падениях. Эпилептические приступы протекают периодически в течение многих лет, резистентны к моно- и политерапии традиционными противосудорожными препаратами (ПЭП). Перед приступом пациентка иногда успевает сообщить о нарушении равновесия, возможно, из-за пароксизмальной мышечной слабости, хотя в связи с дефектом интеллектуального развития четко описать и дифференцировать свои ощущения не может.**

Родилась от первой беременности, первых родов, возраст матери — 21 год. Течение беременности без особенностей, роды срочные при сроке гестации 39–40 нед крупным плодом (длина тела 57 см, масса 4100 г). Прикладывание к груди и грудное вскармливание — со 2-х суток, сосала активно, но в возрасте 2 мес переведена на искусственное вскармливание в связи с гипогалактией у матери. В 3 мес инфицирована *St. aureus*, отмечалось генерализованное поражение кожи туловища. Одна, без матери, была госпитализирована в детский инфекционный стационар. Выписана с присоединением внутрибольничной острой респираторной вирусной инфекции (ОРВИ). В последующем часто болела ОРВИ, прививки — по индивидуальному графику. Незначительно отставала в психомоторном и речевом развитии от сверстников. В 3 года пошла в детский сад, отмечались трудности с координацией движений, локомоцией во время танцев, страдала мелкая моторика пальцев рук. В 7 лет пошла в школу, окончила 3 класса, испытывала значительные трудности в освоении точных предметов, особенно математики, не могла пересказать текст, хотя скорость чтения была высокой. С трудом окончила 3 класса, после чего была переведена в класс коррекции 7-го вида, после при-

## КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

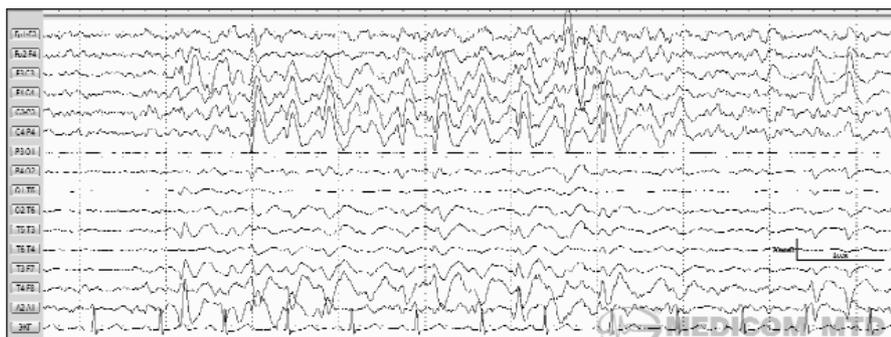


Рис. 2. ЭЭГ пациентки К., 36 лет. Пароксизмальная активность в состоянии пассивного бодрствования

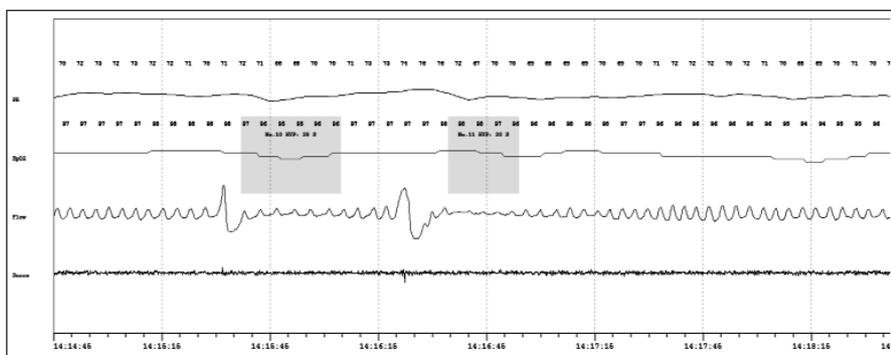


Рис. 3. Респираторный мониторинг дневного сна у той же пациентки (описание в тексте)

