

Учредители: Союз педиатров России
и ООО «Педиатрия» (редакция).

Журнал издается с мая 1922 г.
Зарегистрирован 19.05.1947 г. Министерством связи СССР.
Свидетельство о регистрации СМИ: выдано ФС по надзору
в сфере связи и массовых коммуникаций (Роскомнадзор)
14.11.2008 г.: ПИ № **ФС77-34091** (печатная версия),
Эл № **ФС77-34090** (электронная версия).

Журнал «Педиатрия им. Г.Н. Сперанского» включен
в **Перечень ведущих рецензируемых научных журналов ВАК**,
рекомендованных для опубликования результатов научных
работ на соискание ученой степени доктора и кандидата
наук. <http://vak.ed.gov.ru/documents/10179/0/Приложение.pdf/523bc2d7-cb7b-49ee-b3a3-f2f4d6945c24>

Журнал входит в российские базы цитирования:
РИНЦ, РИФ, ВИНТИ, КиберЛенинка, индексируется в
международных поисковых системах: Scopus, Web of Science,
EBSCO Publishing, East View Information Services, Inc.

Главный редактор

А.Г. Румянцев

Зам. главного редактора

Т.В. Казюкова

Г.А. Самсыгина

Научный редактор

Н.А. Мазурина

Зам. научного редактора

Ю.Ю. Новикова

Ответственный секретарь

М.А. Карпенко

Заведующая редакцией

М.Н. Казакова

Компьютерная верстка

М.Н. Елисеева

Корректор

В.А. Елетина

Перевод

А.Г. Пылев

Web-сайт

Е.Е. Бессонов

Адрес почтовый для корреспонденции:

115054 Москва-54, а/я 32

Телефон: +7 (495) 959-88-22

Издатель: ООО «Педиатрия»

119049 Москва, 4-й Добрынинский пер., д. 1/9

Телефон/факс: +7 (495) 959-88-22

E-mail: info@pediatriajournal.ru

Типография: ООО «Тверской Печатный Двор»

170518 г. Тверь, с. Никольское, 26

Телефон: +7 (4822) 370-555

E-mail: info@tpd-print.ru

Подписано в печать 28.03.22.

Формат 60×84/8. Усл. печ. л. 24.

Журнал распространяется по подписке. Тираж 5000 экз.

Выходит 1 раз в два месяца.

Подписные индексы в каталоге «Роспечать»:

для физических лиц – **71458; 71695** (годовая),

для организаций – **71459; 71696** (годовая).

Подписной индекс по объединенному каталогу

«Пресса России» – **29219**.

Электронная подписка – на сайте Научной электронной

библиотеки: https://elibrary.ru/projects/subscription/subscription_1.asp

Присланные в редакцию статьи не возвращаются.

Мнения авторов могут не совпадать

с позицией редколлегии и редакционного совета.

Редакция не несет ответственности

за содержание рекламных материалов.

При воспроизведении опубликованных статей

ссылка на журнал «Педиатрия» обязательна.

Founded by the Union of Pediatricians of Russia
and «Pediatria» Ltd. (the Editorial Board).

The Journal is published continuously since May, 1922.

Registered by the Ministry of Communications of the USSR in
May 19, 1947. **Certificate of Registration** of Printed Mass Media
Series ПИ № ФС77-340191 dated November 14, 2008, by the
Federal Service for Supervision the Sphere of Telecom, Information
Technologies and Mass Communications (Roskomnadzor).

Journal «PEDIATRIA» n.a. G.N. Speransky is approved by
the Higher Attestation Commission of the Ministry for Education
and Science of Russian Federation for publication of principal
scientific findings of theses submitted for the degrees
of Candidate of Sciences and Doctor of Sciences.

<http://vak.ed.gov.ru/documents/10179/0/Приложение.pdf/523bc2d7-cb7b-49ee-b3a3-f2f4d6945c24>

The Journal is indexed in Russian databases (DB):
RSCI, RIF, VINITI, CyberLeninka and international DB:
Scopus, Web of Science, EBSCO Publishing, East View
Information Services, Inc.

