

ISSN 0031-403x (Print)  
ISSN 1990-2182 (Online)

# Педиатрия

Журнал имени Г.Н. Сперанского

2022/Том 101/№2



18+

# СОДЕРЖАНИЕ

## ПЕРЕДОВАЯ СТАТЬЯ

А.Ю. Щербина

Значение врожденных дефектов иммунитета в изучении эпидемиологии инфекционных и неинфекционных заболеваний человека ..... 8

A.Yu. Shcherbina

Significance of congenital immunity defects in the study of epidemiology of human infectious and noninfectious diseases

## ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

Р.Н. Храмова, Т.И. Елисеева, Е.В. Туш, Д.Ю. Овсянников, А.Б. Строганов, А.Е. Чухрова,  
А.М. Базаева, А.И. Халецкая, А.В. Прахов, К.С. Попов, О.В. Халецкая

Влияние абдоминального типа ожирения на параметры внешнего дыхания у детей и подростков с бронхиальной астмой ..... 12

R.N. Khramova, T.I. Eliseeva, E.V. Tush, D.Yu. Ovsyannikov, A.B. Stroganov, A.E. Chukhrova,  
A.M. Bazaeva, A.I. Khaletskaya, A.V. Prakhov, K.S. Popov, O.V. Khaletskaya

The effect of abdominal obesity and external respiration function in children and adolescents with bronchial asthma

Е.В. Туш, А.Д. Юдина, Т.И. Елисеева, Д.Ю. Овсянников, Р.Н. Храмова, М.В. Богородицкая, Д.В. Баратынский,  
Н.Ю. Гераскина, М.С. Умяров, Е.А. Ерькина, А.Б. Строганов, О.В. Халецкая

Взаимосвязь обмена фосфатов и функции внешнего дыхания у детей и подростков с бронхиальной астмой ..... 18

E.V. Tush, A.D. Yudina, T.I. Eliseeva, D.Yu. Ovsyannikov, R.N. Khramova, M.V. Bogoroditskaya, D.V. Baratynskiy,

N.Yu. Geraskina, M.S. Umyarov, E.A. Erkina, A.B. Stroganov, O.V. Khaletskaya

The relationship between phosphate metabolism and external respiration function

in children and adolescents with bronchial asthma

Е.Е. Варламов, А.Н. Пампура

Значение оральных пищевых провокационных проб в ведении детей с атопическим дерматитом ..... 25

E.E. Varlamov, A.N. Pampura

The importance of oral food challenge testing in the management of children with atopic dermatitis

Е.Ю. Коновалова, А.Е. Лаврова, М.В. Преснякова

Клинические и гемостазиологические особенности цирроза печени аутоиммунной этиологии у детей ..... 31

E.Yu. Konovalova, A.E. Lavrova, M.V. Presnyakova

Clinical and hemostatic features of liver cirrhosis of autoimmune etiology in children

М.А. Казумян, И.Г. Козлов, А.В. Василенок, Е.Д. Теплякова, Т.П. Шкурат

Полиморфизм гена NOD2 у детей с рекуррентными респираторными инфекциями ..... 38

M.A. Kazumian, I.G. Kozlov, A.V. Vasilenok, E.D. Teplyakova, T.P. Shkurat

NOD2 gene polymorphism in children with recurrent respiratory infections

Л.Ф. Галимова, Д.И. Садыкова, Е.С. Сластникова, Д.И. Марапов, Н.Э. Гусева, Ч.Д. Халиуллина

Артериальная жесткость при семейной гиперхолестеринемии: есть ли риски в детском возрасте? ..... 44

L.F. Galimova, D.I. Sadykova, E.S. Slastnikova, D.I. Marapov, N.E. Guseva, Ch.D. Haliullina

Arterial stiffness in familial hypercholesterolemia: are there any risks in childhood?

Д.Б. Флоринский, П.А. Левин, А.В. Пшонкин, Д.В. Федорова, М.П. Калинина, А.В. Полетаев,

Е.А. Серегина, Н.С. Грачев, П.А. Жарков

Дефицит XII фактора у детей: коагулопатия или лабораторная находка? ..... 50

D.B. Florinsky, P.A. Levin, A.V. Pshonkin, D.V. Fedorova, M.P. Kalinina, A.V. Poletaev,

E.A. Seregina, N.S. Grachev, P.A. Zharkov

Factor XII deficiency in children: coagulopathy or laboratory finding?

## ОБЗОРЫ ЛИТЕРАТУРЫ

Д.В. Богданова, Ю.А. Родина, А.Ю. Щербина

Синдром иммунной дисрегуляции с гаплонедостаточностью CTLA4:  
особенности клинического и иммунологического фенотипа, подходы к лечению ..... 56

D.V. Bogdanova, Yu.A. Rodina, A.Yu. Shcherbina

Immune dysregulation syndrome with CTLA4 haploinsufficiency:  
clinical and immunological phenotype and therapeutic approaches

А.А. Галимова, С.С. Вязанкина, С.Г. Макарова, А.П. Фисенко, О.А. Ерешко, Н.Н. Мурашкин

Естественное течение аллергии и развитие толерантности к белкам коровьего молока ..... 64

A.A. Galimova, S.S. Vyazankina, S.G. Makarova, A.P. Fisenko, O.A. Ereshko, N.N. Murashkin

The natural course of allergy and the development of tolerance to cow's milk proteins

<i>Н.В. Минаева, Р.И. Исламова, К.В. Плахина</i>	<b>73</b>
<i>Грибковая сенсибилизация у пациентов с поллинозом .....</i>	
<i>N.V. Minaeva, R.I. Islamova, K.V. Plakhina</i>	
<i>Fungal sensitization in patients with hay fever</i>	
<i>Н.Б. Куприенко, Н.Н. Смирнова</i>	<b>78</b>
<i>Фенотипы генетически детерминированных форм ожирения .....</i>	
<i>N.B. Kuprienko, N.N. Smirnova</i>	
<i>Phenotypes of genetically determinated forms of obesity</i>	
<i>Ю.Г. Самойлова, Н.С. Денисов, Д.И. Кузьменко, Д.А. Кудлай, О.А. Олейник, Д.В. Подчиненова,</i>	
<i>Д.А. Сваровский, Д.А. Дьяков</i>	
<i>Роль факторов роста фибробластов 19, 21 и белка Klotho в развитии инсулинерезистентности и ожирения у детей .....</i>	<b>86</b>
<i>Yu.G. Samoilova, N.S. Denisov, D.I. Kuzmenko, D.A. Kudlay, O.A. Oleynik, D.V. Podchinenova,</i>	
<i>D.A. Svarovskiy, D.A. Dyakov</i>	
<i>The role of fibroblast growth factors 19, 21 and the Klotho protein in the development</i>	
<i>of insulin resistance and obesity in children</i>	
<i>С.Н. Зоркин, А.С. Гурская, Р.Р. Баязитов, С.А. Борисова, С.А. Карпачев, Д.С. Шахновский,</i>	
<i>Б.Н. Уваров, А.Т. Галузинская, О.Д. Никулин</i>	<b>92</b>
<i>Предикторы эффективности лечения пузырно-мочеточникового рефлюкса у детей .....</i>	
<i>S.N. Zorkin, A.S. Gurskaya, R.R. Baazitov, S.A. Borisova, S.A. Karpachev, D.S. Shakhnovskiy,</i>	
<i>B.N. Uvarov, A.T. Galuzinskaya, O.D. Nikulin</i>	
<i>Predictors of the effectiveness of treatment of vesicoureteral reflux in children</i>	
<i>Т.Н. Самаль, С.Е. Украинцев</i>	<b>96</b>
<i>Внебольничная пневмония у детей: работа над ошибками.....</i>	
<i>T.N. Samal, S.E. Ukraintsev</i>	
<i>Community-acquired pneumonia in children: correcting mistakes</i>	
<i>Т.Э. Боровик, М.В. Фомина, С.П. Яцык, Н.Г. Звонкова, Т.В. Бушуева, Е.А. Рославцева, А.А. Гусев,</i>	
<i>Т.В. Казюкова, А.П. Фисенко, В.А. Скворцова, В.В. Сытьков</i>	
<i>Оценка нутритивного статуса и рисков развития недостаточности питания у детей</i>	
<i>в стационаре хирургического профиля .....</i>	<b>103</b>
<i>T.E. Borovik, M.V. Fomina, S.P. Yatsyk, N.G. Zvonkova, T.V. Bushueva, E.A. Roslavtseva, A.A. Gusev,</i>	
<i>T.V. Kazukova, A.P. Fisenko, V.A. Skvortsova, V.V. Sytkov</i>	
<i>Assessment of nutritional status and risks of the development of malnutrition in children in the surgical hospital</i>	
<b>ЗАМЕТКИ ИЗ ПРАКТИКИ</b>	
<i>Г.Б. Мовсисян, А.А. Роппельт, Д.В. Юхачева, А.Ю. Щербина, Н.С. Сметанина, К.В. Савостьянов,</i>	
<i>Л.А. Пак, А.А. Пушкин, Н.Н. Мазанова, Р.В. Пономарев, Е.А. Лукина</i>	
<i>Редкое наблюдение реакции гиперчувствительности на препараты для ферментной заместительной терапии</i>	
<i>у ребенка с болезнью Гоше 3-го типа .....</i>	<b>113</b>
<i>G.B. Movsisyan, A.A. Roppelt, D.V. Yukhacheva, A.Yu. Shcherbina, N.C. Smetanina, K.V. Savostyanov,</i>	
<i>L.A. Pak, A.A. Pushkin, N.N. Mazanova, R.V. Ponomarev, E.A. Lukina</i>	
<i>A rare case of hypersensitivity reaction to enzyme replacement therapy in a child with type 3 Gaucher disease</i>	
<i>А.А. Роппельт, Д.В. Юхачева, П.Е. Дьяконов, И.Г. Хамин, Г.Б. Мовсисян, И.С. Тебиева,</i>	
<i>М.В. Бурнацева, Р.А. Зинченко, Н.С. Сметанина, А.Ю. Щербина</i>	
<i>Быстрая десенсибилизирующая терапия препаратом имиглюцераза у пациента</i>	
<i>с анафилактической реакцией на него на фоне болезни Гоше .....</i>	<b>121</b>
<i>A.A. Roppelt, D.V. Yukhacheva, P.E. D'yakonov, I.G. Hamin, G.B. Movsisyan, I.S. Tebiava,</i>	
<i>M.V. Burnatseva, R.A. Zinchenko, N.S. Smetanina, A.Yu. Shcherbina</i>	
<i>Rapid densitization therapy with imiglucerase in a patient with an anaphilactic reaction</i>	
<i>to it against the background of Gaucher disease</i>	
<i>А.Н. Пампура, Е.И. Коутун, О.В. Барабанова, С.Б. Зимин, И.П. Витковская, А.П. Геворгян, Д.А. Морозов</i>	
<i>Абдоминальная атака в дебюте наследственного ангиоотека у девушки с первичной дисменореей</i>	
<i>на фоне терапии комбинированными оральными контрацептивами .....</i>	<b>128</b>
<i>A.N. Pampura, E.I. Kovtun, O.V. Barabanova, S.B. Zimin, I.P. Vitkovskaya, A.P. Gevorgyan, D.A. Morozov</i>	
<i>Abdominal attack at the onset of hereditary angioedema in adolescent girls</i>	
<i>with primary dysmenorrhea during combined oral contraceptive therapy</i>	
<i>А.Я. Аведова, Н.Ю. Кан, А.С. Астафьев, О.М. Лаба, Д.Е. Першин, Д.В. Юхачева, А.Ю. Щербина</i>	
<i>Дефект иммунитета при мукополисахаридозе I типа: клиническое наблюдение и обзор литературы .....</i>	<b>133</b>
<i>A.Ya. Avedova, N.Yu. Kan, A.S. Astafiev, O.M. Laba, D.E. Pershin, D.V. Yukhacheva, A.Yu. Shcherbina</i>	
<i>Immune defect in mucopolysaccharidosis type I: clinical case and literature review</i>	

И.В. Кондратенко, С.С. Вахлярская, Ю.В. Тихонович, Е.С. Демина, И.Г. Воронцова, Е.А. Путилина, Е.Е. Петряйкина, А.Н. Тюльпаков Инсулинов зависимый сахарный диабет у ребенка раннего возраста в структуре моногенного синдрома иммунной дисрегуляции (дефицита LRBA) .....	140
I.V. Kondratenko, S.S. Vakhlyarskaya, Y.V. Tikhonovich, E.S. Demina, I.G. Vorontsova, E.A. Putilina, E.E. Petryaykina, A.N. Tiulpakov Insulindependent diabetes mellitus in a young child in the structure of monogenic immune dysregulation syndrome (LRBA deficiency)	
C.C. Вахлярская, И.В. Кондратенко Синдром Якобсена: обзор литературы и описание клинического наблюдения .....	147
S.S. Vakhlyarskaya, I.V. Kondratenko Jacobsen syndrome: literature review and case report	
И.С. Тебиеева, Л.А. Мерденова, З.К. Гетоева, И.Ш. Джелиев, Ю.В. Габисова, М.Ю. Джаджиева, С.О. Кусова, С.В. Турьиева, Р.А. Зинченко Случай диагностики синдрома сиреномелии в РСО – Алания: опыт, проблемы и трудности в диагностике .....	153
I.S. Tebieva, L.A. Merdanova, Z.K. Getoeva, I.Sh. Dzheliev, Yu.V. Gabisova, M.Yu. Dzhadzhieva, S.O. Kusova, S.V. Turiyeva, R.A. Zinchenko Case of diagnosis of sirenomelia syndrome in North Ossetia – Alania: experience, problems and difficulties in diagnosis	
Д.В. Осипова, Т.В. Маркова, Г.Н. Матющенко, Е.А. Алексеева, В.В. Стрельников, Е.Л. Дадали Клинико-генетические характеристики первого российского пациента с синдромом Бира–Стивенсона, обусловленного мутацией в гене FGFR2 .....	158
D.V. Osipova, T.V. Markova, G.N. Matyushchenko, E.A. Alexeeva, V.V. Strelnikov, E.L. Dadali Clinical and genetic characteristics of the first Russian patient with Beer–Stevenson syndrome caused by a mutation in the FGFR2 gene	
М.А. Карпенко, Д.Ю. Овсянников, М.А. Жесткова, Е.М. Габлия, В.Э. Чекашкина, О.Г. Малышев, И.В. Данелян, Е.А. Трошинина, А.Д. Овсянников, Е.А. Дегтярева Клиническое наблюдение пациента с нейроэндокринной клеточной гиперплазией младенцев, пребывающего на длительной домашней кислородотерапии .....	164
M.A. Karpenko, D.Yu. Ovsyannikov, M.A. Zhestkova, E.M. Gabliya, V.E. Chekashkina, O.G. Malyshev, I.V. Danelyan, E.A. Troshnina, A.D. Ovsyannikov, E.A. Degtyareva Clinical case of a patient with neuroendocrine cell hyperplasia of infancy, who is on long-term oxygen therapy at home	
М.А. Ромашин, Н.Б. Гусева, С.С. Никитин Особенности течения инфекции мочевых путей у ребенка с нейрогенным мочевым пузырем на фоне COVID-19 .....	168
M.A. Romashin, N.B. Guseva, S.S. Nikitin Characteristic features of the course of urinary tract infection in a child with neurogenic bladder against the background of COVID-19	
С.С. Никитин, Н.Б. Гусева, И.Г. Гольденберг, А.В. Тимонина К вопросу о дифференциальной диагностике причин мезаденитов: клиническое наблюдение абдоминальной формы туляремии у подростка .....	174
S.S. Nikitin, N.B. Guseva, I.G. Goldenberg, A.V. Timonina On the issue of differential diagnosis of the causes of mesadenitis: clinical case of the abdominal form of tularemia in a teenager	
И.М. Демьянова, Д.А. Вшивков, Т.Е. Таранушенко, Т.В. Кустова, Н.А. Коньков, М.Ф. Шароглазов Наследственная мотосенсорная невропатия I типа (болезнь Шарко–Мари–Тута, тип I A): клиническое наблюдение раннего дебюта заболевания .....	176
I.M. Demyanova, D.A. Vshivkov, T.E. Tarانushenko, T.V. Kustova, N.A. Konkov, M.F. Sharoglazov Hereditary motosensory neuropathy type I (Charcot–Marie–Tooth disease, type I A): a clinical case of an early onset of the disease	
С.М. Батаев, Ф.Б. Ампар, Р.С. Молотов, А.Б. Чашухина, А.С. Батаев, Л.Д. Григорян Тромбоз верхней брыжеечной и бедренной артерий у ребенка с магнитными инородными телами.....	181
S.M. Bataev, F.B. Ampar, R.S. Molotov, A.B. Chashchukhina, A.S. Bataev, L.D. Grigoryan Thrombosis of the superior mesenteric and femoral arteries in a child with magnetic foreign bodies	