соединения эпилептических приступов с падениями и травматизацией рекомендовано домашнее обучение. По назначению врача-психиатра по месту жительства по поводу «эпилептической болезни», «криптогенной эпилепсии с генерализованными тонико-клоническими приступами» получала смесь Серейского, в последние годы принимала нерациональную комбинацию ПЭП: карбамазепин утром 400 мг, в обед 200 мг, вечером 400 мг (суточная доза 1000 мг) и бензонал (бензобарбитал) 100 мг утром и 100 мг в обед (суточная доза 200 мг). Нарушен циркадианный ритм сна и бодрствования: ложится спать за полночь, утром долго спит (зачастую до полудня). По данным вы-

сти — марлевая повязка над термическими ожогами 2-й степени, полученными за несколько дней до консультации во время падения (в этот момент пила горячий чай). Подкожная гематома в области верхней трети левой голени по задней поверхности (размером до 3 см) — также следствие падения.

Исследование черепно-мозговых нервов: обоняние сохранено, фотореакции живые, без асимметрии сторон, установочный горизонтальный крупноразмашистый нистагм при взорах в стороны, расстройств чувствительности на лице не выявлено, мимическая мускулатура интактна, голос тихий с носовым оттенком (дисфония), негрубая дизартрия, нарушений

полненных по месту жительства и диспансеризации компьютерной томографии и низкопольной магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга видимой патологии не выявлено; результаты повторных рутинных ЭЭГ (длительность мониторинга фоновой записи — не более 5 мин) малоинформативны, содержат артефакты. Консультация психиатра: олигофрения 3-й степени, выраженные нарушения обучаемости.

При первичном обращении в НЦ УК: состояние 1-й степени тяжести, пациентка в сознании, заторможена. Мышление торпидное, словарный запас обеднен, интеллект снижен, понимание команд во время исследования неврологического статуса нарушено, часто команды не выполняет даже после предъявления повторно и по подобию. Лицевая дизморфия гипофизарного типа (увеличенные надбровные дуги, макроглоссия, макростомия, макрогнатия). На коже конечностей и туловища — множественные келоидные рубцы разного размера после термических ожогов, которые пациентка получала при падениях во время эпилептических приступов. На II–IV пальцах левой кисти — марлевая повязка над термическими ожогами 2-й степени, полученными за несколько дней до консультации во время падения (в этот момент пила горячий чай). Подкожная гематома в области верхней трети левой голени по задней поверхности (размером до 3 см) — также следствие падения.

Статистика сна по данным множественного теста латентности ко сну у пациентки К.

Стадия сна	Статистика сна			
	сессия 1 % от ОВА	сессия 2 % от ОВА	сессия 3 % от ОВА	сессия 4 % от ОВА
	R 0,00% N1 7,44% N2 17,36% U 0,00% W 75,21%	N1 31,03% N2 37,93% U 0,00% W 31,03%	R 0,00% N1 16,26% N2 12,20% N3 0,00% U 0,00% W 71,54%	R 0,00% N1 17,36% N2 11,57% U 0,00% W 71,07%
Латентность к N1, 2, мин	1	3	5	7
Число пробуждений за время сна	1	0	2	0

глотания нет. Двигательная сфера: негрубая диффузная мышечная гипотония, мышечная сила сохранена, без асимметрии сторон, нарушение осанки (опущено правое плечо, кифосколиоз позвоночника), негрубый перекос костей таза, сухожильные и периостальные рефлексы незначительно снижены, без асимметрии. Негрубая статико-динамическая атаксия. Менингеальных знаков нет. Оценка расстройств чувствительности затруднена из-за недопонимания пациенткой задания. Тазовые функции контролирует.

