

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

Педиатрия

Журнал имени Г.Н. Сперанского

2019/Том 98/№3



18+

ПЕРЕДОВАЯ

Joyce E. Yu, Jordan S. Orange, Yesim Yilmaz Demirdag
Новые первичные иммунодефицитные состояния:
современное состояние и перспективы

8

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

Иммунодефицитные состояния

А.А. Мухина, Н.Б. Кузьменко, Ю.А. Родина,
И.В. Кондратенко, А.А. Бологов, Т.В. Латышева,
А.П. Протеус, А.Н. Пампура, Н.И. Ильина,
Е.А. Латышева, Д.Н. Балашов, А.М. Костинова,
О.Е. Пашченко, Н.В. Зиновьева, С.Б. Зимин, А.Л. Хорева,
А.А. Моисеева, А.Ю. Кутлянцева, Д.А. Филоненко,
Л.Ю. Барычева, С.М. Аллагулиева, Л.С. Хачирова,
Ф.И. Сибгатулина, И.А. Тузанкина, М.А. Болков,
Н.В. Шахова, Е.М. Камалтынова, Р.М. Хайруллина,
Д.Д. Пролыгина, Л.Р. Кальметьева, Г.А. Давлетбаева,
И.А. Мирсаяпова, Е.И. Сулима, М.Н. Гусева,
А.А. Тотолян, А.М. Миличкина, Р.Н. Кузнецова,
О.А. Рычкова, К.П. Кузьмичева, М.А. Грахова,
О.С. Селезнева, Н.Б. Юдина, Е.А. Орлова, Т.В. Самофалова,
Т.В. Букина, А.Д. Печкурова, Е.В. Бармина,
Н.А. Парфенова, С.Н. Исакова, Е.В. Аверина, И.В. Сазонова,
С.Ю. Старикова, Т.В. Шилова, Т.В. Асекретова,
Р.Н. Супрун, Е.И. Клещенко, В.В. Лебедев, Е.В. Демикхова,
В.Г. Демиков, В.А. Калинин, Е.В. Тимофеева,
Т.Б. Павлова, В.М. Шинкарева, М.В. Гуркина,
А.Ю. Щербина, Г.А. Новичкова, А.Г. Румянцев
Характеристика пациентов с первичными
иммунодефицитными состояниями в Российской
Федерации: от рождения до старости

24

М.Н. Ярцев, П.И. Гушин
Первичные иммунодефициты у детей:
опыт регистра института иммунологии

32

Т.В. Латышева, Е.А. Латышева, А.М. Костинова
Первичные иммунодефициты у взрослых – такое бывает?

39

Н.Б. Кузьменко, Т.В. Варламова, А.А. Мухина,
В.В. Бриллиантова, Е.В. Райкина, Г.А. Новичкова,
А.Ю. Щербина

Опыт пренатальной диагностики первичных
иммунодефицитных состояний

44

И.А. Корсунский, А.П. Протеус, А.Г. Румянцев,
М.А. Гордукова, А.А. Корсунский, Д.А. Кудлай,
М.Л. Филипенко, А.М. Шустер
Скрининг новорожденных на первичные
иммунодефициты и группу риска иммунорегуляторных
расстройств, требующих диспансерного наблюдения

49

Д.Н. Балашов, С.Н. Козловская, С.А. Радыгина,
А.Л. Лаберко, Э.Р. Султанова, Л.Н. Шелихова,
Ю.А. Родина, А.Ю. Щербина, А.А. Масчан
Успехи проведения трансплантации гемопоэтических
стволовых клеток при синдроме Вискотта–Олдрича

54

Аутоиммунная патология

Е.И. Алексеева, Т.М. Дворяковская, К.Б. Исаева,
Р.В. Денисова, А.Н. Фетисова, Д.Д. Ванькова,
А.А. Альшевская, А.В. Москалев, А.В. Мамутова
Предикторы ремиссии при лечении генно-инженерными
биологическими препаратами у пациентов
с ювенильным идиопатическим артритом
без системных проявлений

