

Э Ф Ф Е К Т И В Н А Я

ФАРМАКО

ТЕРАПИЯ

3
2015*педагогика №1*

Актуальное интервью

Профессор Л.С. НАМАЗОВА-БАРАНОВА
о проблемах, связанных с диагностикой
и лечением орфанных заболеваний

Тема номера:
орфанные заболевания

Патогенез, классификация и клинические
проявления болезни Ниманна – Пика

Как повысить качество жизни пациентов
с болезнью Фабри

Наследственная тирозинемия 1-го типа:
отечественный опыт применения нитизинона

Современные способы диагностики и лечения
синдрома Кнаппа – Комровера

Медицинский форум

Интерферонотерапия при инфекционной
патологии



Эффективная фармакотерапия. 3/2015 Педиатрия. № 1

ISSN 2307-3586

Главный редактор

член-корр. РАМН, докт. мед. наук, проф. Ю.Г. АЛЯЕВ

Ответственный секретарь

докт. мед. наук И.С. БАЗИН

Редакционная коллегия

докт. мед. наук, проф. В.Б. БЕЛОБОРОДОВ

докт. мед. наук, проф. В.А. ГОРБУНОВА

докт. мед. наук, проф. В.В. ЗАХАРОВ

докт. мед. наук, проф. И.Н. ЗАХАРОВА

член-корр. РАМН, докт. мед. наук, проф. А.В. КАРАУЛОВ

докт. мед. наук И.А. ЛОСКУТОВ

докт. мед. наук, проф. О.Н. МИНУШКИН

докт. мед. наук, проф. А.М. МКРТУМЯН

докт. мед. наук, проф. А.Ю. ОВЧИННИКОВ

докт. мед. наук, проф. О.Д. ОСТРОУМОВА

докт. мед. наук, проф. В.Н. ПРИЛЕПСКАЯ

докт. мед. наук В.Р. ХАЙРУТДИНОВ

докт. мед. наук, проф. Д.Ф. ХРИТИНИН

докт. мед. наук, проф. Е.И. ШМЕЛЕВ

Научный редактор направления

«Педиатрия»

докт. мед. наук, проф. И.Н. ЗАХАРОВА

Редакционный совет направления

«Педиатрия»

М.Р. БОГОМИЛЬСКИЙ, Н.А. ГЕППЕ,

О.В. ЗАЙЦЕВА, Е.П. КАРПОВА,

И.Я. КОНЬ, А.Г. РУМЯНЦЕВ

© Агентство медицинской информации «Медфорум»

127422, Москва, ул. Тимирязевская,

д. 1, стр. 3. Тел. (495) 234-07-34

Генеральный директор

Агентства медицинской информации «Медфорум»

А. СИННИКИН

Руководитель проекта

«Педиатрия»

В. ЛОПАТКИНА

(v.lopatkina@medforum-agency.ru)

Выпускающий редактор Т. ЧЕМЕРИС

Журналисты А. ГОРЧАКОВА,

С. ЕВСТАФЬЕВА

Корректор Е. САМОЙЛОВА

Дизайнер Т. АФОНЬКИН

Фотосъемка И. ЛУКЬЯНЕНКО

Подписка и распространение

Т. КУДРЕШОВА

(t.kudreshova@medforum-agency.ru)

Отпечатано в типографии

ООО «Юнион Принт»

Тираж 17 500 экз.

Свидетельство о регистрации СМИ

ПИ № ФС77-23066 от 27.09.2005

Подписной индекс

по каталогу «Роспечать» 70271

Редакция не несет ответственности

за содержание рекламных материалов.

Любое воспроизведение материалов и их фрагментов

возможно только с письменного разрешения редакции

журнала. Мнение редакции может не совпадать

с мнением авторов

Авторы, присылающие статьи для публикации,

должны быть ознакомлены с инструкциями

для авторов и публичным авторским договором.

Информация размещена на сайте www.eftj.ru

Журнал «Эффективная фармакотерапия» включен

в Российский индекс научного цитирования (РИНЦ)

Содержание

Люди. События. Даты

Профессор Л.С. НАМАЗОВА-БАРАНОВА:

«Необходимо, чтобы больные дети нашей страны имели равный доступ к одинаково качественной современной медицинской помощи»

4

Неделя грудного вскармливания

8

Тема номера: орфанные заболевания

Л.М. КУЗЕНКОВА, Л.С. НАМАЗОВА-БАРАНОВА, В.М. СТУДЕНИКИН,

А.К. ГЕВОРКЯН, Н.Д. ВАШАКМАДЗЕ, А.М. МАМЕДЪЯРОВ,

Т.В. ПОДКЛЕТНОВА

100 лет болезни Ниманна – Пика: что нового?

