

ISSN 1027-4065

4

2014

ТОМ

59



**РОССИЙСКИЙ
ВЕСТНИК
ПЕРИНАТОЛОГИИ
И
ПЕДИАТРИИ**

научно-практический рецензируемый журнал

ПЕРЕДОВАЯ

Новиков П.В.

Лизосомные болезни накопления — актуальная проблема педиатрии и современные возможности патогенетического лечения

ОБЗОРЫ ЛИТЕРАТУРЫ

Обухова В.А.

Патогенетические механизмы развития идиопатического нефротического синдрома с минимальными изменениями

Брин И.Л., Дунайкин М.Л., Лисицина С.В.

Проблемы дозирования препаратов карнитина в детском возрасте

Грознова О.С., Леонтьева И.В., Полякова А.В.

Современные методы обследования больных гипертрофической кардиомиопатией

Николенько Н.Ю., Гончарова О.В., Артемьева С.Б.,

Ачкасов Е.Е., Литвинова Е.Б.

Реабилитация детей с прогрессирующей мышечной дистрофией Дюшенна

Кельмансон И.А.

Эмоциональные расстройства и расстройства поведения у детей, связанные с нарушениями сна

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ

Дегтярева А.В., Никитина И.В., Орловская И.В.,

Захарова Е.Ю., Байдакова Г.В., Ионов О.В.,

Амирханова Д.Ю., Левадная А.В.

Дефицит ацил-коэнзим А дегидрогеназы жирных кислот с очень длинной углеводной цепью

Семячкина А.Н., Сухоруков В.С., Букина Т.М.,

Яблонская М.И., Меркурьева Е.С., Харабадзе М.Н.,

Проскурина Е.А., Захарова Е.Ю., Брыдун А.В.,

Шаталов П.А., Новиков П.В.

Болезнь накопления гликогена, тип II (болезнь Помпе) у детей

Овсянников Д.Ю., Нароган М.В., Беляшова М.А.,

Крушельницкий А.А., Ворона Л.Д.

Синдром Вильсона — Микити — редкое хроническое интерстициальное заболевание легких новорожденных

КАРДИОЛОГИЯ

Макарова В.А., Леонтьева И.В.

Турбулентность ритма сердца у детей с гипертрофической кардиомиопатией как маркер электрической нестабильности миокарда

Шарыкин А.С., Трунина И.И., Потанина Ю.В.,

Шакарова Э.А., Острейков И.Ф., Степанисhev И.Л.,

Селютин Т.В.

Скрытые повреждения миокарда после сердечно-легочной реанимации у подростка без предшествующей патологии сердца

ИНФЕКЦИОННЫЕ БОЛЕЗНИ

Халиуллина С.В., Анохин В.А., Гутор И.А., Урманчеева Ю.Р.

Нарушение обмена мочевой кислоты у детей с острыми инфекционными диареями

EDITORIAL

4 Novikov P.V.

Lysosomal storage diseases: The topical problem of pediatrics and the current possibilities of pathogenetic treatment

REVIEWS OF LITERATURE

10 Obukhova V.A.

Pathogenetic mechanisms of idiopathic minimal-change nephrotic syndrome

16 Brin I.L., Dunaikin M.L., Lisitsina S.V.

Problems in the dosing of carnitine drugs in childhood

23 Groznova O.S., Leontyeva I.V., Polyakova A.V.

Current examination methods in patients with hypertrophic cardiomyopathy

28 Nikolenko N.Yu., Goncharova O.V., Artemyeva S.B.,

Achkasov E.E., Litvinova E.B.

Rehabilitation of children with progressive muscular dystrophy Duchenne

32 Kelmanson I.A.

Emotional and behavioral problems associated with sleep disorders in children

ORIGINAL ARTICLES

HEREDITARY DISEASES

41 Degtyareva A.V., Nikitina I.V., Orlovskaya I.V.,

Zakharova E.Yu., Baidakova G.V., Ionov O.V.,

Amirkhanova D.Yu., Levadnaya A.V.

Very long-chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency

48 Semyachkina A.N., Sukhorukov V.S., Bukina T.M.,

Yablonskaya M.I., Merkur'yeva E.S., Kharabadze M.N.,

Proskurina E.A., Zakharova E.Yu., Brydun A.V.,

Shatalov P.A., Novikov P.V.

Glycogen storage disease type II (Pompe disease) in children

56 Ovsyannikov D.Yu., Narogan M.V., Belyashova M.A.,

Krushehlnitsky A.A., Vorona L.D.

Wilson—Mikity syndrome is a rare chronic neonatal interstitial lung disease

CARDIOLOGY

64 Makarova V.A., Leontyeva I.V.

Heart rate turbulence as a marker of myocardial electrical instability in children with hypertrophic cardiomyopathy

69 Sharykin A.S., Trunina I.I., Potanina Yu.V.,

Shakarova E.A., Ostreikov I.F., Stepanishchev I.L.,

Selyutina T.V.

Latent myocardial damage after cardiopulmonary resuscitation in a teenager without prior cardiac disease

INFECTIOUS DISEASES

74 Khaliullina S.V., Anokhin V.A., Gutor I.A., Urmanceeva Yu.R.

Uric acid metabolic disorders in children with acute infectious diarrhea

Доскин В.А., Макарова З.С.

Катамнестический анализ эффективности галотерапии в оздоровлении и реабилитации часто болеющих детей

В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ

Терёшин В.А., Пересадин Н.А., Круглова О.В.,
Дьяченко Т.В.

Оптимизация патогенетической терапии детей с тонзиллярной патологией

Пампура А.Н., Лаврова Т.Е., Филатова Т.А.,
Макарова С.Г., Абелевич М.М., Таран Н.Н.,
Иванькова Т.Г., Балакирева Е.А., Терниевская Т.А.

Результаты открытого многоцентрового исследования в России: высокогидролизная смесь на основе сывороточного белка с пребиотиками галакто- и фруктоолигосахаридами эффективно купирует симптомы атопического дерматита

Абрамова Т.В., Георгиева О.В.

Новые виды молочных продуктов промышленного производства в питании детей в возрасте от 1 года до 3 лет

80 Doskin V.A., Makarova Z.S.

Follow-up analysis of the efficiency of halotherapy in the health improvement and rehabilitation of frequently ill children

GUIDELINES FOR THE PRACTITIONER

85 Teryoshin V.A., Peresadin N.A., Kruglova O.V.,
Dyachenko T.V.

Optimization of pathogenetic therapy in children with tonsillar pathology

91 Pampura A.N., Lavrova T.E., Filatova T.A.,
Makarova S.G., Abelevich M.M., Taran N.N.,
Ivankova T.G., Balakireva E.A., Ternievskaya T.A.

A highly hydrolyzed formula based on whey protein with the prebiotics galactooligosaccharides and fructooligosaccharides effectively abolishes the symptoms of atopic dermatitis: Results of a multicenter open-label trial in Russia

100 Abramova T.V., Georgieva O.V.

New commercial dairy products in the feeding of children aged 1 to 3 years