60

К.В. Алексанян, С.Н. Чебышева,
Е.С. Жолобова, А.В. Мелешкина
Особенности клинической картины псориазического
артрита у детей

67

М.И. Каледа, И.П. Никишина, А.Н. Латыпова
Опыт диагностики и лечения синдрома Шегрена у детей

74

Аллергология

В.А. Ревякина, Л.А. Щеплягина, И.В. Портнова,
Е.Д. Кувшинова, И.А. Ларькова
Клиническое значение оценки содержания цинка
у детей с атопическим дерматитом

83

К.А. Гележе, А.В. Кудрявцева, О.А. Свитич
Динамика колонизации кожи *Staphylococcus spp.*
при атопическом дерматите у детей и подростков

88

Т.А. Тихомиров, О.А. Дмитренко, Н.И. Федорова,
А.А. Тихомиров, Н.Г. Короткий
Анализ распространённости у больных атопическим
дерматитом и здоровых детей *Staphylococcus aureus*,
несущего гены лейкотоксина и «кластера иммунного
уклонения» (IEC)

93

EDITORIAL

Joyce E. Yu, Jordan S. Orange, Yesim Yilmaz Demirdag
New primary immunodeficiency diseases:
context and future

ORIGINAL ARTICLES

Immunodeficiency

А.А. Мухина, Н.Б. Кузьменко, Ю.А. Родина,
И.В. Кондратенко, А.А. Бологов, Т.В. Латышева,
А.П. Протеус, А.Н. Пампура, Н.И. Ильина, Е.А. Латышева,
Д.Н. Балашов, А.М. Костинова, О.Е. Пашченко,
Н.В. Зиновьева, С.Б. Зимин, А.Л. Хорева, А.А. Моисеева,
А.Ю. Кутлянцева, Д.А. Филоненко, Л.Ю. Барычева,
С.М. Аллагулиева, Л.С. Хачирова, Ф.И. Сибгатулина,
И.А. Тузанкина, М.А. Болков, Н.В. Шахова,
Е.М. Камалтынова, Р.М. Хайруллина, Д.Д. Пролыгина,
Л.Р. Кальметьева, Г.А. Давлетбаева, И.А. Мирсаяпова,
Е.И. Сулима, М.Н. Гусева, А.А. Тотолян, А.М. Миличкина,
Р.Н. Кузнецова, О.А. Рычкова, К.П. Кузьмичева,
М.А. Грахова, О.С. Селезнева, Н.Б. Юдина,
Е.А. Орлова, Т.В. Самофалова, Т.В. Букина, А.Д. Печкурова,
Е.В. Бармина, Н.А. Парфенова, С.Н. Исакова,
Е.В. Аверина, И.В. Сазонова, С.Ю. Старикова,
Т.В. Шилова, Т.В. Асекретова, Р.Н. Супрун,
Е.И. Клещенко, В.В. Лебедев, Е.В. Демикхова,
В.Г. Демиков, В.А. Калинин, Е.В. Тимофеева,
Т.Б. Павлова, В.М. Шинкарева, М.В. Гуркина,
А.Ю. Щербина, Г.А. Новичкова, А.Г. Румянцев
Characteristics of patients with primary immunodeficiency
states in the Russian Federation: from birth to old age

M.N. Yartsev, P.I. Guschin
Primary immunodeficiency in children:
experience of the register of the Institute of Immunology

T.V. Latysheva, E.A. Latysheva, A.M. Kostinova
Primary immunodeficiency in adults – it happens?