Результаты комплексного обследования: по данным 3-часового дневного видео-ЭЭГ-мониторинга альфа-ритм не регистрировался; бета-ритм доминировал по всей конвексимальной поверхности головного мозга, амплитудой до 30 мкВ, без клинически значимой межполушарной асимметрии; медленно-волновая активность представлена в виде одиночных и групп волн тета-диапазона с акцентом по лобным отведениям, амплитудой до 50 мкВ, без клинически значимой межполушарной асимметрии; на этом фоне регистрировались диффузные всплески в виде комплексов острая-медленная волна 2–2,5 Гц, амплитудой до 100–150 мкВ, с фокальным и амплитудным преобладанием по лобно-височным отведениям левого полушария головного мозга (рис. 2). Реакция на открывание/закрывание глаз торпидная. Ритмическая фотостимуляция: реакции усвоения ритма не зарегистрировано; учащения описанной диффузной активности по сравнению с фоном не отмечено. Проба на гипервентиляцию (3 мин): диффузное нарастание дезорганизации корковой ритмики; учащения описанной в фоновой ЭЭГ диффузной пароксизмальной активности не выявлено. После гипервентиляции восстановление корковой ритмики до уровня фона замедленное. Наблюдалось быстрое засыпание после окончания проведения функциональных проб, регистрировались всплески синхронизированных бета-1-колебаний по центральным отведениям, продолжительностью до 0,5 с (рудиментарные «веретена сна»), другие компоненты сна не визуализировались. Регистрировались диффузные продолженные комплексы острая-медленная волна 2–2,5 Гц, амплитудой до 150 мкВ, с фокальным и амплитудным преобладанием по лобно-височным отведениям левого полушария головного мозга (без нарастания по амплитуде, частоте и топике по сравнению с периодом пассивного бодрствования). Заключение: выраженные общезамозговые изменения биоэлектрической активности головного мозга; реактивность конвексимальной коры на афферентные раздражители торпидная; в состоянии пассивного бодрствования и поверхностного сна – устойчивая диффузная эпилептиформная активность с акцентом (фокусом) в лобно-височной области левого полушария головного мозга; при анализе синхронной видеозаписи эпизоды двигательной активности не сопровождалась пароксизмальными изменениями корковой ритмики.

По данным респираторного мониторинга (рис. 3) и проведенного параллельно дневного видео-ЭЭГ-мониторинга зарегистрировано 3 эпизода апноэ с максимальной продолжительностью 28 с, 8 эпизодов гипопноэ с максимальной продолжительностью 36 с. Индекс апноэ/гипопноэ составил 2,8 в час (норма до 5 в час). Средняя сатурация нормальная – 96% (норма 94–98%), минимальная сатурация – 86% (норма 90–98%). Индекс десатурации – 2,8 в час. Средняя частота сердечных сокращений (ЧСС) во время сна – 72 в минуту, минимальная ЧСС – 65 в минуту, максимальная ЧСС – 80 в минуту. Индекс храпа – 1,8%. Заключение: индекс дыхательных нарушений в пределах нормы, но учитывая длительность эпизодов гипопноэ