Editor-in-chief

Rumyantsev A.G.

Deputy Editors-in-chief

Kazyukova T.V.

Samsygina G.A.

Scientific editor

Mazurina N.A.

Deputy Scientific editor

Novikova Yu.Yu.

Editorial secretary

Karpenko M.A.

Managing editor

Kazakova M.N.

Design and layout by

Eliseeva M.N.

Editor-corrector

Eletina V.A.

Translator

Pylev A.G.

Web

Bessonov E.E.

Mailing address:

Russia 115054 Moscow-54, p/o box 32

Telephone: +7 (495) 959-88-22

Published by: «Pediatria» Ltd. (the Editorial Board)

located in Russia 119049 Moscow, 4th Dobryninsky pereulok, 1/9

Telephone/fax: +7 (495) 959-88-22

E-mail: info@pediatriajournal.ru

Printed at «Tverskoy Pechatny Dvor» Ltd.

located Russia 170518 Tver, Nikolskoye village, 26

Telephone: +7 (4822) 370-555

E-mail: info@tpd-print.ru

Signed to print on Mar. 28, 2022.

Format 60×84/8. Size 24 typographic pages.

Distributed by subscription in amount

of 5000 copies, bimonthly.

Subscription Indexes with «Rospechat» Catalogues:

for individuals – **71458; 71695** (annual),

for companies – **71459; 71696** (annual).

Subscription Index with «The Russian Press»

General Catalogue – **29219**.

Electronic Subscription with the Scientific

Electronic Library at https://elibrary.ru/projects/subscription/subscription_1.asp

Accepted manuscripts are not returning to the corresponding

authors. The opinions expressed are those of the author(s)

do not necessarily reflect the opinions of the Editorial Board and
(or) the Editorial Council.

The Editorial Board does not accept any responsibility

for the advertisements. When and if re-using any part of the

content of the Journal, the reference to the Journal «Pediatria»

n.a. G.N. Speransky is mandatory.

ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР – Румянцев Александр Григорьевич
академик РАН, д.м.н., профессор

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:

Алексеева Е.И., член-корр. РАН, д.м.н., проф., Москва; **Балыкова Л.А.**, член-корр. РАН, д.м.н., проф., Саранск; **Баиндурашвили А.Г.**, акад. РАН, д.м.н., проф., Санкт-Петербург; **Баранов А.А.**, акад. РАН, д.м.н., проф., Москва; **Володин Н.Н.**, акад. РАН, д.м.н., проф., Москва; **Горелов А.В.**, член-корр. РАН, д.м.н., проф., Москва; **Заплатников А.Л.**, д.м.н., проф., Москва; **Ильенко Л.И.**, д.м.н., проф., Москва; **Казюкова Т.В.**, зам. гл. редактора, д.м.н., проф., Москва; **Ковтун О.П.**, член-корр. РАН, д.м.н., проф., Екатеринбург; **Куцев С.И.**, член-корр. РАН, д.м.н., проф., Москва; **Курцер М.А.**, акад. РАН, д.м.н., проф., Москва; **Кучма В.Р.**, член-корр. РАН, д.м.н., проф., Москва; **Лобзин Ю.В.**, акад. РАН, д.м.н., проф., Санкт-Петербург; **Лукьянов С.А.**, акад. РАН, д.б.н., проф., Москва; **Намазова-Баранова Л.С.**, акад. РАН, д.м.н., проф., Москва; **Огородова Л.М.**, член-корр. РАН, д.м.н., проф., Томск; **Петряйкина Е.Е.**, д.м.н., проф., Москва; **Рошаль Л.М.**, д.м.н., проф., Москва; **Румянцев С.А.**, член-корр. РАН, д.м.н., проф., Москва; **Самсыгина Г.А.**, зам. гл. редактора, д.м.н., проф., Москва; **Фурман Е.Г.**, член-корр. РАН, д.м.н., проф., Пермь; **Школьников М.А.**, д.м.н., проф., Москва; **Шумилов П.В.**, д.м.н., проф., Москва