N.B. Kuzmenko, T.V. Varlamova, A.A. Mukhina,
V.V. Brilliantanova, E.V. Raykina, G.A. Novichkova,
A.Yu. Shcherbina

Experience of prenatal diagnosis of primary
immunodeficiency states

I.A. Korsunsky, A.P. Prodeus, A.G. Rumyantsev,
M.A. Gordukova, A.A. Korsunsky, D.A. Kudlay,
M.L. Filipenko, A.M. Schuster
Screening of newborns for primary immunodeficiencies
and risk groups for immunoregulatory disorders
requiring followup

D.N. Balashov, S.N. Kozlovskaya, S.A. Radygina,
A.L. Laberko, E.R. Sultanova, L.N. Shelikhova,
Yu.A. Rodina, A.Yu. Shcherbina, A.A. Maschan
Success of Hematopoietic Stem Cell Transplantation
for Wiskott–Aldrich syndrome

Autoimmune pathology

Е.И. Алексеева, Т.М. Дворяковская, К.Б. Исаева,
Р.В. Денисова, А.Н. Фетисова, Д.Д. Ванькова,
А.А. Альшевская, А.В. Москалев, А.В. Мамутова
Remission predictors during treatment with genetically
engineered biological preparations in patients
with juvenile idiopathic arthritis without systemic
manifestations

K.V. Aleksanyan, S.N. Chebysheva,
E.S. Zholobova, A.V. Meleshkina
Peculiarities of psoriatic arthritis clinical picture
in children

M.I. Kaleda, I.P. Nikishina, A.N. Latypova
Experience in the diagnosis and treatment of Sjogren
syndrome in children

Allergology

В.А. Ревякина, Л.А. Щеплягина, И.В. Портнова,
Е.Д. Кувшинова, И.А. Ларькова
Clinical significance zinc content assessment in children
with atopic dermatitis

K.A. Gelezhe, A.V. Kudryavtseva, O.A. Svitich
Dynamics of skin colonization by *Staphylococcus spp.*
in children and adolescents with atopic dermatitis

T.A. Tikhomirov, O.A. Dmitrenko, N.I. Fedorova,
A.A. Tikhomirov, N.G. Korotkiy
Analysis of *Staphylococcus aureus* carrying the
leukotoxin genes and immune evasion cluster prevalence
in patients with atopic dermatitis and healthy children

В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ

М.И. Каледа, И.П. Никишина, С.О. Салугина, С.Р. Родионовская
Особенности дебюта системной красной волчанки в детском возрасте по данным ретроспективного исследования

Г.А. Лыскина, Н.С. Подчерняева, В.А. Подзолкова, В.С. Аракелян, В.Г. Папिताшвили
Неспецифический аортоартериит и нейрофиброматоз 1-го типа: трудности дифференциального диагноза

Р.К. Раупов, М.М. Костик, В.В. Авраменко, О.Л. Красногорская, И.А. Чикова, В.В. Масалова, Е.В. Гайдар, Е.А. Исупова, Л.С. Снегирева, А.В. Сантимов, Ф.В. Рохлина
Пигментный виллонодулярный синовит (теносиновиальная гигантоклеточная опухоль) в практике ревматолога: обзор литературы и собственный опыт ведения пациентов

М.Р. Богомилский, Е.Ю. Радзиг, А.Н. Радзиг
Комплексное лечение острого инфекционного ринита у детей

ПИТАНИЕ ЗДОРОВОГО И БОЛЬНОГО РЕБЕНКА

В.Р. Кучма, Ж.Ю. Горелова, А.В. Иваненко, А.О. Петренко, Ю.В. Соловьева, Т.А. Летучая, С.Ю. Углов
Научное обоснование и разработка современных рационов питания школьников

ВАКЦИНАЦИЯ И ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКА

Е.А. Деордиева, Д.Н. Балашов, Ю.В. Скворцова, Э.Р. Султанова, Л.Н. Шелихова, А.Ю. Щербина
Современный взгляд на проблему вакцинопрофилактики пациентов после трансплантации гемопоэтических стволовых клеток и рекомендации к ее проведению в Российской Федерации

ЛЕКЦИИ

С.О. Салугина, Е.С. Федоров
Модный диагноз «Аутовоспалительный синдром»: что за этим скрывается?

