
Педиатрия

Журнал имени Г.Н. Сперанского

2014/Том 93/№4

ПЕРЕДОВАЯ

Н.И. Капранов

Современная диагностика, терапия и социальная адаптация больных муковисцидозом в Российской Федерации

LEADER

N.I. Kapranov

Modern methods of diagnostics, therapy and social adaptation of patients with cystic fibrosis in Russian Federation

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

И.В. Маянская, Е.Б. Талаева, А.Ю. Гоганова, Н.И. Толкачева, В.И. Ашкинази, Е.А. Васильева, М.В. Ерзутова

Митоген-индуцированная и спонтанная секреция компонентов иммунного ответа культивируемых клеток при муковисцидозе у детей

ORIGINAL ARTICLES

I.V. Mayanskaya, Ye.B. Talayeva, A.Yu. Goganova, N.I. Tolkacheva, V.I. Ashkinazi, Ye.A. Vasilyeva, M.V. Yertzutova

Mitogen-induced and spontaneous cytokine secretion by cultured cells in children with cystic fibrosis

И.Д. Успенская, Е.А. Жукова, М.В. Ерзутова, И.В. Маянская, Н.И. Толкачева, В.И. Ашкинази, Л.В. Коркоташвили, С.А. Колесов, А.А. Федосеев
Флогогенный потенциал и метаболиты оксида азота у детей со смешанной формой муковисцидоза

I.D. Uspenskaya, Ye.A. Zhukova, M.V. Yertzutova, I.V. Mayanskaya, N.I. Tolkacheva, V.I. Ashkinazi, L.V. Korkotashvili, S.A. Kolesov, A.A. Fedoseyev
Flogogenic potential and the level of nitric oxide metabolites in children with mixed form of cystic fibrosis

М.Ю. Чернуха, Л.Р. Аветисян, И.А. Шагинян, Г.В. Алексеева, Л.В. Авакян, Н.Ю. Каширская, Н.И. Капранов, Н.В. Пивкина, С.В. Поликарпова, Е.И. Кондратьева, С.Ю. Семькин, М.В. Усачева, С.А. Красовский, Е.Л. Амелина
Фенотипические и генотипические особенности штаммов бактерий *Burkholderia cepacia complex*, выделенных от больных муковисцидозом

M.Yu. Chernukha, L.R. Avetisyan, I.A. Shaginyan, G.V. Alekseyeva, L.V. Avakyan, N.Yu. Kashirskaya, N.I. Kapranov, N.V. Pivkina, S.V. Polikarpova, Ye.I. Kondratyeva, S.Yu. Semykin, M.V. Usacheva, S.A. Krasovskiy, Ye.L. Amelina
Phenotypic and genotypic characteristics of *Burkholderia cepacia complex* strains, isolated from patients with cystic fibrosis

Л.В. Авакян, С.Ю. Семькин, Д.А. Пухальская, Г.В. Шмарина, М.Ю. Чернуха, Н.Ю. Каширская
Клинические и иммунологические особенности больных муковисцидозом, хронически инфицированных *Burkholderia cepacia complex*

L.V. Avakyan, S.Yu. Semykin, D.A. Pukhalskaya, G.V. Shmarina, M.Yu. Chernukha, N.Yu. Kashirskaya
Clinical and immunological features of patients with cystic fibrosis and chronic *Burkholderia cepacia complex* infection

Е.Л. Амелина, С.А. Красовский, И.О. Шугинин
Муковисцидоз и беременность: клинико-генетические, функциональные и микробиологические характеристики пациентов

E.L. Amelina, S.A. Krasovskiy, I.O. Shuginin
Cystic fibrosis and pregnancy: clinical, genetic, functional and microbiological characteristics of patients

