

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

---

# Педиатрия

Журнал имени Г.Н. Сперанского

---

2021/Том 100/№2



18+

# СОДЕРЖАНИЕ

## ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ НОВОЙ КОРОНАВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИИ

С.А. Недоспасов О значении фундаментального иммунологического образования в эпоху пандемии .....	8
S.A. Nedospasov On the importance of fundamental immunological education in the era of a pandemic .....	
Е.Л. Насонов Проблемы аутоиммунитета и аутовоспаления в ревматологии: уроки коронавирусной болезни-2019 (COVID-19) .....	12
E.L. Nasonov Problems of autoimmunity and autoinflammation in rheumatology: lessons from coronavirus disease 2019 (COVID-19) .....	
А.Г. Румянцев Гуморальный и клеточный ответ на SARS-CoV-2 у больных COVID-19 .....	17
A.G. Rumyantsev Humoral and cellular response to SARS-CoV-2 in COVID-19 patients .....	

## ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

Д.В. Богданова, Ю.А. Родина, Е.В. Райкина, М.Ю. Алексенко, А.М. Киева, А.А. Роппельт, Д.В. Юхачева, А.Л. Лаберко, В.И. Бурлаков, А.Л. Хорева, Е.В. Дерипапа, О.А. Швец, И.Н. Абрамова, А.А. Мухина, А.В. Пшонкин, Д.Е. Першин, В.А. Ведмедская, Г.Г. Соловьева, Д.С. Абрамов, Г.Н. Терещенко, А.Ю. Щербина Клиническая характеристика группы пациентов с синдромом гаплонедостаточности CTLA4: опыт одного центра .....	22
D.V. Bogdanova, Y.A. Rodina, E.V. Raykina, M.Yu. Alexenko, A.M. Kieva, A.A. Roppelt, D.V. Yuhacheva, A.L. Laberko, V.I. Burlakov, A.L. Khoreva, E.V. Deripapa, O.A. Shvets, I.N. Abramova, A.A. Mukhina, A.V. Pshonkin, D.E. Pershin, V.A. Vedmedskia, G.G. Sologova, D.S. Abramov, G.N. Tereshenko, A.Yu. Shcherbina Clinical characteristics of a group of patients with CTLA4 haploinsufficiency syndrome: experience of one center .....	
Д.Е. Першин, Е.А. Кулаковская, А.Л. Хорева, И.В. Мерсиянова, В.А. Ведмедская, М.С. Фадеева, И.С. Владимиров, Е.А. Малахова, О.Б. Лодоева, А.М. Киева, Е.В. Райкина, Ю.А. Родина, М.А. Масчан, А.Ю. Щербина Феномен бимодальной экспрессии белка WASP у пациентов с синдромом Вискотта–Олдрича при оценке с помощью проточной цитофлуориметрии .....	31
D.E. Pershin, E.A. Kulakovskaya, A.L. Khoreva, I.V. Mersianova, V.A. Vedmedskia, M.S. Fadeeva, I.S. Vladimirov, E.A. Malakhova, O.B. Lodoeva, A.M. Kieva, E.V. Raikina, Yu.A. Rodina, M.A. Maschan, A.Yu. Shcherbina The phenomenon of bimodal expression of WASP in patients with Wiskott–Aldrich syndrome assessed by flow cytometry .....	
А.Г. Румянцев, О.М. Демина Молекулярно-генетическая характеристика компонентов системы комплемента при тяжелой форме акне .....	40
A.G. Rumyantsev, O.M. Demina Molecular genetic characteristics of components of the complement system in severe acne .....	
М.Н. Гусева, Е.И. Зинина, Е.Н. Суспичин, М.М. Костик Наследственный ангиоотек – проблема на стыке иммунологии и аллергологии: анализ данных литературы и описание серии 34 случаев .....	49
M.N. Guseva, E.I. Zinina, E.N. Suspitsyn, M.M. Kostik Hereditary angioedema – a problem at the intersection of immunology and allergology: analysis of literature data and description of a series of 34 cases .....	
Н.В. Есакова, А.Н. Пампура Особенности пищевой анафилаксии у детей, возникающей при альтернативных путях поступления аллергена .....	57