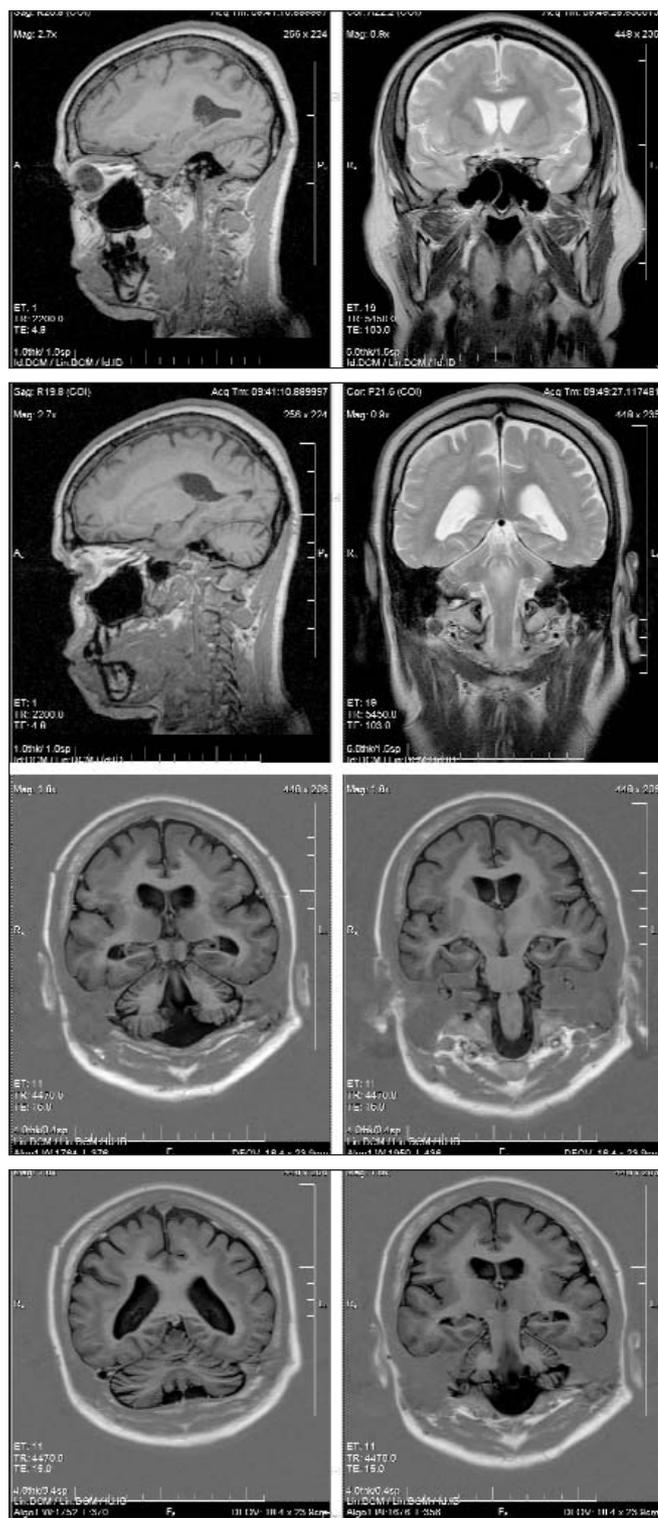
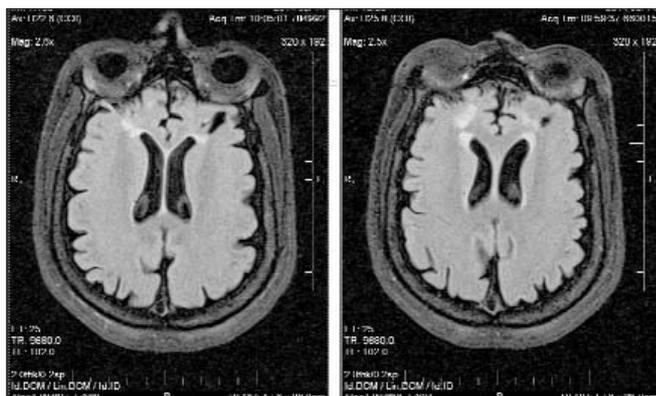


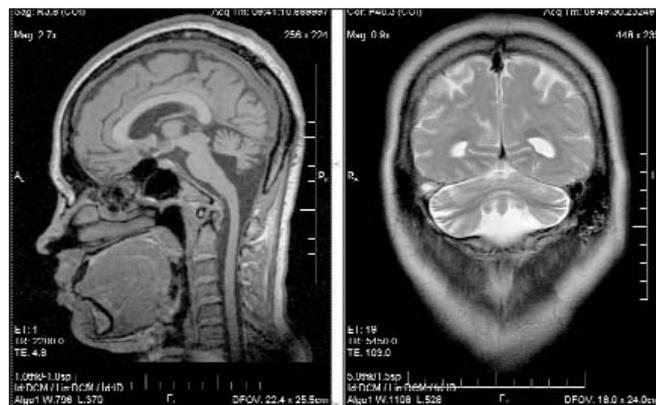
Рис. 4. МРТ головного мозга той же пациентки. Картина синдрома «двойной коры» (описание в тексте)

до 36 с рекомендовано проведение респираторного мониторинга во время ночного сна (не менее 8 ч).