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

Алейникова О.В., д.м.н., проф., Минск, Беларусь; **Арсентьев В.Г.**, д.м.н., проф., Санкт-Петербург; **Асанов А.Ю.**, д.м.н., проф., Москва; **Байко С.В.**, д.м.н., Минск, Беларусь; **Балаболкин И.И.**, член-корр. РАН, д.м.н., проф., Москва; **Батышева Т.Т.**, д.м.н., проф., Москва; **Безлепкина О.Б.**, д.м.н., проф., Москва; **Боровик Т.Э.**, д.м.н., проф., Москва; **Булатова Е.М.**, д.м.н., проф., Санкт-Петербург; **Громова О.А.**, д.м.н., проф., Иваново; **Гусева Н.Б.**, д.м.н., проф., Москва; **Дегтярев Д.Н.**, д.м.н., проф., Москва; **Демикова Н.С.**, д.м.н., проф., Москва; **Жолобова Е.С.**, д.м.н., проф., Москва; **Заваденко Н.Н.**, д.м.н., проф., Москва; **Звягин А.А.**, д.м.н., проф., Воронеж; **Зелинская Д.И.**, д.м.н., проф., Москва; **Зубков В.В.**, д.м.н., проф., Москва; **Зырянов С.К.**, д.м.н., проф., Москва; **Карпова Е.П.**, д.м.н., проф., Москва; **Касаткин В.Н.**, д.м.н., проф., Москва; **Каширская Н.Ю.**, д.м.н., проф., Москва; **Козлов В.К.**, д.м.н., проф., Хабаровск; **Козлов Р.С.**, д.м.н., проф., Смоленск; **Козлов Ю.А.**, д.м.н., проф., Иркутск; **Короткий Н.Г.**, д.м.н., проф., Москва; **Костинов М.П.**, д.м.н., проф., Москва; **Котлукова Н.П.**, д.м.н., проф., Москва; **Kuzmanovska D.B.**, MD., PhD., Skopje, Северная Македония; **Лаврова А.Е.**, д.м.н., проф., Н-Новгород; **Мальцев С.В.**, д.м.н., проф., Казань; **Манчук В.Т.**, д.м.н., проф., Красноярск; **Масчан А.А.**, член-корр. РАН, д.м.н., проф., Москва; **Морозов Д.А.**, д.м.н., проф., Москва; **Овсянников Д.Ю.**, д.м.н., проф., Москва; **Овчинников А.Ю.**, д.м.н., проф., Москва; **Павлов В.И.**, д.м.н., проф., Москва; **Персин Л.С.**, д.м.н., проф., Москва; **Полунина Н.В.**, член-корр. РАН, д.м.н., проф., Москва; **Постников С.С.**, д.м.н., проф., Москва; **Радциг Е.Ю.**, д.м.н., проф., Москва; **Разумовский А.Ю.**, член-корр. РАН, д.м.н., проф., Москва; **Ревакина В.А.**, д.м.н., проф., Москва; **Сидоренко Е.И.**, член-корр. РАН, д.м.н., проф., Москва; **Скрипченко Н.В.**, д.м.н., проф., Санкт-Петербург; **Сметанина Н.С.**, д.м.н., проф., Москва; **Сорвачева Т.Н.**, д.м.н., проф., Москва; **Спичак Т.В.**, д.м.н., проф., Москва; **Талалаев А.Г.**, д.м.н., проф., Москва; **Тамразова О.Б.**, д.м.н., проф., Москва; **Туманян М.Р.**, д.м.н., проф., Москва; **Чернуха М.Ю.**, д.м.н., проф., Москва; **Чугунова О.Л.**, д.м.н., проф., Москва; **Шабалов Н.П.**, д.м.н., проф., Санкт-Петербург; **Щербина А.Ю.**, д.м.н., проф., Москва; **Яковлева Т.В.**, д.м.н., проф., Москва; **Яцык С.П.**, д.м.н., проф., Москва