НАЦИОНАЛЬНЫЙ РЕГИСТР

С.А. Красовский, А.В. Черняк, Н.Ю. Каширская, Е.И. Кондратьева, Е.Л. Амелина, И.К. Ашерова, Г.В. Байкова, Е.В. Войцова, В.Ю. Брисин, Т.Г. Васильева, С.В. Воронин, А.Ю. Воронкова, О.И. Голубцова, Ю.В. Горинова, Н.А. Ильенкова, Л.С. Козырева, Ю.А. Кондакова, Л.Е. Коновалова, Т.Ю. Корнеева, Н.Б. Мерзлова, Л.П. Назаренко, В.С. Никонова, О.Н. Одиноква, П.И. Павлов, Т.А. Протасова, Н.И. Романенко, М.Г. Рыбалкина, Т.И. Сафонова, Д.Ф. Сергиенко, М.А. Скачкова, И.И. Смирнова, И.Д. Успенская, М.М. Хачиян, Л.А. Шабалова, В.В. Шадрин, А.А. Шевлякова, Н.Е. Шелепнева, В.Д. Шерман, В.В. Чикун, Н.И. Капранов
Муковисцидоз в России: создание национального регистра

NATIONAL REGISTRY

S.A. Krasovskiy, A.V. Chernyak, N.Yu. Kashirskaya, Ye.I. Kondratyeva, Ye.L. Amelina, I.K. Asherova, G.V. Baykova, Ye.V. Boytsova, V.Yu. Brisin, T.G. Vasilyeva, S.V. Voronin, A.Yu. Voronkova, O.I. Golubtsova, Yu.V. Gorinova, N.A. Ilyenkova, L.S. Kozyreva, Yu.A. Kondakova, L.E. Konovalova, T.Yu. Korneyeva, N.B. Merzlova, L.P. Nazarenko, V.S. Nikonova, O.N. Odiokova, P.I. Pavlov, T.A. Protasova, N.I. Romanenko, M.G. Rybalkina, T.I. Safonova, D.F. Sergiyenko, M.A. Skachkova, I.I. Smirnova, I.D. Uspenskaya, M.M. Khachiyani, L.A. Shabalova, V.V. Shadrina, A.A. Shevlyakova, N.E. Shelepneva, V.D. Sherman, V.V. Chikunov, N.I. Kapranov
Cystic fibrosis in Russian Federation: the establishment of the national registry

МЕТОД ИССЛЕДОВАНИЯ В ПРАКТИКУ

Е.Б. Павлинова, И.А. Киришина
Современные методы исследования функции внешнего дыхания у детей, больных муковисцидозом

DIAGNOSTIC TECHNIQUE INTO PRACTICE

E.B. Pavlinova, I.A. Kirshina
Contemporary methods of respiratory function testing in children with cystic fibrosis

Г.М. Дворяковская, О.И. Симонова, С.А. Ивлева, И.В. Дворяковский, А.Н. Сурков
Современные возможности ультразвуковой диагностики в оценке эффективности лечения больных муковисцидозом

G.M. Dvoryakovskaya, O.I. Simonova, S.A. Ivleva, I.V. Dvoryakovskiy, A.N. Surkov
Current capabilities of ultrasound in the assessment of treatment efficacy in patients with cystic fibrosis

В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ

В.Д. Шерман, Н.Ю. Каширская, Н.И. Капранов
Современный алгоритм диагностики
муковисцидоза

68

*О.И. Симонова, Ю.В. Горинова, Е.М. Васильева,
О.И. Прищепа, Н.И. Буркина, И.В. Соколова,
В.П. Черневич*

74

Значение потового теста в современной
диагностике муковисцидоза: многолетний
собственный опыт

М.А. Хан, В.А. Линок, Н.А. Лян, Н.А. Микитченко
Применение высокочастотной осцилляции
грудной клетки в лечении детей
с муковисцидозом

80

О.К. Нетребенко, Е.А. Корниенко, С.С. Кубалова
Использование пробиотиков у детей
с младенческими кишечными коликами

86

**ВОПРОСЫ ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКИ
И ВАКЦИНАЦИИ**

Е.И. Кондратьева, В.С. Никонова
Иммунизация больных муковисцидозом

94

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КОНСЕНСУС

Проект национального консенсуса
«Муковисцидоз: определение,
диагностические критерии, терапия»
Раздел «Антимикробная терапия»
(печатается с сокращениями)

107

**ЛЕКАРСТВЕННЫЕ СРЕДСТВА
В ПЕДИАТРИИ**

*Н.Ю. Каширская, Н.И. Капранов, В.Д. Шерман,
Е.И. Кондратьева, А.Ю. Воронкова,
Н.Е. Шелепнева*