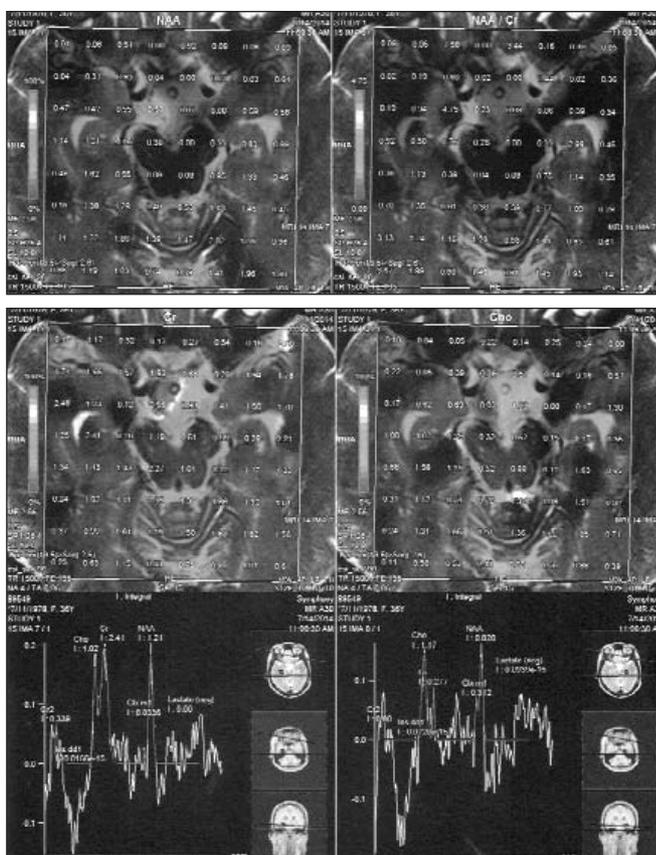
По данным множественного теста латентности ко сну за 4 сессии исследования REM-сон не регистрировался, отмечено снижение латентности ко сну. Сон представлен поверхностными стадиями (см. таблицу). Заключение: данных, ука-



**Рис. 5.** МРТ головного мозга той же пациентки. Картина посттравматических изменений вещества лобных долей больших полушарий головного мозга вследствие повторных падений и травм во время атонических приступов (описание в тексте)



**Рис. 6.** МРТ головного мозга той же пациентки. Картина гипоплазии каудальных отделов червя мозжечка (описание в тексте)



**Рис. 7.** МР-спектроскопия гиппокампов той же пациентки зывающих на нарколепсию, в момент настоящего исследования не получено, более вероятно вторичная гиперсомния на фоне длительного приема ПЭП из группы барбитуратов.

Терапевтический лекарственный мониторинг: концентрации карбамазепина и фенобарбитала в крови — в пределах референсного диапазона: 9,0 и 21 мкг/мл соответственно.

По данным высокопольной МРТ (1,5 Тл, шаг сканирования — 0,8 мм, по протоколу «Эпилепсия», исследование выполнено в Лечебно-диагностическом центре Международного института биологических систем им. С.М. Березина): срединные

структуры не смещены; в больших полушариях головного мозга симметрично, параллельно наружной стенке бокового желудочка, определяется протяженная зона лентовидной формы, по структуре и сигнальным характеристикам идентичная серому веществу, отделенная от коры и стенки желудочка слоем белого вещества (рис. 4). В базальных отделах обеих лобных долей, в полюсах обеих височных долей, интрасубкортикально визуализируются участки кистозно-атрофических, глиозных изменений неправильной формы, с четкими контурами, с зонами отложений гемосидерина (посттравматического характера), размером до 3,4x1,5 см (рис. 5). Боковые желудочки мозга обычных размеров, III и IV желудочки не изменены. Гипоталамическая, хиазмальная области без особенностей, ткань гипофиза имеет обычный сигнал. Значительное расширение и углубление борозд гемисфер мозжечка, гипоплазия каудальной трети червя мозжечка, большая цистерна мозга расширена, широко сообщается с выходным отделом IV желудочка (рис. 6). Гиппокампы несимметричны, объем левого гиппокампа несколько уменьшен, архитектура его не нарушена. При МР-спектроскопии области гиппокампов отмечается снижение уровня N-ацетиласпартата и креатинина в передних отделах левого гиппокампа (рис. 7). Заключение: МР-картина ламинарной гетеротопии серого вещества (синдром «двойной коры»). Обширные посттравматические кистозно-атрофические, глиозные изменения в лобных долях и полюсах височных долей. Гипоплазия каудальной трети и миндалин мозжечка с признаками церебеллярной атрофии. Уменьшение объема левого гиппокампа с признаками нейрональной дисфункции и снижением интенсивности энергетического обмена в передних отделах.