Т.С. Туманян, Т.М. Чачия, Е.Г. Чистякова, Е.В. Кондрикова, А.А. Корсунский, С.Г. Гадецкая, Н.В. Авдеенко, И.О. Скугаревская, Ю.В. Иванова
Клинико-эпидемиологические особенности реактивных артритов, вызванных кишечной инфекцией у детей

И.И. Балаболкин
Эффективность аллергенной иммунотерапии при atopических заболеваниях у детей

И.И. Балаболкин, В.А. Булгакова, Т.И. Елисеева
Состояние эпидермального барьера и возможности корнеотерапии при atopическом дерматите у детей

Т.М. Чернова, В.Н. Тимченко, Е.Б. Павлова, Е.В. Баракина
Врожденные краснуха и корь в периоде глобальной ликвидации

ОБЗОРЫ ЛИТЕРАТУРЫ

А.Г. Румянцев
Роль взаимоотношений матери и плода в формировании иммунной системы новорожденного

А.П. Продеус, М.В. Устинова, А.У. Лекманов, Н.В. Кудряшов, Д.А. Кудлай
Ингибитор С1-эстеразы: подходы к рациональной фармакотерапии неонатального сепсиса

С.Г. Макарова
Существует ли «аллергия на сладкое»? – Ответ на вопрос с позиций гипотезы «ложной тревоги»

В.А. Ревякина, А.В. Таганов, Т.Н. Короткова, Е.Д. Кувшинова, И.А. Ларькова, В.Г. Долженкова
Современные эпидемиологические и теоретические аспекты atopического дерматита у детей

Н.Б. Мигачева
Эволюция представлений об atopическом дерматите: от патогенеза к лечению и профилактике

Н.С. Подчерняева, М.С. Коневина, М.И. Тихая
Современные представления о ювенильном дерматомиозите: этиология, патогенез, клиника, диагностика (часть I)

TO PRACTITIONER

M.I. Kaleda, I.P. Nikishina, S.O. Salugina, S.R. Rodionovskaya
Peculiarities of systemic lupus erythematosus debut in childhood according to retrospective study data

G.A. Lyiskina, N.S. Podchernyaeva, V.A. Podzolkova, V.S. Arakelyan, V.G. Papitashvili
Nonspecific aortoarteritis and type 1 neurofibromatosis: differential diagnosis issues

R.K. Raupov, M.M. Kostik, V.V. Avramenko, O.L. Krasnogorskaya, I.A. Chikova, V.V. Masalova, E.V. Gaidar, E.A. Isupova, L.S. Snegireva, A.V. Santimov, F.V. Rokhlina
Pigmented villonodular synovitis (tenosynovial giant cell tumor) in rheumatologists' practice: literature review and own patient management experience

M.R. Bogomilsky, E.Yu. Radzig, A.N. Radzig
Complex treatment of acute infectious rhinitis in children

NUTRITION FOR HEALTHY AND ILL CHILDREN

V.R. Kuchma, Zh.Yu. Gorelova, A.V. Ivanenko, A.O. Petrenko, Y.V. Solovieva, T.A. Letuchaya, S.Yu. Uglov
Scientific substantiation and development of modern rations for schoolchildren

VACCINATION AND VACCINAL PREVENTION

E.A. Deordieva, D.N. Balashov, Y.V. Skvortsova, E.R. Sultanova, L.N. Shelikhova, A.Yu. Shcherbina
Modern view on the problem of vaccine prevention of patients after hematopoietic stem cell transplantation and recommendations for its implementation in the Russian Federation

LECTURES

S.O. Salugina, E.S. Fedorov
Trendy diagnosis of «Autoinflammatory syndrome»: what is behind this?