EDITOR-IN-CHIEF – Rumyantsev Alexander Grigoryevich
Academician of the Russian Academy of Sciences, D.Sc.Med., Professor

EDITORIAL BOARD:

Alekseeva E.I., Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Balykova L.A.**, Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Saransk, Republic of Mordovia; **Baindurashvili A.G.**, Academician of RAS, D. Sc. Med., Prof., St. Petersburg; **Baranov A.A.**, Academician of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Volodin N.N.**, Academician of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Gorelov A.V.**, Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Zaplatnikov A.L.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Ilyenko L.I.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Kazyukova T.V.**, Deputy Editor-in-Chief, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Kovtun O.P.**, Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Yekaterinburg; **Kutsev S.I.**, Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Kurtser M.A.**, Academician of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Kuchma V.R.**, Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Lobzin Yu.V.**, Academician of RAS, D. Sc. Med., Prof., St. Petersburg; **Lukyanov S.A.**, Academician of RAS, Doctor Bio. Sci., Prof., Moscow; **Namazova-Baranova L.S.**, Academician of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Ogorodova L.M.**, Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Tomsk; **Petryaykina E.E.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Roshal L.M.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Rumyantsev S.A.**, Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Samsygina G.A.**, Deputy Editor-in-Chief, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Furman E.G.**, Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Perm; **Shkolnikova M.A.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Shumilov P.V.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow

ADVISORY COUNCIL:

Aleinikova O.V., D. Sc. Med., Prof., Minsk, Belarus; **Arsentiev V.G.**, D. Sc. Med., Prof., St. Petersburg; **Asanov A.Yu.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Baiko S.V.**, D. Sc. Med., Minsk, Belarus; **Balabolkin I.I.**, Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Batysheva T.T.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Bezlepkin O.B.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Borovik T.E.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Bulatova E.M.**, D. Sc. Med., Prof., St. Petersburg; **Gromova O.A.**, D. Sc. Med., Prof., Ivanovo; **Guseva N.B.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Degtyarev D.N.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Demikova N.S.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Zholobova E.S.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Zavadenko N.N.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Zvyagin A.A.**, D. Sc. Med., Prof., Voronezh; **Zelinskaya D.I.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Zubkov V.V.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Zyryanov S.K.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Karpova E.P.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Kasatkin V.N.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Kashirskaya N.Yu.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Kozlov V.K.**, D. Sc. Med., Prof., Khabarovsk; **Kozlov R.S.**, D. Sc. Med., Prof., Smolensk; **Kozlov Yu.A.**, D. Sc. Med., Prof., Irkutsk; **Korotkiy N.G.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Kostinov M.P.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Kotlukova N.P.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Kuzmanovska D.B.**, D. Sc. Med., Skopje, North Macedonia; **Lavrova A.E.**, D. Sc. Med., Prof., Nizhny Novgorod; **Maltsev S.V.**, D. Sc. Med., Prof., Kazan, Republic of Tatarstan; **Manchuk V.T.**, D. Sc. Med., Prof., Krasnoyarsk; **Maschan A.A.**, Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Morozov D.A.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Ovsyannikov D.Yu.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Ovchinnikov A.Yu.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Pavlov V.I.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Persin L.S.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Polunina N.V.**, Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Postnikov S.S.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Radzig E.Yu.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Razumovsky A.Yu.**, Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Revyakina V.A.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Sidorenko E.I.**, Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Skripchenko N.V.**, D. Sc. Med., Prof., St. Petersburg; **Smetanina N.S.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Sorvacheva T.N.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Spichak T.V.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Talalaev A.G.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Tamrazova O.B.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Tumanyan M.R.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Chernukha M. Yu.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Chugunova O.L.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Shabalov N.P.**, D. Sc. Med., Prof., St. Petersburg; **Shcherbina A.Yu.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Yakovleva T.V.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Yatsyk S.P.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow

ПЕРЕДОВАЯ СТАТЬЯ

А.Ю. Щербина

Значение врожденных дефектов иммунитета в изучении эпидемиологии инфекционных и неинфекционных заболеваний человека 8

A.Yu. Shcherbina

Significance of congenital immunity defects in the study of epidemiology of human infectious and noninfectious diseases

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

Р.Н. Храмова, Т.И. Елисеева, Е.В. Туш, Д.Ю. Овсянников, А.Б. Строганов, А.Е. Чухрова,

А.М. Базаева, А.И. Халецкая, А.В. Прахов, К.С. Попов, О.В. Халецкая

Влияние абдоминального типа ожирения на параметры внешнего дыхания у детей и подростков с бронхиальной астмой 12

R.N. Khramova, T.I. Eliseeva, E.V. Tush, D.Yu. Ovsyannikov, A.B. Stroganov, A.E. Chukhrova,

A.M. Bazaeva, A.I. Khaletskaya, A.V. Prakhov, K.S. Popov, O.V. Khaletskaya

The effect of abdominal obesity and external respiration function in children and adolescents with bronchial asthma

Е.В. Туш, А.Д. Юдина, Т.И. Елисеева, Д.Ю. Овсянников, Р.Н. Храмова, М.В. Богородицкая, Д.В. Баратынский,

Н.Ю. Гераскина, М.С. Умяров, Е.А. Еркина, А.Б. Строганов, О.В. Халецкая

Взаимосвязь обмена фосфатов и функции внешнего дыхания у детей и подростков с бронхиальной астмой 18

E.V. Tush, A.D. Yudina, T.I. Eliseeva, D.Yu. Ovsyannikov, R.N. Khramova, M.V. Bogoroditskaya, D.V. Baratsynskiy,

N.Yu. Gerashkina, M.S. Umyarov, E.A. Erkina, A.B. Stroganov, O.V. Khaletskaya

The relationship between phosphate metabolism and external respiration function in children and adolescents with bronchial asthma

Е.Е. Варламов, А.Н. Пампура

Значение оральных пищевых провокационных проб в ведении детей с atopическим дерматитом 25

E.E. Varlamov, A.N. Pampura

The importance of oral food challenge testing in the management of children with atopic dermatitis

Е.Ю. Коновалова, А.Е. Лаврова, М.В. Преснякова

Клинические и гемостазиологические особенности цирроза печени аутоиммунной этиологии у детей 31

E.Yu. Konovalova, A.E. Lavrova, M.V. Presnyakova

Clinical and hemostatic features of liver cirrhosis of autoimmune etiology in children

М.А. Казумян, И.Г. Козлов, А.В. Василенок, Е.Д. Теплякова, Т.П. Шкурят

Полиморфизм гена *NOD2* у детей с рекуррентными респираторными инфекциями 38

M.A. Kazumian, I.G. Kozlov, A.V. Vasilenok, E.D. Teplyakova, T.P. Shkurat

NOD2 gene polymorphism in children with recurrent respiratory infections

Л.Ф. Галимова, Д.И. Садыкова, Е.С. Слестникова, Д.И. Маратов, Н.Э. Гусева, Ч.Д. Халиуллина

Артериальная жесткость при семейной гиперхолестеринемии: есть ли риски в детском возрасте? 44

L.F. Galimova, D.I. Sadykova, E.S. Slastnikova, D.I. Marapov, N.E. Guseva, Ch.D. Haliullina

Arterial stiffness in familial hypercholesterolemia: are there any risks in childhood?

Д.Б. Флоринский, П.А. Левин, А.В. Пшонкин, Д.В. Федорова, М.П. Калинина, А.В. Полетаев,

Е.А. Серегина, Н.С. Грачев, П.А. Жарков

Дефицит XII фактора у детей: коагулопатия или лабораторная находка? 50

D.B. Florinsky, P.A. Levin, A.V. Pshonkin, D.V. Fedorova, M.P. Kalinina, A.V. Poletaev,

E.A. Seregina, N.S. Grachev, P.A. Zharkov

Factor XII deficiency in children: coagulopathy or laboratory finding?