N.V. Esakova, A.N. Pamputra Features of food anaphylaxis in children arising from alternative routes of allergen intake .....	
О.Н. Заинуллина, Д.В. Печкуров, З.Р. Хисматуллина, Л.В. Ганковская Пилотное исследование уровней Toll-подобного рецептора 2 и тимического стромального лимфопоэтина в сыворотке крови детей с атопическим дерматитом .....	64
O.N. Zaynullina, D.V. Pechkurov, Z.R. Hismatullina, L.V. Gankovskaya The pilot study of Toll-like receptor level 2 and thymic stromal lymphopoietin in children with atopic dermatitis .....	
Н.В. Шахова, Е.М. Камалтынова, Т.С. Кашинская Распространенность аллергического ринита и бронхиальной астмы среди городских детей дошкольного возраста: результаты одномоментного исследования .....	72
N.V. Shakhova, E.M. Kamaltnova, T.S. Kashinskaya Prevalence of allergic rhinitis and bronchial asthma among urban preschool children: results of a oneminute study .....	
Л.С. Созаева, Н.В. Маказан, Л.В. Никанкина, Н.М. Малышева, М.А. Карева, Е.М. Орлова, В.А. Петеркова Значение антител к 21-гидроксилазе для диагностики, дифференциальной диагностики и прогнозирования аутоиммунной первичной хронической надпочечниковой недостаточности .....	78
L.S. Sozaeva, N.V. Makazan, L.V. Nikankina, N.M. Malysheva, M.A. Kareva, E.M. Orlova, V.A. Peterkova The importance of antibodies to 21-hydroxylase for the diagnosis, differential diagnosis and prognosis of autoimmune chronic primary adrenal insufficiency .....	
Р.К. Раупов, Л.С. Сорокина, Н.Т. Гарипова, М.С. Асадулаев, Е.А. Исупова, Е.В. Гайдар, И.А. Чикова, Б.В. Масалова, Т.С. Лихачева, А.Ю. Мушкин, М.М. Костик Поражение шейного отдела позвоночника при ювенильном идиопатическом артрите: что упускается из виду? (собственный опыт и обзор литературы) .....	86
R.K. Raupov, L.S. Sorokina, N.T. Garipova, M.S. Asadulaev, E.A. Isupova, E.V. Gaidar, I.A. Chikova, B.V. Masalova, T.S. Likhacheva, A.Yu. Mushkin, M.M. Kostik Cervical spinal injury in juvenile idiopathic arthritis: what is overlooked (the first-hand experience and the bibliographical review) .....	
И.В. Нестерова, Г.А. Чудилова, С.В. Ковалева, В.Н. Павленко, Л.В. Ломтатидзе, В.А. Тараканов, Н.К. Барова Дифференцированная трансформация фенотипа субпопуляций нейтрофильных гранулоцитов при вирусно-вирусных и гнойных бактериальных инфекциях у иммунокомпрометированных детей .....	95
I.V. Nesterova, G.A. Chudilova, S.V. Kovaleva, V.N. Pavlenko, L.V. Lomtatidze, V.A. Tarakanov, N.K. Barova Differentiated transformation of the phenotype of subpopulations of neutrophilic granulocytes in viral-viral and purulent bacterial infections in immunocomprometed children .....	
Л.В. Феклисова, Н.В. Каражас, М.К. Хадисова, Е.И. Лиханская, А.М. Затевалов, М.Н. Корниенко, Т.Н. Рыбалкина, Н.С. Матвеевская, Ю.В. Никитюк Встречаемость <i>Pneumocystis jirovecii</i> у часто болеющих детей при поступлении в респираторное отделение и при реабилитации в санатории .....	104
L.V. Feklisova, N.V. Karazhas, M.K. Khadisova, E.I. Likhanskaya, A.M. Zatevalov, M.N. Kornienko, T.N. Rybalkina, N.S. Matveevskaya, Y.V. Nikityuk Prevalence of <i>Pneumocystis jirovecii</i> in frequently ill children on admission to the respiratory department and during sanatorium rehabilitation .....	