124

Заместительная терапия ферментами
поджелудочной железы при муковисцидозе

Е.И. Кондратьева
Использование противовоспалительных
препаратов в терапии больных муковисцидозом

132

ЛЕКЦИИ

Н.Ю. Каширская, Н.И. Капранов
Поражение желудочно-кишечного тракта и
гепатобилиарной системы при муковисцидозе

141

Т.В. Казюкова, Т.Н. Сорвачева, Е.А. Пырцева
Кальций в питании детей грудного возраста
и факторы, влияющие на его утилизацию

150

ОБМЕН ОПЫТОМ

Н.А. Ильенкова, В.В. Чикунев
Опыт многолетнего наблюдения за больными
муковисцидозом в Красноярском крае

156

**ВОПРОСЫ ОРГАНИЗАЦИИ
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ**

Т.Е. Гембицкая, Е.В. Бойцова, А.Г. Черменский
Преимственность в работе детского и взрослого
центров помощи больным муковисцидозом

160

ЗАМЕТКИ ИЗ ПРАКТИКИ

*В.Д. Шерман, Н.Ю. Каширская, Ю.Ф. Влацкая,
Т.А. Чеботарева*
ВИЧ-инфекция у ребенка с муковисцидозом

165

TO PRACTITIONER

V.D. Sherman, N.Yu. Kashirskaya, N.I. Kapranov
Current diagnostic procedure for cystic fibrosis

*O.I. Simonova, Yu.V. Gorinova, Ye.M. Vasilyeva,
O.I. Prishchepa, N.I. Burkina, I.V. Sokolova,
V.P. Chernevich*

Relevance of sweat testing in modern diagnostics
of cystic fibrosis, based on own long-term
experience

M.A. Khan, V.A. Linok, N.A. Lyan, N.A. Mikitchenko
Use of the high-frequency chest wall oscillation
in treatment of children with cystic fibrosis

O.K. Netrebenko, Ye.A. Korniyenko, S.S. Kubalova
Use of probiotics in infants with intestinal colic

**PROBLEMS OF VACCINATION
AND PREVENTIVE VACCINATION**

E.I. Kondratyeva, V.S. Nikonova
Immunization in patients with cystic fibrosis

NATIONAL CONSENSUS

The National Consensus Project for Cystic Fibrosis:
definition, diagnostic criteria, therapy
Chapter «The Antimicrobial Therapy»
(published in abridged form)

**REMEDIES
IN PEDIATRICS**

*N.Yu. Kashirskaya, N.I. Kapranov, V.D. Sherman,
Ye.I. Kondratyeva, A.Yu. Voronkova,
N.E. Shelepneva*

Pancreatic enzyme replacement therapy for cystic
fibrosis

E.I. Kondratyeva
Aspects of anti-inflammatory therapy in patients
with cystic fibrosis

LECTURES

N.Yu. Kashirskaya, N.I. Kapranov
Malfunction of gastro-intestinal tract and
hepatobiliary system as complication of cystic fibrosis

Kazyukova T.V., Sorvacheva T.N., Pyryeva Ye.A.
The role of Calcium in the nutrition of infants
and the factors influencing its utilization

SHARING EXPERIENCES

N.A. Ilyenkova, V.V. Chikunov
Results of the long-term follow-up of patients with
cystic fibrosis in the Krasnoyarsk krai

PUBLIC HEALTH ISSUES

T.E. Gembitskaya, Ye.V. Boytsova, A.G. Chermenskiy
Cooperation and continuity from pediatric to adult
Cystic Fibrosis Centres

NOTES FROM PRACTICE

*V.D. Sherman, N.Yu. Kashirskaya, Yu.F. Vlatkaya,
T.A. Chebotareva*
HIV-infection in patient with cystic fibrosis

Е.И. Кондратьева, Н.И. Капранов,
Е.С. Овсянкина, Л.Н. Черноусова
Сочетание муковисцидоза и нетуберкулезного
микобактериоза в детском возрасте

167

E.I. Kondratyeva, N.I. Kapranov, Ye.S. Ovsyankina,
L.N. Chernousova
Cystic fibrosis combined with nontuberculous
mycobacteria contamination in infancy