ОБЗОРЫ ЛИТЕРАТУРЫ

Д.В. Богданова, Ю.А. Родина, А.Ю. Щербина

Синдром иммунной дисрегуляции с гаплонедостаточностью CTLA4: особенности клинического и иммунологического фенотипа, подходы к лечению 56

D.V. Bogdanova, Yu.A. Rodina, A.Yu. Shcherbina

Immune dysregulation syndrome with CTLA4 haploinsufficiency:

clinical and immunological phenotype and therapeutic approaches

А.А. Галимова, С.С. Вязанкина, С.Г. Макарова, А.П. Фисенко, О.А. Еreshko, Н.Н. Мурашкин

Естественное течение аллергии и развитие толерантности к белкам коровьего молока 64

A.A. Galimova, S.S. Vyazankina, S.G. Makarova, A.P. Fisenko, O.A. Ereshko, N.N. Murashkin

The natural course of allergy and the development of tolerance to cow's milk proteins

Н.В. Минаева, Р.И. Исламова, К.В. Плахина Грибковая сенсibilизация у пациентов с поллинозом N.V. Minaeva, R.I. Islamova, K.V. Plakhina Fungal sensitization in patients with hay fever Н.Б. Куприенко, Н.Н. Смирнова Фенотипы генетически детерминированных форм ожирения N.B. Kuprienko, N.N. Smirnova Phenotypes of genetically determinated forms of obesity	73
Ю.Г. Самойлова, Н.С. Денисов, Д.И. Кузьменко, Д.А. Кудлай, О.А. Олейник, Д.В. Подчиненова, Д.А. Сваровский, Д.А. Дьяков Роль факторов роста фибробластов 19, 21 и белка Klotho в развитии инсулинорезистентности и ожирения у детей Yu.G. Samoilova, N.S. Denisov, D.I. Kuzmenko, D.A. Kudlay, O.A. Oleynik, D.V. Podchinenova, D.A. Svarovskiy, D.A. Dyakov The role of fibroblast growth factors 19, 21 and the Klotho protein in the development of insulin resistance and obesity in children	86
С.Н. Зоркин, А.С. Гурская, Р.Р. Баязитов, С.А. Борисова, С.А. Карпачев, Д.С. Шахновский, Б.Н. Уваров, А.Т. Галузинская, О.Д. Никулин Предикторы эффективности лечения пузырно-мочеточникового рефлюкса у детей S.N. Zorkin, A.S. Gurskaya, R.R. Baiazitov, S.A. Borisova, S.A. Karpachev, D.S. Shakhnovskiy, B.N. Uvarov, A.T. Galuzinskaya, O.D. Nikulin Predictors of the effectiveness of treatment of vesicoureteral reflux in children	92
Т.Н. Самаль, С.Е. Украинцев Внебольничная пневмония у детей: работа над ошибками T.N. Samal, S.E. Ukraintsev Community-acquired pneumonia in children: correcting mistakes	96