<i>Е.А. Кулебина, А.Н. Сурков, Н.М. Алябьева, И.В. Зубкова, А.А. Жужула Изменения сывороточных концентраций прямых биомаркеров фиброзирования при хронических болезнях печени у детей ..... E.A. Kulebina, A.N. Surkov, N.M. Alyabeva, I.V. Zubkova, A.A. Zhuzhula Changes in concentration of serum fibrosis direct biomarkers in chronic liver diseases in children</i>	112
<b>ОБЗОРЫ ЛИТЕРАТУРЫ</b>	
<i>Е.В. Козлова, Т.Э. Боровик, Н.Г. Звонкова, А.П. Фисенко, Т.В. Бушueva, В.А. Скворцова, И.М. Гусева, Е.А. Рославцева, О.Л. Лукоянова, Т.В. Казюкова, Н.Н. Мурашкин, Л.А. Опрыгин Нутритивный статус у детей с атопическим дерматитом, обусловленным пищевой аллергией ..... E.V. Kozlova, T.E. Borovik, N.G. Zvonkova, A.P. Fisenko, T.V. Bushueva, V.A. Skvortsova, I.M. Guseva, E.A. Roslavtseva, O.L. Lukoyanova, T.V. Kazukova, N.N. Murashkin, L.A. Opryatin The nutritional status in children with atopic dermatitis caused by food allergies</i>	119
<i>Д.Ю. Овсянников, Т.И. Елисеева, М.Халед, О.В. Алексеева, О.П. Артиков, Ф.Э. Ахвердиева, И.К. Ашерова, А.М. Болибок, Н.А. Бондаренко, О.В. Быстрова, Н.И. Ерусланкин, М.А. Жесткова, Т.Ю. Илларионова, Т.В. Казюкова, М.А. Карленко, Н.И. Колганова, Д.А. Кравчук, С.В. Красильникова, И.В. Кршеминская, Л.Г. Кузьменко, Е.В. Макаренко, Т.И. Назарова, Б.В. Нгуен, Н.В. Ноздрюхина, Е.Е. Петряйкина, Е.С. Петряйкина, А.В. Тимофеев, И.Е. Турина, А.А. Кириловский, К.С. Кириловская, Е.В. Туш, П.А. Фролов, Е.Ю. Брыксина Коморбидность бронхиальной астмы у детей: причинная, осложненная, неуточненная, обратная..... D.Yu. Ovsyannikov, T.I. Eliseeva, M. Khaled, O.V. Alekseeva, O.P. Artyukov, F.E. Akhverdiyeva, I.K. Asherova, A.M. Bolibok, N.A. Bondarenko, O.V. Bystrova, N.I. Eruslankin, M.A. Zhestkova, T.Yu. Illarionova, T.V. Kazukova, M.A. Karlenko, N.I. Kolganova, D.A. Kravchuk, S.V. Krasilnikova, I.V. Krsheminskaya, L.G. Kuzmenko, E.V. Makarenko, T.I. Nazarova, B.V. Nguyen, N.V. Nozdryukhina, E.E. Petryaykina, E.S. Petryaykina, A.V. Timofeev, I.E. Turina, A.A. Kirilovsky, K.S. Kirilovskaya, E.V. Tush, P.A. Frolov, E.Yu. Bryksina Comorbidity in children with bronchial asthma: causal, complicated, unspecified, reverse</i>	127
<i>И.К. Ашерова, Д.Ю. Овсянников, Т.Ю. Илларионова Гиперсенситивный пневмонит (экзогенный аллергический альвеолит) у детей..... I.K. Asherova, D.Yu. Ovsyannikov, T.Yu. Illarionova Hypersensitivity pneumonitis (exogenous allergic alveolitis) in children</i>	137
<i>Т.Н. Будкина, С.Г. Макарова, М.М. Лохматов, В.И. Олдаковский, А.В. Тупыленко, Е.М. Мухаметова Новое в диагностике эозинофильного эзофагита у детей..... T.N. Budkina, S.G. Makarova, M.M. Lokhmatov, V.I. Oldakovsky, A.V. Tupylevko, E.M. Mukhametova New in the diagnosis of eosinophilic esophagitis in children</i>	146