T.S. Tumanyan, T.M. Chachiya, E.G. Chistyakova, E.V. Kondrikova, A.A. Korsunskiy, S.G. Gadetskaya, N.V. Avdeenko, I.O. Skugarevskaya, Yu.V. Ivanova
Clinical and epidemiological peculiarities of reactive arthritides caused by intestinal infection in children

I.I. Balabolkin
Efficacy of allergen immunotherapy for atopical diseases in children

I.I. Balabolkin, V.A. Bulgakova, T.I. Eliseeva
The state of the epidermal barrier and the possibility of corneotherapy in children with atopical dermatitis

T.M. Chernova, V.N. Timchenko, E.B. Pavlova, E.V. Barakina
Congenital rubella and measles in a period of global eradication

LITERATURE REVIEWS

A.G. Rumyantsev
The role of relationship between mother and fetus in newborn's immune system formation

A.P. Prodeus, M.V. Ustinova, A.U. Lekmanov, N.V. Kudryashov, D.A. Kudlay
C1-esterase inhibitor: approaches to rational pharmacotherapy of neonatal sepsis

S.G. Makarova
Is there an «allergy to sweets»? – Answer to the question from the standpoint of «false alarm» hypothesis

V.A. Revyakina, A.V. Taganov, T.N. Korotkova, E.D. Kuvshinova, I.A. Larkova, V.G. Dolzhenkova
Modern epidemiological and theoretical aspects of atopical dermatitis in children

N.B. Migacheva
The evolution of ideas about atopical dermatitis: from pathogenesis to treatment and prevention

N.S. Podchernyayeva, M.S. Konevina, M.I. Tikhaya
Modern ideas about juvenile dermatomyositis: etiology, pathogenesis, clinic, diagnostics (part I)

А.Л. Козлова, В.И. Бурлаков, А.Ю. Щербина
Аутовоспалительные заболевания

Е.С. Жолобова, Е.Ю. Попова
Современный взгляд на хронический рецидивирующий
мультифокальный остеомиелит

М.Б. Дрождина
Клинико-морфологические и молекулярные особенности
буллезного эпидермолиза, подходы к классификации

КЛИНИЧЕСКАЯ ГЕНЕТИКА В ПЕДИАТРИИ

И.А. Гимаев, А.Ю. Щербина
Современные взгляды на иммунопатологические
аспекты и методы терапии гликогеновой
болезни 1b типа

А.Л. Козлова, Е.С. Романенко, В.И. Бурлаков,
Е.В. Дерипапа, С.П. Хомякова, А.Н. Ремизов,
Г.В. Терещенко, А.Ю. Щербина
Клинический случай интерферопатии I типа:
синдром Айкари-Гутьерес

М.А. Жесткова, Д.Ю. Овсянников, А.А. Кузнецова,
С.Н. Авдеев, Ф.Э. Ахвердиева, Е.В. Бойцова,
М.А. Варичкина, И.А. Вишнякова, И.В. Давыдова,
Т.Ю. Илларионова, И.В. Коваленко, О.В. Кустова,
Е.В. Макаренко, А.Б. Малахов, С.И. Петрова,
Е.Е. Петряйкина, К.В. Савостьянов, Д.А. Скобеев,
О.Г. Топилин, А.П. Фисенко, П.А. Фролов,
М.Д. Халдеева, А.В. Харьков
Врожденный дефицит сурфактантного протеина С:
обзор литературы и первые клинические наблюдения
в Российской Федерации

ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ФТИЗИАТРИИ

И.Ф. Довгальчук, А.А. Старшинова, В.Б. Галкин,
М.В. Бельтюков, Д.А. Кудлай, П.К. Яблонский
Туберкулез у детей в Северо-Западном регионе
Российской Федерации: эпидемиология и
эффективность диагностических мероприятий

ЗАМЕТКИ ИЗ ПРАКТИКИ

Р.А. Иванова, Н.В. Скрипченко, А.А. Гринева,
Н.В. Рогозина, В.В. Васильев, Л.М. Починяева,
В.А. Казиахмедов, М.А. Золотова, Е.Ф. Горбунов
Поздняя манифестация врожденной
цитомегаловирусной инфекции у ребенка
с первичным иммунодефицитом