Т.Э. Боровик, М.В. Фомина, С.П. Яцык, Н.Г. Звонкова, Т.В. Бушуева, Е.А. Рославцева, А.А. Гусев, Т.В. Казюкова, А.П. Фисенко, В.А. Скворцова, В.В. Сытьков Оценка нутритивного статуса и рисков развития недостаточности питания у детей в стационаре хирургического профиля T.E. Borovik, M.V. Fomina, S.P. Yatsyk, N.G. Zvonkova, T.V. Bushueva, E.A. Roslavitseva, A.A. Gusev, T.V. Kazyukova, A.P. Fisenko, V.A. Skvortsova, V.V. Sytkov Assessment of nutritional status and risks of the development of malnutrition in children in the surgical hospital	103
ЗАМЕТКИ ИЗ ПРАКТИКИ	
Г.Б. Мовсисян, А.А. Роппельт, Д.В. Юхачева, А.Ю. Щербина, Н.С. Сметанина, К.В. Савостьянов, Л.А. Пак, А.А. Пушков, Н.Н. Мазанова, Р.В. Пономарев, Е.А. Лукина Редкое наблюдение реакции гиперчувствительности на препараты для ферментной заместительной терапии у ребенка с болезнью Гоше 3-го типа G.B. Movsisyan, A.A. Roppelt, D.V. Yukhacheva, A.Yu. Shcherbina, N.S. Smetanina, K.V. Savostyanov, L.A. Pak, A.A. Pushkov, N.N. Mazanova, R.V. Ponomarev, E.A. Lukina A rare case of hypersensitivity reaction to enzyme replacement therapy in a child with type 3 Gaucher disease	113
А.А. Роппельт, Д.В. Юхачева, П.Е. Дьяконов, И.Г. Хамин, Г.Б. Мовсисян, И.С. Тебиева, М.В. Бурнацева, Р.А. Зинченко, Н.С. Сметанина, А.Ю. Щербина Быстрая десенсибилизирующая терапия препаратом имиглюцеразы у пациента с анафилактической реакцией на него на фоне болезни Гоше A.A. Roppelt, D.V. Yukhacheva, P.E. D'yakonov, I.G. Hamin, G.B. Movsisyan, I.S. Tebieva, M.V. Burnatseva, R.A. Zinchenko, N.S. Smetanina, A.Yu. Shcherbina Rapid desensitization therapy with imiglucerase in a patient with an anaphylactic reaction to it against the background of Gaucher disease	121
А.Н. Пампура, Е.И. Ковтун, О.В. Барабанова, С.Б. Зимин, И.П. Витковская, А.П. Геворгян, Д.А. Морозов Абдоминальная атака в дебюте наследственного ангиоотека у девушек с первичной дисменореей на фоне терапии комбинированными оральными контрацептивами A.N. Pampura, E.I. Kovtun, O.V. Barabanova, S.B. Zimin, I.P. Vitkovskaya, A.P. Gevorgyan, D.A. Morozov Abdominal attack at the onset of hereditary angioedema in adolescent girls with primary dysmenorrhea during combined oral contraceptive therapy	128
А.А. Аведова, Н.Ю. Кан, А.С. Астафьев, О.М. Лаба, Д.Е. Першин, Д.В. Юхачева, А.Ю. Щербина Дефект иммунитета при мукополисахаридозе I типа: клиническое наблюдение и обзор литературы A.A. Avedova, N.Yu. Kan, A.S. Astafiev, O.M. Laba, D.E. Pershin, D.V. Yukhacheva, A.Yu. Shcherbina Immune defect in mucopolysaccharidosis type I: clinical case and literature review	133