<i>А.А. Старшинова, А.М. Малкова, А.Я. Старшинова, В.Е. Карев, Д.А. Кудлай, И.Ф. Довгалюк Туберкулез в условиях новой коронавирусной инфекции ..... A.A. Starshinova, A.M. Malkova, A.Ya. Starshinova, V.E. Karev, D.A. Kudlai, I.F. Dovgaluk Tuberculosis under conditions of novel coronavirus infection</i>	153
<i>А.П. Продеус, Г.Н. Гильдеева, Д.Р. Мамиляева, И.Г. Козлов Глюказаминылмурамидипептид: обзор по использованию и оценке эффективности в педиатрической практике ..... A.P. Prodeus, G.N. Gildeeva, D.R. Mamilyaeva, I.G. Kozlov Glucosaminylmuramyl dipeptide: review of use and effectiveness evaluation in pediatric practice</i>	157
<i>С.П. Яцык, А.О. Тарзян, А.А. Гусев Формирование мужской fertильности в онтогенезе ..... S.P. Yatsyk, A.O. Tarzyan, A.A. Gusev Formation of male fertility in ontogenesis</i>	167
<b>В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ</b>	
<i>С.С. Вахлянская, М.Н. Костылева, А.С. Боткина, Е.С. Ильина, Е.К. Донюш, И.В. Кондратенко Практические аспекты применения иммуноглобулинов для внутривенного введения при различной патологии ..... S.S. Vakhlayskaya, M.N. Kostyleva, A.S. Botkina, E.S. Ilyina, E.K. Donyush, I.V. Kondratenko Practical aspects of the application of intravenous immunoglobulins for intravenous administration in various pathologies</i>	174
<i>П.А. Жарков Современные возможности заместительной терапии и профилактики гемофилии А у детей ..... P.A. Zharkov Modern possibilities of substitution therapy and hemophilia A prevention in children</i>	182
<i>С.С.К. Зейд, Л.В. Яковлева Факторы риска снижения обеспеченности витамином D у подростков с артериальной гипертензией и ожирением ..... S.S.K. Zeid, L.V. Yakovleva Risk factors for reducing vitamin D supply in adolescents with arterial hypertension and obesity</i>	187
<b>КЛИНИЧЕСКАЯ ГЕНЕТИКА В ПЕДИАТРИИ</b>	
<i>И.В. Кондратенко, С.С. Вахлянская, Д.В. Рогожин Дефицит LRBA: обзор литературы и описание клинических наблюдений ..... I.V. Kondratenko, S.S. Vakhlayskaya, D.V. Rogozhin Deficiency of LRBA: bibliographical review and case report</i>	192
<i>Т.В. Кожанова, С.С. Жилина, Т.И. Мещерякова, Е.Н. Лукаш, С.И. Маркова, А.А. Абрамов, Н.Н. Заваденко, А.Г. Притыко Спектр наследственной и врожденной патологии в многопрофильной специализированной детской клинике: персонифицированный подход к диагностике ..... T.V. Kozhanova, S.S. Zhilina, T.I. Mescheryakova, E.N. Lukash, S.I. Markova, N.N. Zavadenko, A.G. Prityko The structure of hereditary and congenital pathology in a multidisciplinary specialized pediatric clinic: personalized approach to diagnostics</i>	204
<i>Т.А. Баирова, Е.А. Шенеман, К.Д. Иевлева, Л.В. Рычкова Взаимосвязь полиморфизма rs9939609 гена FTO с клинико-метаболическими параметрами у девочек с разной топографией жироотложения: пилотное исследование ..... T.A. Bairova, E.A. Sheneman, K.D. Ievleva, L.V. Rychkova Interrelation of rs9939609 polymorphism of the FTO gene with clinical and metabolic parameters in girls with different fat deposition topography: a pilot study</i>	211

## ХИРУРГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ПЕДИАТРИИ

Д.Г. Ахаладзе, Г.С. Рабаев, И.В. Твердов, Н.С. Грачёв Лапароскопические резекции печени у детей: современное состояние проблемы .....	219
D.G. Akhaladze, G.S. Rabaev, I.V. Tverdov, N.S. Grachev Laparoscopic liver resections in children: the current state of the problem	
Д.А. Морозов, Е.С. Пименова, И.В. Поддубный, М.Ю. Козлов, С.М. Шарков, А.Г. Талалаев, Е.А. Окулов, О.Ю. Фоменко, М.М. Лохматов, Н.С. Корчагина, К.М. Кеженбаева, М.В. Клементьев, Д.Б. Еремин, Д.С. Тарасова, А.А. Загребина Диагностика болезни Гиршпрунга у детей: мультицентровое исследование .....	226
D.A. Morozov, E.S. Pimenova, I.V. Poddubnyi, M.Y. Kozlov, S.M. Sharkov, A.G. Talalaev, E.A. Okulov, O.Y. Fomenko, M. Lokhmatov, N.S. Korchagina, K.M. Kezhenbaeva, M. Klementyev, D.B. Eremin, D.S. Tarasova, A. Zagrebina Diagnosing Hirschsprung disease in children: a multicenter research trial	

## ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ В ПЕДИАТРИИ

М.А. Тимофеева, Т.А. Андреева, В.В. Вдовин, А.Н. Мамаев, И.Л. Давыдкин, В.В. Лебедев, Н.И. Зозуля, В.М. Чернов, К.Г. Копылов, Л.Г. Басалаева, И.А. Лавриченко, О.А. Крашенинникова, П.В. Свирина, В.Ю. Петров, И.Н. Лаврентьева, А.А. Румянцев, И.В. Куртов, Т.В. Асекретова, В.В. Шкрябунова, Е.Э. Шиллер, Д.А. Кудлай, Е.В. Гапченко, О.А. Маркова, А.Ю. Борозинец Результаты открытого многоцентрового проспективного клинического исследования эффективности, безопасности и фармакокинетики морокотога альфа у детей в возрасте от 6 до 12 лет с гемофилией А .....	236
M.A. Timofeeva, T.A. Andreeva, V.V. Vdovin, A.N. Mamaev, I.L. Davydkin, V.V. Lebedev, N.I. Zozulya, V.M. Chernov, K.G. Kopylov, L.G. Basalaeva, I.A. Lavrichenko, O.A. Krasheninnikova, P.V. Svirin, V.Yu. Petrov, I.N. Lavrentieva, A.A. Rumyantsev, I.V. Kurtov, T.V. Asekretova, V.V. Shkryabunova, E.E. Shiller, D.A. Kudlai, E.V. Gapchenko, O.A. Markova, A.Yu. Borozinets Results of the open multicenter prospective clinical study of the efficacy, safety, and pharmacokinetics of moroctocog alpha in 6 to 12 year old children with hemophilia A	