Н.Е. Шелепнева, Н.Ю. Каширская,
Е.И. Кондратьева, В.Д. Шерман
Случай поздней диагностики муковисцидоза

170

N.E. Shelepneva, N.Yu. Kashirskaya,
Ye.I. Kondratyeva, V.D. Sherman
Case report of late diagnosed cystic fibrosis

А.Ю. Воронкова, В.Д. Шерман
Случай поздней диагностики псевдо-Барттер
синдрома у ребенка 6 месяцев с муковисцидозом

172

A.Yu. Voronkova, V.D. Sherman
Case of late diagnosed Pseudo-Bartter's syndrome
in a 6-months-old baby with cystic fibrosis

М.Г. Ипатова, П.В. Шумилов, Ю.Г. Мухина,
Д.А. Долинская, А.В. Горяинова, В.А. Калинцева
Случай синдрома Швахмана–Даймонда

175

M.G. Ipatova, P.V. Shumilov, Yu.G. Mukhina,
D.A. Dolinskaya, A.V. Goryainova, V.A. Kalintseva
Case study of Shwachman–Diamond syndrome

Н.В. Соботюк, Е.А. Потрохова, С.В. Бочанцев,
Л.А. Устьян, Ю.Ю. Федорова
Ювенильный дерматомиозит у подростка
с персистирующей вирусной инфекцией
Эпштейна–Барра

180

N.V. Sobotyuk, Ye.A. Potrokhova, S.V. Bochantsev,
L.A. Ustyan, Yu.Yu. Fedorova
Juvenile dermatomyositis in adolescent with
persistent Epstein–Barr virus infection

В.А. Курьянинова, Т.И. Кадурина, И.Н. Захарова,
Л.Я. Климов, Т.М. Вдовина, М.В. Стоян,
В.С. Боташева, Е.П. Чубова, Р.А. Атанесян,
В.С. Кашников, М.А. Шелегеда, Ю.А. Дмитриева,
С.Н. Кашникова
Семейный случай сочетания нейрофиброматоза
I типа и типичной целиакии

182

V.A. Kuryaninova, T.I. Kadurina, I.N. Zakharova,
L.Ya. Klimov, T.M. Vdovina, M.V. Stoyan,
V.S. Botasheva, Ye.P. Chubova, R.A. Atanesyan,
V.S. Kashnikov, M.A. Shelegeda, Yu.A. Dmitriyeva,
S.N. Kashnikova
Familial case of neurofibromatosis type I associated
with celiac disease

ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИИ

Е.Ю. Радциг, Л.В. Малыгина, А.С. Лапицкая,
Е.П. Селькова
Синусит как осложнение острой респираторной
инфекции: лечение и профилактика

187

PEDIATRIC ASPECTS IN OTORHINOLARYNGOLOGY

E.Yu. Radtsig, L.V. Malygina, A.S. Lapitskaya,
Ye.P. Selkova
Sinusitis as a complication of acute respiratory
infection: treatment and prevention

ЮБИЛЕЙ

Лариса Григорьевна Кузьменко
(к 75-летию со дня рождения)

192

ANNIVERSARY

Larisa Grigoryevna Kuzmenko
(dedicated to the 75th anniversary)

ХРОНИКА

П.К. Прусов
XXVIII Конференция «Физиология
педиатрической деятельности» РВП 2013

194

CURRENT NEWS

P.K. Prusov
XXVIII Conference «Physiology of pediatric
activity» PWP 2013

КРАТКИЕ СООБЩЕНИЯ

Н.И. Капранов, Е.И. Кондратьева, В.Д. Шерман,
А.Ю. Воронкова, С.Ю. Семькин, С.А. Красовский,
В.С. Никонова, Н.Е. Шелепнева, Л.А. Шабалова
Муковисцидоз в подростковом возрасте

198

BRIEF COMMUNICATIONS

N.I. Kapranov, Ye.I. Kondratyeva, V.D. Sherman,
A.Yu. Voronkova, S.Yu. Semykin, S.A. Krasovskiy,
V.S. Nikonova, N.E. Shelepneva, L.A. Shabalova
Cystic fibrosis in adolescence