

РОССИЙСКИЙ ВЕСТНИК ПЕРИНАТОЛОГИИ И ПЕДИАТРИИ

18+

Том 59

(ВОПРОСЫ ОХРАНЫ МАТЕРИНСТВА И ДЕТСТВА)

4.2014

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ РЕЦЕНЗИРУЕМЫЙ ЖУРНАЛ

Входит в перечень изданий, рекомендованных Высшей аттестационной комиссией (ВАК)
Входит в базы данных Ulrich's Periodicals Directory и Google Scholar

Учредители и издатели:

ООО «Национальная педиатрическая академия науки и инноваций»
Некоммерческая организация «Российская ассоциация педиатрических центров»

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

Главный редактор А.Д. Царегородцев

Зам. главного редактора В.В. Длин

Отв. секретарь В.С. Сухоруков

Научный редактор Е.А. Николаева

Зав. редакцией Т.В. Пантелюшина

А.Г. Антонов (Москва)
И.Л. Алимова (Смоленск)
Е.Н. Байбарина (Москва)
Л.С. Балева (Москва)
Е.Д. Белоусова (Москва)
С.В. Бельмер (Москва)
А.Ф. Виноградов (Тверь)
Д.Н. Дегтярев (Москва)
Г.М. Дементьева (Москва)
В.А. Доскин (Москва)
А.М. Запруднов (Москва)

Д.И. Зелинская (Москва)
Е.П. Карпова (Москва)
Е.С. Кешишян (Москва)
Б.А. Кобринский (Москва)
Ю.И. Кучеров (Москва)
И.В. Леонтьева (Москва)
Л.Н. Мазанкова (Москва)
С.И. Малявская (Архангельск)
Ю.Л. Мизерницкий (Москва)
П.В. Новиков (Москва)
И.М. Османов (Москва)

А.Н. Пампура (Москва)
Н.В. Скрипченко (Санкт-Петербург)
Е.В. Уварова (Москва)
М.А. Школьников (Москва)
П.В. Шумилов (Москва)
П.Л. Щербаков (Москва)
М.Ю. Щербакова (Москва)
Anna Gardner (Sweden)
Richard G. Boles (USA)
Christer Holmberg (Finland)

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ

В.И. Широкова (Москва)
Л.В. Козлова (Смоленск)
С.Ф. Гнусаев (Тверь)
В.К. Козлов (Хабаровск)
В.М. Розин (Москва)

В.А. Анохин (Казань)
С.М. Гавалов (Новосибирск)
Н.В. Дмитриева (Рязань)
А.Н. Узунова (Челябинск)
Т.В. Заболотских (Благовещенск)

Л.М. Огородова (Томск)
М.С. Игнатова (Москва)
М.Ю. Никанорова (Дания)
О.Б. Черняховский (Москва)

АДРЕС РЕДАКЦИИ:

125412 Москва,
Талдомская, 2
Тел.: (495) 483-95-49
E-mail: redakciya@pedklin.ru
<http://www.ped-perinatology.ru>

«Российский вестник перинатологии и педиатрии» — научно-практический журнал, выходит 6 раз в год.
Прежнее название «Вопросы охраны материнства и детства».
Основан в 1956 г.

«Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Peditrii» is published 6 times a year
Founded in 1956

Перерегистрирован Федеральной службой по надзору в сфере связи, информационных технологий и массовых коммуникаций (Роскомнадзор)
ПИ № ФС77-56436 от 11 декабря 2013 г.

Перепечатка материалов журнала невозможна без письменного разрешения редакции.
Редакция не несет ответственности за достоверность информации в материалах на правах рекламы.

Каталог «Роспечать»:

Индекс 73065
для индивидуальных подписчиков
Индекс 73066
для предприятий и организаций

Каталог «Пресса России»:

Индекс 43516
для индивидуальных подписчиков
Индекс 43519
для предприятий и организаций

Формат 60 × 84/8 Усл. печ. л. 12.
Тираж 3000 экз. Заказ № 152
Отпечатано в типографии
ООО «Пресс-Арт»
117587 г. Москва, Варшавское шоссе
д. 125Ж, стр. 3

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

Николенко 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-КоА дегидрогеназы жирных кислот с очень длинной углеводной цепью

Семьякина 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., Степанищев 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.,

Krushelnitsky A.A., Vorona L.D.

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

CARDIOLOGY

64 Makarova V.A., Leontieva 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., Urmancheeva 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