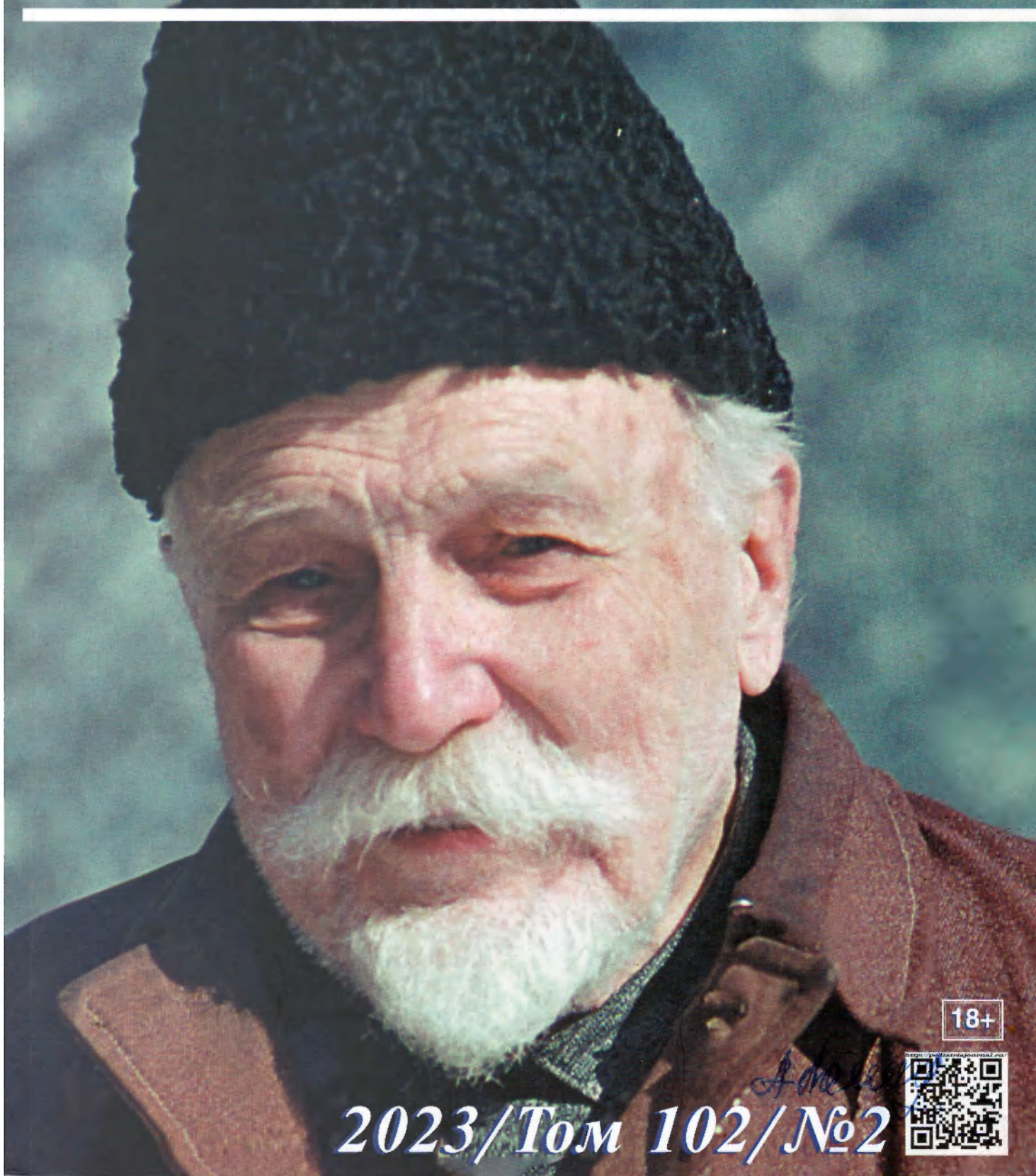


ISSN 0031-403x (Print)  
ISSN 1990-2182 (Online)

# *Педиатрия*

*Журнал имени Г.Н. Сперанского*



18+

*А. М. Сперанский*  
2023/Том 102/№2





# СОДЕРЖАНИЕ

## ПЕРЕДОВАЯ СТАТЬЯ

- А.Ю. Щербина, А.А. Мухина, А.Г. Румянцев  
Врожденные дефекты иммунитета как модель для изучения патологии человека ..... 8  
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. Куцев, А.В. Марахонов, А.А. Мухина, Г.А. Новичкова,  
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 ..... 11  
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  
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. Спирина, М.Н. Стахеева, Ю.Г. Самойлова, М.В. Матвеева, Д.А. Кудлай, Д.В. Подчиненова, О.А. Олейник,  
Д.А. Сваровский, И.А. Узьянбаев, П.О. Новожилова, К.А. Куанышева, В.Г. Лобсанов  
Связь количества CD163+ положительных моноцитов крови у детей с ожирением ..... 34  
L.V. Spirina, M.N. Stakheeva, Yu.G. Samoiloval, M.V. Matveeva, D.A. Kudlay, D.V. Podchinenova, O.A. Oleinik,  
D.A. Svarovsky, I.A. Uzyanbaev, P.O. Novozhilova, K.A. Kuanysheva, V.G. Lobsanov  
Connection between the amount of CD163+ positive blood monocytes in children and the obesity
- Е.А. Викторова, Н.В. 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 ..... 41  
E.A. Viktorova, N.V. Kuzmenko, Yu.A. Rodina, A.A. Mukhina, O.N. Mironenko, I.A. Shifrin, A.Yu. Shcherbina  
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 дисаназиса  
у детей и подростков с бронхиальной астмой ..... 52  
R.N. Khratova, 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  
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. Григориadis, А.Г. Цверева, 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 ..... 57  
E.V. Makarenko, D.Yu. Ovsyannikov, M.A. Karpenko, T.Yu. Illarionova, O.V. Alekseeva, M.G. Kantemirova,  
N.K. Grigoriadis, A.G. Tsvereva, P.V. Berejansky, Sh.A. Gitinov, V.V. Gorev, L.V. Smirnova,  
A.V. Vybornov, E.V. Boitsova, M. Khaled  
Prolonged 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. Ukraintsev, 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. Пушкарева, 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. Frolova, 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 асплинией и гипосплинией ..... 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. Лукьянов, 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*

**Гепатоспленомегалия 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 эмолиентов 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. Elisyutina, E.S. Fedenko*

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

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



*Н.А. Печникова, Ю.В. Останкова, М.А. Сайдгалина, А.М. Бебяков, А.Р. Денисова, А.А. Тоголян*

**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. Швец, Е.А. Викторова, С.Г. Манн,*

*Е.В. Райкина, Н.Е. Шиголева, 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 Нувик® (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**