И.В. Кондратенко, С.С. Вахлярская, Ю.В. Тихонович, Е.С. Демина, И.Г. Воронцова, Е.А. Путилина, Е.Е. Петряйкина, А.Н. Тюльпаков Инсулинозависимый сахарный диабет у ребенка раннего возраста в структуре моногенного синдрома иммунной дисрегуляции (дефицита LRBA)	140
I.V. Kondratenko, S.S. Vakhlyarskaya, Y.V. Tikhonovich, E.S. Demina, I.G. Vorontsova, E.A. Putilina, E.E. Petryaykina, A.N. Tiulpakov Insulindependent diabetes mellitus in a young child in the structure of monogenic immune dysregulation syndrome (LRBA deficiency)	
С.С. Вахлярская, И.В. Кондратенко Синдром Якобсена: обзор литературы и описание клинического наблюдения	147
S.S. Vakhlyarskaya, I.V. Kondratenko Jacobsen syndrome: literature review and case report	
И.С. Тебиева, Л.А. Мерденова, З.К. Гетоева, И.Ш. Джелиев, Ю.В. Габисова, М.Ю. Джаджиева, С.О. Кусова, С.В. Туриева, Р.А. Зинченко Случай диагностики синдрома сиреномелии в PCO – Алания: опыт, проблемы и трудности в диагностике	153
I.S. Tebieva, L.A. Merdenova, Z.K. Getoeva, I.Sh. Dzheliev, Yu.V. Gabisova, M.Yu. Dzhadzhieva, S.O. Kusova, S.V. Turiyeva, R.A. Zinchenko Case of diagnosis of sirenomelia syndrome in North Ossetia – Alania: experience, problems and difficulties in diagnosis	
Д.В. Осипова, Т.В. Маркова, Г.Н. Матющенко, Е.А. Алексеева, В.В. Стрельников, Е.Л. Дадали Клинико-генетические характеристики первого российского пациента с синдромом Бира–Стивенсона, обусловленного мутацией в гене <i>FGFR2</i>	158
D.V. Osipova, T.V. Markova, G.N. Matyushchenko, E.A. Alexeeva, V.V. Strelnikov, E.L. Dadali Clinical and genetic characteristics of the first Russian patient with Beer–Stevenson syndrome caused by a mutation in the <i>FGFR2</i> gene	
М.А. Карпенко, Д.Ю. Овсянников, М.А. Жесткова, Е.М. Габлия, В.Э. Чекашкина, О.Г. Малышев, И.В. Данелян, Е.А. Трошнина, А.Д. Овсянников, Е.А. Дегтярева Клиническое наблюдение пациента с нейроэндокринной клеточной гиперплазией младенцев, пребывающего на длительной домашней кислородотерапии	164
M.A. Karpenko, D.Yu. Ovsyannikov, M.A. Zhestkova, E.M. Gabliya, V.E. Chekashkina, O.G. Malyshev, I.V. Danelyan, E.A. Troshnina, A.D. Ovsyannikov, E.A. Degtyareva Clinical case of a patient with neuroendocrine cell hyperplasia of infancy, who is on long-term oxygen therapy at home	
М.А. Ромашин, Н.Б. Гусева, С.С. Никитин Особенности течения инфекции мочевых путей у ребенка с нейрогенным мочевым пузырем на фоне COVID-19	168
M.A. Romashin, N.B. Guseva, S.S. Nikitin Characteristic features of the course of urinary tract infection in a child with neurogenic bladder against the background of COVID-19	
С.С. Никитин, Н.Б. Гусева, И.Г. Гольденберг, А.В. Тимонина К вопросу о дифференциальной диагностике причин мезаденитов: клиническое наблюдение абдоминальной формы туляремии у подростка	174
S.S. Nikitin, N.B. Guseva, I.G. Goldenberg, A.V. Timonina On the issue of differential diagnosis of the causes of mesadenitis: clinical case of the abdominal form of tularemia in a teenager	
И.М. Демьянова, Д.А. Вшивков, Т.Е. Таранушенко, Т.В. Кустова, Н.А. Коньков, М.Ф. Шароглазов Наследственная мотосенсорная невропатия I типа (болезнь Шарко–Мари–Тута, тип I A): клиническое наблюдение раннего дебюта заболевания	176
I.M. Demyanova, D.A. Vshivkov, T.E. Taranushenko, T.V. Kustova, N.A. Konkov, M.F. Sharoglazov Hereditary motosensory neuropathy type I (Charcot–Marie–Tooth disease, type I A): a clinical case of an early onset of the disease	
С.М. Батаев, Ф.Б. Ампар, Р.С. Молотов, А.Б. Чашухина, А.С. Батаев, Л.Д. Григорян Тромбоз верхней брыжеечной и бедренной артерий у ребенка с магнитными инородными телами	181
S.M. Bataev, F.B. Ampar, R.S. Molotov, A.B. Chashchukhina, A.S. Bataev, L.D. Grigoryan Thrombosis of the superior mesenteric and femoral arteries in a child with magnetic foreign bodies	