10

Т.В. ПОДКЛЕТНОВА

Болезнь Фабри у детей и подростков

16

Л.С. НАМАЗОВА-БАРАНОВА, С.И. ПОЛЯКОВА, Т.Э. БОРОВИК,

Т.В. БУШУЕВА, М.А. ВАРИЧКИНА, А.К. ГЕВОРКЯН

Семилетний опыт терапии нитизиноном

наследственной тирозинемии 1-го типа в России

24

В.М. СТУДЕНИКИН

Гидроксикинуруенинурия: о синдроме Кнаппа – Комровера у детей

32

Ю.В. ГОРИНОВА, О.И. СИМОНОВА

Современные возможности контроля синегнойной инфекции

при муковисцидозе

38

Медицинский форум

Актуальные вопросы интерферонотерапии

в случае инфекционной патологии у детей

46

Editor-in-Chief

Yu.G. ALYAYEV, MD, DMSci, Prof., RAMSci Corr. Mem.

Executive Editor

I.S. BAZIN, MD, DMSci

Editorial Board

V.B. BELOBORODOV, MD, DMSci, Prof.

V.A. GORBUNOVA, MD, DMSci, Prof.

A.V. KARAULOV, MD, DMSci, Prof., RAMSci Corr. Mem.

V.R. KHAYRUTDINOV, MD, DMSci

D.F. KHRITININ, MD, DMSci, Prof.

I.A. LOSKUTOV, MD, DMSci

O.N. MINUSHKIN, MD, DMSci, Prof.

A.M. MKRTUMYAN, MD, DMSci, Prof.

A.Yu. OVCHINNIKOV, MD, DMSci, Prof.

O.D. OSTROUMOVA, MD, DMSci, Prof.

V.N. PRILEPSKAYA, MD, DMSci, Prof.

Ye.I. SHMELYOV, MD, DMSci, Prof.

V.V. ZAKHAROV, MD, DMSci, Prof.

I.N. ZAKHAROVA, MD, DMSci, Prof.

Scientific Editor for Pediatrics

I.N. ZAKHAROVA, MD, DMSci, Prof.

Editorial Council

M.R. BOGOMILSKY,

N.A. GEPPE,

Ye.P. KARPOVA,

I.Ya. KON,

A.G. RUMYANTSEV,

O.V. ZAYTSEVA

© Medforum Medical Information Agency

1/3 Timiryazevskaya Street Moscow,

127422 Russian Federation

Phone: 7-495-2340734

www.medforum-agency.ru

General Manager

A. SINICHKIN

Advertising Manager

V. LOPATKINA

v.lopatkina@medforum-agency.ru

Contents

People. Events. Date

Professor L.S. NAMAZOVA-BARANOVA:

‘It is necessary that sick children in our country had an equal access to the same quality modern medical care’

4

Breastfeeding Week

8

Cover Story: Orphan Diseases

L.M. KUZENKOVA, L.S. NAMAZOVA-BARANOVA, V.M. STUDENIKIN, A.K. GEVORKYAN, N.D. VASHAKMADZE, A.M. MAMEDYAROV, T.V. PODKLETNOVA

100 Years of Niemann-Pick Disease: What’s New?

10

T.V. PODKLETNOVA

Fabry Disease in Children and Adolescents

16

L.S. NAMAZOVA-BARANOVA, S.I. POLYAKOVA, T.E. BOROVIK, T.V. BUSHUYEVA, M.A. VARICHKINA, A.K. GEVORKYAN

A 7-Year Experience of Therapy with Nitisinone of Hereditary Type 1 Tyrosinemia in Russia

24

V.M. STUDENIKIN

Hydroxykynureninuria: on Knapp – Komrower’s Syndrome in Children

32

Yu.V. GORINOVA, O.I. SIMONOVA

Modern Opportunities for Controlling Pseudomonas Infection under Cystic Fibrosis

38

Medical Forum

Topical Issues of Interferon Therapy during Infectious Diseases in Children

46