

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

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

## ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

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

**ОБЗОРЫ ЛИТЕРАТУРЫ**

Е.В. Козлова, Т.Э. Боровик, Н.Г. Звонкова, А.П. Фисенко, Т.В. Бушуева, В.А. Скворцова, И.М. Гусева, Е.А. Рославцева, О.Л. Лукоянова, Т.В. Казюкова, Н.Н. Мурашкин, Л.А. Опрятин, Нутритивный статус у детей с атопическим дерматитом, обусловленным пищевой аллергией ..... 119

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. Kazyukova, N.N. Murashkin, L.A. Opryatyn  
The nutritional status in children with atopic dermatitis caused by food allergies

Д.Ю. Овсянников, Т.И. Елсеева, М. Халед, О.В. Алексеева, О.П. Артюков, 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. Карпенко, 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 ..... 127

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. Kazyukova, M.A. Karpenko, 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

И.К. Ашерова, Д.Ю. Овсянников, Т.Ю. Илларионова Гиперсенситивный пневмонит (экзогенный аллергический альвеолит) у детей ..... 137

I.K. Asherova, D.Yu. Ovsyannikov, T.Yu. Illarionova  
Hypersensitivity pneumonitis (exogenous allergic alveolitis) in children

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 ..... 146

T.N. Budkina, S.G. Makarova, M.M. Lokhmatov, V.I. Oldakovskiy, A.V. Tupylenko, E.M. Mukhametova  
New in the diagnosis of eosinophilic esophagitis in children

А.А. Старшинова, А.М. Малкова, А.Я. Старшинова, В.Е. Карев, Д.А. Кудлай, И.Ф. Довгалюк Туберкулез в условиях новой коронавирусной инфекции ..... 153

A.A. Starshinova, A.M. Malkova, A.Ya. Starshinova, V.E. Karev, D.A. Kudlay, I.F. Dovgalyuk  
Tuberculosis under conditions of novel coronavirus infection

А.П. Продеус, Г.Н. Гильдеева, Д.Р. Мамилеева, И.Г. Козлов Глюкозаминилмурамилдипептид: обзор по использованию и оценке эффективности в педиатрической практике ..... 157

A.P. Prodeus, G.N. Gildeeva, D.R. Mamilyaeva, I.G. Kozlov  
Glucosaminylmuramyldipeptide: review of use and effectiveness evaluation in pediatric practice

С.П. Яцык, А.О. Тарзан, А.А. Гусев Формирование мужской фертильности в онтогенезе ..... 167

S.P. Yatsyk, A.O. Tarzyan, A.A. Gusev  
Formation of male fertility in ontogenesis

**В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ**

С.С. Вахлярская, 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 ..... 174

S.S. Vakhlyarskaya, 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

П.А. Жарков Современные возможности заместительной терапии и профилактики гемофилии А у детей ..... 182

P.A. Zharkov  
Modern possibilities of substitution therapy and hemophilia A prevention in children

С.С.К. Зейд, Л.В. Яковлева Факторы риска снижения обеспеченности витамином D у подростков с артериальной гипертензией и ожирением ..... 187

S.S.K. Zeid, L.V. Yakovleva  
Risk factors for reducing vitamin D supply in adolescents with arterial hypertension and obesity

**КЛИНИЧЕСКАЯ ГЕНЕТИКА В ПЕДИАТРИИ**

И.В. Кондратенко, С.С. Вахлярская, Д.В. Рогожин Дефицит LRBA: обзор литературы и описание клинических наблюдений ..... 192

I.V. Kondratenko, S.S. Vakhlyarskaya, D.V. Rogozhin  
Deficiency of LRBA: bibliographical review and case report

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: персонализированный подход к диагностике ..... 204

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

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 жировоголожения: пилотное исследование ..... 211

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

## 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.В. 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.Yu. Kozlov, S.M. Sharkov, A.G. Talalaev, E.A. Okulov, O.Y. Fomenko, M. 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. Зогуля, В.М. Чернов, К.Г. Копылов, Л.Г. Басалаева, И.А. Лавриченко, О.А. Крашенинникова, П.В. Свирич, 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 мороктокога 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. Krashennnikova, P.V. Svirin, V.Yu. Petrov, I.N. Laurentieva, A.A. Rumyantsev, I.V. Kurtov, T.V. Asekretova, V.V. Shkryabunova, E.E. Shiller, D.A. Kudlay, 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 аденозиндеаминазы 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. Sukhov'yeva, 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 алергенспецифической 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. Горохова, 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. Sheshhegova*  
*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. Varabanova*  
*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. Суспицын, 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. Suspitsyn, 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 торакопозисом ..... 288  
*D.A. Andreev, I.N. Khvorostov, O.I. Verbin, V.N. Shramko, S.M. Bataev*  
*Surgical treatment of the newborn with thoracoschisis*
- В.Н. Короткий, М.И. Шемшук, А.Г. Румянцев  
Первый опыт применения холодной атмосферной плазмы в лечении микробной экземы у ребенка 3 лет ..... 292  
*V.N. Korotkiy, M.I. Shemshuk, A.G. Rumyantsev*  
*First time experience 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 манифестацией сахарного диабета 1-го типа диабетическим кетоацидозом ..... 295  
*Yu.V. Tikhonovich, A.Yu. Rtishchev, A.A. Glazyrina, D.Yu. Ovsyannikov, 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*