Таким образом, по данным комплексного обследования у 36-летней пациентки с резистентными изолированными атоническими приступами, дебютировавшими в возрасте 7 лет и сопровождавшимися нарушениями обучаемости и интеллекта, впервые диагностирован врожденный порок развития ЦНС — ламинарная гетеротопия серого вещества (синдром «двойной коры») в сочетании с гипоплазией каудальной трети червя мозжечка.

Клинический диагноз: симптоматическая эпилепсия с частыми (до ежедневных) генерализованными атоническими приступами с падениями и травмами (подкожными гематомами, повторными ожогами кожи туловища и конечностей), труднокурабельная, резистентная на фоне нерациональной по-

литературы ПЭП (карбамазепин 1000 мг/сут + бензобарбитал 200 мг/сут). Врожденный порок развития головного мозга: билатеральная подкорковая ламинарная гетеротопия (синдром «двойной коры»), гипоплазия каудальной трети и миндалин мозжечка с признаками церебеллярной атрофии. Нарушение интеллекта (олигофрения 3-й степени, выраженные нарушения обучаемости). Лицевая дизморфия (макростомия, макроглоссия, макрогнатия, увеличенные надбровные дуги). Группа риска синдрома апноэ/гипопноэ сна.

Осложнения: обширные посттравматические кистозно-глиозно-атрофические изменения в лобных долях и полюсах височных долей на фоне повторных закрытых черепно-мозговых травм вследствие атонических приступов. Мезиальный темпоральный склероз с уменьшением объема левого гиппокампа с признаками нейрональной дисфункции и снижением интенсивности энергетического обмена в передних его отделах. Термические ожоги 2-й степени концевых фаланг II–IV пальцев левой кисти, стадия эпителизации. Множественные постожоговые келоидные рубцы на коже туловища и конечностей. Подкожная посттравматическая гематома мягких тканей в области верхней трети левого бедра по задней поверхности, стадия обратного развития.

Антиконвульсант-индуцированные нежелательные лекарственные явления: вторичная гиперсомния на фоне длительного приема барбитуратов со снижением латентности ко сну и нарушением стадийности сна.

Пациентке была рекомендована коррекция противоэpileптической терапии, решается вопрос о паллиативном нейро-

хирургическом лечении резистентной симптоматической эпилепсии с целью снижения риска повторной травматизации — фронтальная резекция может обеспечить облегчение приступов.