Ю.Ю. Новикова, М.Г. Кантемирова, С.Х. Курбанова,
А.А. Глазырина, О.А. Корovina, П.С. Андреев,
Д.Ю. Овсянников, С.И. Валиева, Е.Е. Петряйкина
Неполная форма болезни Kawasaki с аневризмами
коронарных и периферических артерий и
иммуноглобулин-резистентным течением

М.И. Дубровская, Н.В. Давиденко, Т.В. Зубова,
В.Б. Ляликова, А.С. Боткина, В.В. Полунина
Диффузный токсический зоб у подростка с ожирением,
протекающий под маской нервной анорексии

Ю.В. Тихонович, Е.Е. Петряйкина, И.Г. Рыбкина,
И.В. Гаряева, А.Н. Тюльпак
Тяжелый диабетический кетоацидоз у пациентки с
рецидивом неонатального сахарного диабета

227 A.L. Kozlova, V.I. Burlakov, A.Yu. Shcherbina
Autoinflammatory diseases

234 E.S. Zholobova, E.Yu. Popova
Modern view on chronic recurrent
multifocal osteomyelitis

242 M.B. Drozhkina
Clinicomorphological and molecular peculiarities
of epidermolysis bullosa, classification approaches

CLINICAL GENETICS IN PEDIATRICS

I.A. Gimaev, A.Yu. Shcherbina
Modern views on immunopathological aspects
and methods of treatment of glycogen
storage disease

257 A.L. Kozlova, E.S. Romanenko, V.I. Burlakov,
E.V. Deripapa, S.P. Khomyakova, A.N. Remizov,
G.V. Tereshenko, A.Yu. Shcherbina
Clinical case of type I interferonopathy:
Aicardi-Goutieres syndrome

M.A. Zhestkova, D.Yu. Ovsyannikov, A.A. Kuznetsova,
S.N. Avdeyev, F.E. Akhverdizyeva, E.V. Boytsova,
M.A. Varichkina, I.A. Vishnyakova, I.V. Davydova,
T.Yu. Illarionova, I.V. Kovalenko, O.V. Kustova,
E.V. Makarenko, A.B. Malakhov, S.I. Petrova,
E.E. Petryaykina, K.V. Savostyanov, D.A. Skobeyev,
O.G. Topilin, A.P. Fisenko, P.A. Frolov,
M.D. Khaldeyeva, A.V. Kharkin
Congenital deficiency of surfactant protein C:
literature review and first clinical observations
in the Russian Federation

PEDIATRIC ASPECTS OF PHTHISIOLOGY

274 I.F. Dovgalyuk, A.A. Starshinova, V.B. Galkin,
M.V. Beltyukov, D.A. Kudlay, P.K. Yablonsky
Tuberculosis in children in the North West region of
the Russian Federation: epidemiology and diagnostic
measures efficacy

NOTES FROM PRACTICE

280 R.A. Ivanova, N.V. Skripchenko, A.A. Grineva,
N.V. Rogozina, V.V. Vasiliev, L.M. Pochinyayeva,
V.A. Kaziachmedov, M.A. Zolotova, E.F. Gorbunov
Late manifestation of congenital cytomegalovirus
infection in a child with primary immunodeficiency

284 Y.Y. Novikova, M.G. Kantemirova, S.Kh. Kurbanova,
A.A. Glazirina, O.A. Korovina, P.S. Andreev,
D.Y. Ovsyannikov, S.I. Valieva, E.E. Petryatkina
Incomplete form of Kawasaki disease with coronary
and peripheral artery aneurysms
and immunoglobulin-resistant course

290 M.I. Dubrovskaya, N.V. Davidenko, T.B. Zubova,
V.B. Lyalikova, A.S. Botkina, V.V. Polunina
Diffuse toxic goiter in obese adolescent under
the guise of anorexia nervosa

293 Yu.V. Tikhonovich, E.E. Petryaykina, I.G. Rybkina,
I.V. Gariaeva, A.N. Tyulpakov
Severe diabetic ketoacidosis in a patient with a relapse
of neonatal diabetes mellitus