## ЗАМЕТКИ ИЗ ПРАКТИКИ

А.Л. Козлова, З.А. Нестеренко, К.К. Егорова, Н.Ю. Кан, А.Л. Хорева, А.А. Моисеева, В.И. Бурлаков, О.В. Жогова, Ю.Е. Белкина, С.В. Ивановский, В.В. Захарова, А.В. Павлова, М.Э. Дубровина, Д.С. Абрамов, Д.В. Коновалов, Ю.А. Родина, Е.В. Райкина, А.Ю. Щербина Многоликость аутовоспаления: синдром дефицита аденоинозиндезаминазы 2 (DADA2) у ребенка 12 лет .....	246
A.L. Kozlova, Z.A. Nesterenko, K.K. Egorova, N.Yu. Kan, A.L. Khoreva, A.A. Moiseeva, V.I. Burlakov, O.V. Zhogova, Yu.E. Belkina, S.V. Ivanovsky, V.V. Zakharova, A.V. Pavlova, M.E. Dubrovina, D.S. Abramov, D.V. Konovalov, Yu.A. Rodina, E.V. Raikina, A.Yu. Shcherbina The many faces of autoinflammation: adenosine deaminase 2 (DADA2) deficiency in a 12 year old	
О.Г. Суховьёва, И.А. Иванова, Н.А. Калугина, Е.С. Жолобова Синдром хронического атипичного нейтрофильного дерматоза с липодистрофией и повышением температуры (синдром CANDLE) в практике педиатра .....	254
O.G. Sukhovysova, I.A. Ivanova, N.A. Kalugina, E.S. Zholobova Chronic atypical neutrophilic dermatosis with lipodystrophy and fever (CANDLE syndrome) in pediatric practice	
Л.К. Знаменская, Н.А. Шадчнева, Г.Н. Паневская Опыт применения аллергенспецифической иммунотерапии в лечении круглогодичного аллергического ринита и сопутствующего атопического дерматита .....	261
L.K. Znamenskaya, N.A. Shadchneva, G.N. Panevskaya Experience in the use of allergenspecific immunotherapy in treatment of perennial allergic rhinitis and concomitant atopic dermatitis	
О.А. Рычкова, Е.Ю. Хорошева, К.П. Кузьмичева, Н.Е. Горюхова, Е.И. Малинина, М.М. Шешегова Синдром Гейнера – редкая форма аллергии к белкам коровьего молока у ребенка первого года жизни .....	266
O.A. Richkova, E.Yu. Khorosheva, K.P. Kuzmicheva, N.E. Gorohova, E.I. Malinina, M.M. Sheshegova Heiner syndrome as a rare form of allergy to cow's milk proteins during the baby's first year of life	
Н.В. Зиновьева, М.А. Гордукова, О.В. Барабанова Клинические случаи выявления хромосомно-интегрированного вируса герпеса человека 6-го типа у двух детей .....	271
N.V. Zinovieva, M.A. Gordukova, O.V. Barabanova Clinical cases of detection of chromosomally integrated human herpesvirus type 6 in two children	
М.Ф. Дубко, Р.К. Раупов, М.А. Канева, Е.Н. Сусицын, М.М. Костик Синдром дефицита мевалонаткиназы у ребенка раннего возраста: ключевые аспекты диагностики и лечения .....	276
M.F. Dubko, R.K. Raupov, M.A. Kaneva, E.N. Susitsyn, M.M. Kostik Mevalonate kinase deficiency in an infant: key aspects of diagnosis and treatment	
Е.С. Дружинина, Р.Ц. Бембеева, Д.С. Дружинин, У.М. Азизова, С.С. Никитин, А.А. Маслак Перекрестные неврологические синдромы, ассоциированные с антителами к декарбоксилазе глутаминовой кислоты: описание клинического наблюдения .....	284
E.S. Druzhinina, R.T. Bembeeva, D.S. Druzhinin, U.M. Azizova, S.S. Nikitin, A.A. Maslak Overlap neurological syndromes associated with antibodies to glutamic acid decarboxylase: clinical observation	
Д.А. Андреев, И.Н. Хворостов, О.И. Вербин, В.Н. Шрамко, С.М. Батаев Хирургическое лечение новорожденного с торакошизисом .....	288
D.A. Andreev, I.N. Khorostov, O.I. Verbin, V.N. Shramko, S.M. Bataev Surgical treatment of the newborn with thoracopexy	
В.Н. Короткий, М.И. Шемшик, А.Г. Румянцев Первый опыт применения холодной атмосферной плазмы в лечении микробной экземы у ребенка 3 лет .....	292
V.N. Korotkiy, M.I. Shemshik, A.G. Rumyantsev First time experiance of cold atmospheric plasma use in microbial eczema treatment in a 3-year-old child	
Ю.В. Тихонович, А.Ю. Ртищев, А.А. Глазырина, Д.Ю. Овсянников, А.В. Тимофеев, И.Г. Рыбкина, И.В. Гаряева, Ю.Ю. Новикова, В.В. Романова, И.Г. Воронцова, Е.Е. Петряйкина Детский мультисистемный воспалительный синдром, ассоциированный с COVID-19, у пациентки 6 лет с манифестиацией сахарного диабета 1-го типа диабетическим кетоацидозом .....	295
Yu.V. Tikhonovich, A.Yu. Rtishchev, A.A. Glazyrina, D.Yu. Ovsyanников, A.V. Timofeev, I.G. Rybkina, I.V. Gariaeva, Yu.Yu. Novikova, V.V. Romanova, I.G. Vorontsova, E.E. Petryaykina Multisystem inflammatory syndrome in children associated with COVID-19 in the 6-year-old patient with manifestation of type 1 diabetes mellitus with diabetic ketoacidosis	