Таким образом, по данным Управления редких заболеваний (ORD) Национального института здоровья (НИH) США, подкорковая ламинарная гетеротопия является орфанным заболеванием, ее частота в популяции — 1 на 200 тыс. Правильная диагностика требует высокой квалификации невролога-эпилептолога и радиолога из-за сходства гетеротопии с другими массами в головном мозге. Комплексный подход к дифференциальной диагностике резистентной эпилепсии с изолированными атоническими приступами у 36-летней пациентки, включение в арсенал невролога-эпилептолога НЦ УК современных высокоинформативных лабораторных и инструментальных методик, междисциплинарное обсуждение диагноза и тактики ведения пациентки с привлечением смежных специалистов (невролога-эпилептолога, психиатра, клинического нейрофизиолога, сомнолога, радиолога, нейрохирурга) способствовали значительному улучшению качества лечебно-диагностической помощи. Данный клинический случай подчеркивает необходимость соблюдения в работе врача невролога-эпилептолога следующих принципов: корректная синдромологическая диагностика эпилептических приступов, пролонгированный видео-ЭЭГ-мониторинг, высокопольная МРТ по протоколу диагностики эпилепсии. Все это позволяет своевременно уточнить наличие фоновой патологии и тактику ведения пациента.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Tassi L, Colombo N, Garbelli R, et al. Focal cortical dysplasia: neuropathological subtypes, EEG, neuroimaging and surgical outcome. *Brain*. 2002 Aug;125(Pt 8):1719-32.
2. Шестова ЕП, Евтушенко СК, Омеляненко АА и др. Эпилептический синдром и генерализованные мальформации головного мозга. Международный неврологический журнал. 2013;60(6):165-8. [Shestova EP, Evtushenko SK, Omel'yanenko AA, et al. The epileptic syndrome and a generalized malformation of the brain. *Mezhdunarodnyi neurologicheskii zhurnal*. 2013;60(6):165-8. (In Russ.)].
3. Шнайдер НА, Дмитренко ДВ, Батухтин ЕН, Молгачев АА. Современные методы нейровизуализации в диагностике эпилепсии. Красноярск; 2007. 102 с. [Shnaider NA, Dmitrenko DV, Batukhtin EN, Molgachev AA. *Sovremennye metody neurovizualizatsii v diagnostike epilepsii* [Modern neuroimaging techniques in the diagnosis of epilepsy]. Krasnoyarsk; 2007. 102 p.]
4. Шнайдер НА, Шаповалова ЕА, Дмитренко ДВ и др. Эпидемиология детской эпилепсии. Сибирское медицинское обозрение. 2012;74(2):44-50. [Shnaider NA, Shapovalova EA, Dmitrenko DV, et al. Epidemiology of childhood epilepsy. *Sibirskoe meditsinskoe obozrenie*. 2012;74(2):44-50. (In Russ.)].
5. Barkovich AJ, Kuzniecky RI. Neuroimaging of focal malformations of cortical development. *J Clin Neurophysiol*. 1996 Nov;13(6):481-94.
6. Foldvary-Schaefer N, Bautista J, Andermann F, et al. Focal malformations of cortical development. *Neurology*. 2004 Mar 23;62(6 Suppl 3):S14-9.
7. Gordon N. Epilepsy and disorders of neuronal migration. Part I: Introduction. *Dev Med Child Neurol*. 1996 Nov;38(11):1053-7.
8. Алиханов АА. Нейрорадиологическая модель различных вариантов нарушения нейронной миграции. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2004;(10):81-5. [Alikhanov AA. Neurological model of different variants of the disorders of neural migration. *Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova*. 2004;(10):81-5. (In Russ.)].
9. Couillard-Despres S, Winkler J, Uyanik G, Aigner L. Molecular mechanisms of neuronal migration disorders, quo vadis. *Curr Opin Neurol*. 2001 Dec;1(6):677-88.
10. Matsumoto N, Leventer RJ, Kuc JA, et al. Mutation analysis of the DCX gene and genotype/phenotype correlation in subcortical band heterotopia. *Eur J Hum Genet*. 2001 Jan;9(1):5-12.
11. Kato M, Dobyns WB. Lissencephaly and the molecular basis of neuronal migration. *Hum Mol Genet*. 2003 Apr 1;12 Spec No 1:R89-96.
12. Кистень ОВ, Евстигнеев ВВ, Мисюк НН, Антоненко АИ. Кортикальные дисплазии и эпилепсия. Миграционные нарушения. [Kisten' OV, Evstigneev VV, Misyuk NN, Antonenko AI. Cortical dysplasia and epilepsy. Migration violations.] <http://www.radiomed.ru/publications/gm-kortikalnye-displazii-i-epilepsiya-migratsionnye-narusheniya>
13. Barkovich AJ, Kuzniecky RI, Bollen AW, Grant PE. Focal transmantle dysplasia: A specific malformation of cortical development. *Neurology*. 1997 Oct;49(4):1148-52.
14. Palmieri A. Disorders of cortical development. *Curr Opin Neurol*. 2000 Apr;13(2):183-92.

Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами.