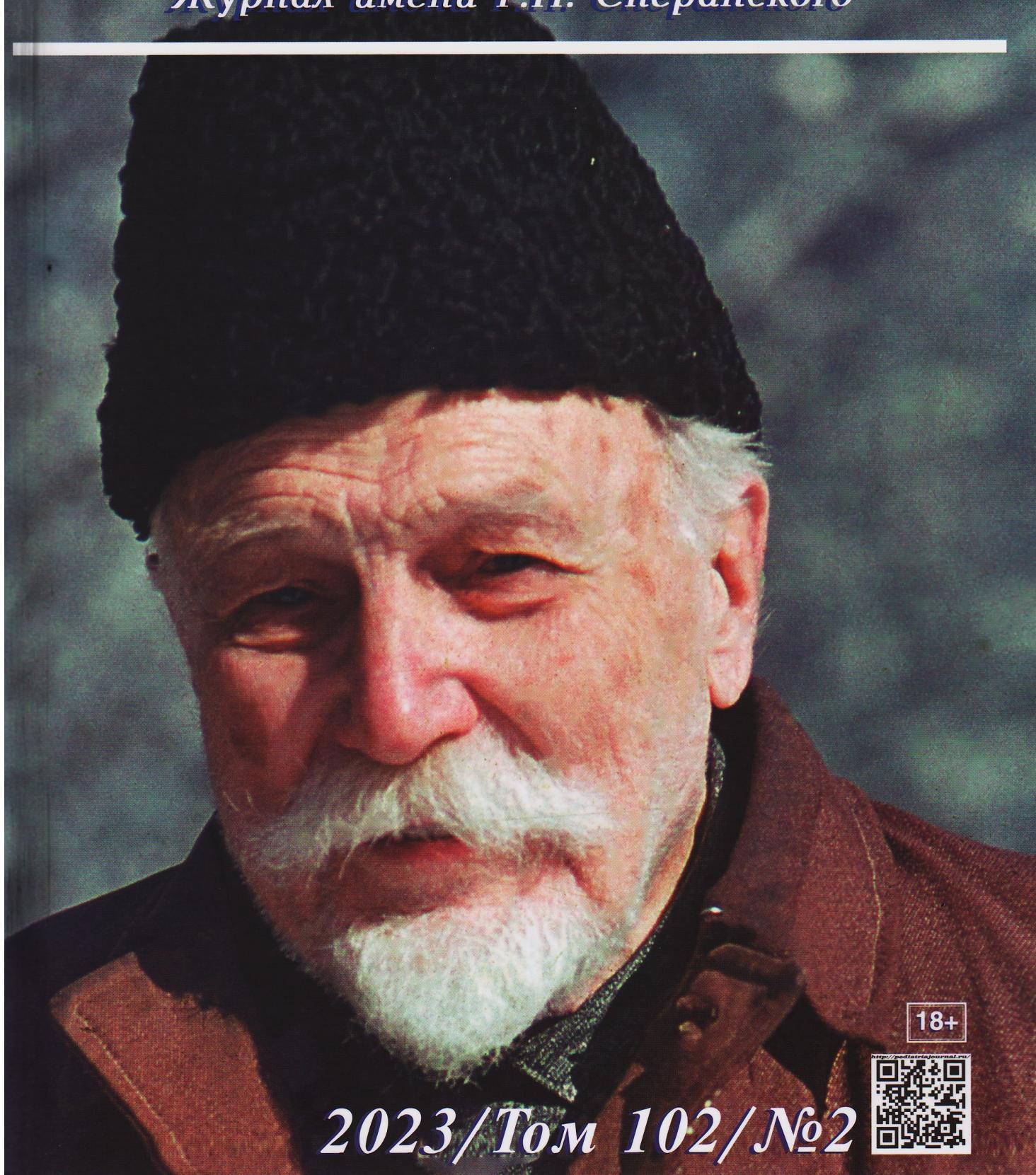


# Педиатрия

Журнал имени Г.Н. Сперанского



18+

2023/Том 102/№2



# СОДЕРЖАНИЕ

## ПЕРЕДОВАЯ СТАТЬЯ

А.Ю. Щербина, А.А. Мухина, А.Г. Румянцев	8
Врожденные дефекты иммунитета как модель для изучения патологии человека ..... A.Yu. Shcherbina, A.A. Mukhina, A.G. Rumyantsev	
Congenital immunity defects as a human pathology studying pattern	

## МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

С.В. Воронин, Р.А. Зинченко, И.Ю. Ефимова, С.И. Кутцев, А.В. Марахонов, А.А. Мухина, Г.А. Новицкова, Д.Е. Першин, Ю.А. Родина, А.Г. Румянцев, А.Ю. Щербина	
Неонатальный скрининг, постнатальная диагностика и тактика доклинического лечения и профилактики первичных иммунодефицитов у детей ..... S.V. Voronin, R.A. Zinchenko, I.Yu. Efimova, S.I. Kutsev, A.V. Marakhonov, A.A. Mukhina, G.A. Novichkova, D.E. Pershin, Yu.A. Rodina, A.G. Rumyantsev, A.Yu. Shcherbina	11
Neonatal screening, postnatal diagnosis and tactics of preclinical treatment and prevention of primary immunodeficiencies in children. Guidelines by the experts from the National Association of Experts in Primary Immunodeficiencies (NAEPID) and the Association of Medical Genetics (AMG) of Russia	

## ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

Л.В. Спиринова, М.Н. Стакхеева, Ю.Г. Самойлова, М.В. Матвеева, Д.А. Кудлай, Д.В. Подчиненова, О.А. Олейник, Д.А. Сваровский, И.А. Узянбаев, П.О. Новожилова, К.А. Куанышева, В.Г. Лобсанов	
Связь количества CD163+ положительных макрофагов крови у детей с ожирением ..... L.V. Spirina, M.N. Stakheeva, Yu.G. Samoilova, M.V. Matveeva, D.A. Kudlay, D.V. Podchinenova, O.A. Oleinik, D.A. Svarovsky, I.A. Uzyanbaev, P.O. Novozhilova, K.A. Kuanyshева, V.G. Lobsanov	34
Connection between the amount of CD163+ positive blood monocytes in children and the obesity	
Е.А. Викторова, Н.Б. Кузьменко, Ю.А. Родина, А.А. Мухина, О.Н. Мироненко, Ю.А. Шифрин, А.Ю. Щербина	
Анализ эффективности и безопасности применения патогенетической терапии с целью купирования атак у детей с наследственным ангионевротическим отеком ..... E.A. Viktorova, N.B. Kuzmenko, Yu.A. Rodina, A.A. Mukhina, O.N. Mironenko, I.A. Shifrin, A.Yu. Shcherbina	41
Cutting edema attacks with the pathogenetic therapy in children with hereditary angioedema	
Р.Н. Храмова, Т.И. Елисеева, Д.Ю. Овсянников, Е.В. Туш, К.Д. Воронина, А.Л. Гудим, Е.А. Горобец, Н.И. Кубышева, Л.Б. Постникова, О.В. Халецкая	
Влияние возраста и антропометрических характеристик на встречаемость дисанапсиса у детей и подростков с бронхиальной астмой ..... R.N. Khramova, T.I. Eliseeva, D.Yu. Ovsyannikov, E.V. Tush, K.D. Voronina, A.L. Gudim, E.A. Gorobets, N.I. Kubysheva, L.B. Postnikova, O.V. Khaletskaya	52
Impact of age and anthropometric features on the prevalence of disanapsis in children and adolescents with bronchial asthma	
Е.В. Макаренко, Д.Ю. Овсянников, М.А. Карпенко, Т.Ю. Илларионова, О.В. Алексеева, М.Г. Кантемирова, Н.К. Григориадис, А.Г. Цверава, П.В. Бережанский, Ш.А. Гитинов, В.В. Горев, Л.В. Смирнова, А.В. Выборнов, Е.В. Бойцова, М. Халед	
Затяжной бактериальный бронхит у детей: этиология, клинические варианты, рентгеносемиотика, коморбидность ..... E.V. Makarenko, D.Yu. Ovsyannikov, M.A. Karpenko, T.Yu. Illarionova, O.V. Alekseeva, M.G. Kantemirova, N.K. Grigoriadis, A.G. Tsverava, P.V. Berejansky, Sh.A. Gitinov, V.V. Gorev, L.V. Smirnova, A.V. Vybornov, E.V. Boitsova, M. Khaled	57
Protracted bacterial bronchitis in children: etiology, clinical options, X-ray semiotics, comorbidity	

## ПИТАНИЕ ЗДОРОВЫХ И БОЛЬНЫХ ДЕТЕЙ

*С.Е. Украинцев, Д.Ю. Овсянников, Е.В. Щепкина*

**Факторы, влияющие на приверженность и распространенность грудного вскармливания:**

**результаты онлайн-опроса матерей в Российской Федерации (часть 2) ..... 65**

*S.E. Ukrantsev, D.Yu. Ovsyannikov, E.V. Schepkina*

**Factors influencing adherence to and prevalence of breastfeeding: results of an online survey of mothers in Russia (Part 2)**

*О.Л. Лукоянова, А.Н. Самсонова, Т.Э. Боровик, Н.Г. Звонкова, М.А. Басаргина, Е.В. Щепкина,*

*В.А. Скворцова, Н.В. Зайцева, А.Е. Пушкирева, Е.Э. Петровская, М.Н. Картышова*

**Оценка влияния функционирования банка грудного молока на распространенность исключительно грудного**

**вскармливания в неонатальном стационаре: ретроспективное исследование ..... 71**

*O.L. Lukoyanova, A.N. Samsonova, T.E. Borovik, N.G. Zvonkova, M.A. Basargina, E.V. Shchepkina,*

*V.A. Skvortsova, N.V. Zaitseva, A.E. Pushkareva, E.E. Petrovskaya, M.N. Kartyshova*

**Assessment of the impact of breast milk banking on the prevalence of exclusive breastfeeding in the neonatal hospital:**

**a retrospective study**

## ОБЗОРЫ ЛИТЕРАТУРЫ

*Н.С. Подчерняева, М.К. Осминина, Е.В. Фролкова, М.А. Кудряшова, М.Р. Грипп, Н.Ю. Голованов*

**Клинико-диагностическое значение антинуклеарных антител в практике педиатра (часть 2) ..... 78**

*N.S. Podchernyaeva, M.K. Osminina, E.V. Frolkova, M.A. Kudryashova, M.R. Gripp, N.Yu. Golovanov*

**Clinical and diagnostic value of antinuclear antibodies in a pediatric physician's practice (Part 2)**

*М.Е. Леонтьева, Е.А. Деордиева, Г.Г. Солопова, Е.С. Никонова, А.Ю. Щербина*

**Профилактика развития тяжелых инфекционных осложнений у пациентов с аспленией и гипоспленией ..... 89**

*M.E. Leonteva, E.A. Deordieva, G.G. Solopova, E.S. Nikonova, A.Yu. Shcherbina*

**Severe infections prevention in patients with asplenia and hyposplenia: a bibliographical review**

*Д.М. Чудаков, Е.Е. Петряйкина, Е.С. Дёмина, С.А. Лукьянин, А.В. Тимофеев*

**Возможности применения анти-CD20 иммунотерапии для лечения сахарного диабета 1 типа**

**у детей и подростков (аналитический обзор) ..... 100**

*D.M. Chudakov, E.E. Petryaykina, E.S. Demina, S.A. Lukyanov, A.V. Timofeev*

**Perspectives on the use of anti-CD20 immunotherapy in the treatment of type 1 diabetes mellitus**

**in children and adolescents (analytical review)**

*А.Г. Румянцев*

**Заболевания, вызываемые герпесвирусами: механизмы повреждения, патогенетическая терапия и профилактика .... 116**

*A.G. Rumyantsev*

**Diseases caused by herpesviruses: mechanisms of damage, pathogenetic therapy and prevention**

## В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ

*Т.А. Бокова*

**Гепатосplenомегалия как проявление редких (орфанных) заболеваний на примере болезни Гоше ..... 124**

*T.A. Bokova*

**Hepatosplenomegaly as a manifestation of rare (orphan) diseases: Gaucher disease**

*А.О. Литовкина, Е.В. Смольников, О.Г. Елисютина, Е.С. Феденко*

**Профилактическое применение эмолентов у детей с атопическим дерматитом и пыльцевой сенсибилизацией в сезон**

**цветения различных растений: одноцентровое простое открытое проспективное сравнительное исследование ..... 130**

*A.O. Litovkina, E.V. Smolnikov, O.G. Elisuytina, E.S. Fedenko*

**Prophylactic use of emollients in children with atopic dermatitis and pollen sensitization during the flowering season**

**of various plants: a single center, simple, open, prospective comparative study**

## ЗАМЕТКИ ИЗ ПРАКТИКИ

Н.А. Печникова, Ю.В. Останкова, М.А. Сайтгалина, А.М. Бебяков, А.Р. Денисова, А.А. Тотолян

- Анализ патогенности новой миссенс-мутации в гене *MYOF*, выявленной у пациентки с наследственным ангиоотеком с нормальным уровнем C1-ингибитора ..... 139  
N.A. Pechnikova, Yu.V. Ostankova, M.A. Saitgalina, A.M. Bebyakov, A.R. Denisova, A.A. Totolian

Pathogenicity analysis of the new missense mutation in the *MYOF* gene detected in a female patient with hereditary angioedema with normal level of C1-inhibitor

Э.К. Мгдсян, Д.В. Юхачева, В.И. Бурлаков, О.А. Швets, Е.А. Викторова, С.Г. Манн,

Е.В. Райкина, Н.Е. Щиголева, Ю.А. Родина, А.Ю. Щербина

ВЗК-подобные поражения у пациентов с X-сцепленной агаммаглобулинемией:

- обзор литературы и клиническое наблюдение ..... 147  
E.K. Mgdsyan, D.V. Yuhacheva, V.I. Burlakov, O.A. Shvets, E.A. Viktorova, S.G. Mann,

E.V. Raikina, N.E. Shchigoleva, Yu.A. Rodina, A.Yu. Shcherbina

IBD-like lesions in patients with X-linked agammaglobulinemia: bibliographical review and clinical case

В.Ю. Петров

- Клинический случай по применению препарата Нувиq® (симоктоког альфа) в хирургии при гемофилии А ..... 152  
V.Yu. Petrov

Nuwiq® (Simoctocog alfa (coagulation factor VIII human recombinant)) in surgery

of a patient with hemophilia A: a clinical case