

# РОССИЙСКИЙ ВЕСТНИК ПЕРИНАТОЛОГИИ И ПЕДИАТРИИ

18+

Том 58

4.2013

(ВОПРОСЫ ОХРАНЫ МАТЕРИНСТВА И ДЕТСТВА)

## НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ РЕЦЕНЗИРУЕМЫЙ ЖУРНАЛ

Входит в перечень изданий, рекомендованных Высшей аттестационной комиссией (ВАК)

### Учредители и издатели:

Московский НИИ педиатрии и детской хирургии  
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 за соблюдением законодательства в сфере массовых коммуникаций и охране культурного наследия  
ПИ № ФС77-27248 16 февраля 2007 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

## ЮБИЛЕЙ

Петр Васильевич Новиков (К 70-летию со дня рождения)

## ПЕРЕДОВАЯ

Царегородцев А.Д., Сухоруков В.С.

Проблемы и перспективы таргетной терапии наследственных болезней у детей

## ОБЗОРЫ ЛИТЕРАТУРЫ

Кузнецова С.Ю., Новиков П.В., Прошлякова Т.Ю., Захарова Е.Ю.

Гипофосфатемический рахит у детей

Белозеров Ю.М.

Наследственный синдром извилистых артерий

Морозов С.Л.

Современные представления о нейрогенной дисфункции мочевого пузыря

## ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

## ПЕРИНАТОЛОГИЯ И НЕОНАТОЛОГИЯ

Алямовская Г.А., Кешишян Е.С., Верченко Е.Г., Березницкая В.В.

Применение силденафила в комплексном лечении тяжелой бронхолегочной дисплазии у недоношенного ребенка

Егорова А.Т., Маисеенко Д.А., Баранюк Н.В.

Показатели физического развития и заболеваемость новорожденных от матерей с заболеваниями панкреатобилиарной системы

## НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ

Юрьева Э.А., Яблонская М.И., Раба Г.П., Воздвиженская Е.С., Новикова Н.Н.

Патогенетические аспекты мочекишечного (пуринового) диатеза у детей

Гинзбург Б.Г.

Наследственные заболевания и врожденные аномалии развития у детей, рожденных в семьях с репродуктивными потерями (невывашиванием беременности)

Семьякина А.Н., Чухрова А.Л., Воинова В.Ю., Курбатов М.Б., Харабадзе М.Н., Кузнецова С.Ю., Новиков П.В., Поляков А.В.

Синдром Симпсона—Голаби—Бемеля I типа у детей

## ПУЛЬМОНОЛОГИЯ

Агапитов Л.И., Белозеров Ю.М., Мизерницкий Ю.Л., Цыпленкова С.Э.

Прогнозирование формирования легочной гипертензии у детей с тяжелой бронхиальной астмой

## НЕФРОЛОГИЯ И УРОЛОГИЯ

Папизж С.В., Длин В.В., Тутельман К.М., Леонтьева И.В., Фомин Д.К., Люгай О.О.

Состояние сердечно-сосудистой системы у детей с аутосомно-доминантной поликистозной болезнью почек

## ANNIVERSARY

5 Petr Vasilyevich Novikov (on the occasion of the 70th anniversary of his birth)

## EDITORIAL

6 Tsaregorodtsev A.D., Sukhorukov V.S.

Targeted therapy for hereditary diseases in children: Problems and prospects

## REVIEWS OF LITERATURE

14 Kuznetsova S.Yu., Novikov P.V., Proshlyakova T.Yu., Zakharova E.Yu.

Hypophosphatemic rickets in children

20 Belozеров Yu.M.

Hereditary arterial tortuosity syndrome

24 Morozov S.L.

Current concepts of neurogenic bladder dysfunction

## ORIGINAL ARTICLES

## PERINATOLOGY AND NEONATOLOGY

30 Alyamovskaya G.A., Keshishyan E.S., Verchenko E.G., Berezniatskaya V.V.

Use of sildenafil in the combination treatment of severe bronchopulmonary dysplasia in a premature infant

37 Egorova A.T., Maisenko D.A., Baranyuk N.V.

Physical development indicators and morbidity in newborn babies of mothers with pancreaticobiliary diseases

## HEREDITARY DISEASES

40 Yuryeva E.A., Yablonskaya M.I., Raba G.P., Vozdvizhenskaya E.S., Novikova N.N.

Pathogenetic aspects of uric acid (purine) diathesis in children

47 Ginzburg B.G.

Hereditary diseases and congenital malformations in children born in the families with reproductive losses (miscarriage)

55 Semyachkina A.N., Chukhrova A.L., Voinova V.Yu., Kurbatov M.B., Kharabadze M.N., Kuznetsova S.Yu., Novikov P.V., Polyakov A.V.

Simpson—Golabi—Behmel Syndrome Type 1 in children

## PULMONOLOGY

61 Agapitov L.I., Belozеров Yu.M., Mizernitsky Yu.L., Tsyplenkova S.E.

Prediction of pulmonary hypertension in children with severe asthma

## NEPHROLOGY AND UROLOGY

65 Papizh S.V., Dlin V.V., Tutelman K.M., Leontyeva I.V., Fomin D.K., Lugay O.O.

The cardiovascular system in children with autosomal dominant polycystic kidney disease

Кудин М.В., Царегородцев А.Д., Федоров Ю.Н.,  
Длин В.В., Скрипкин А.В.  
Эффективность энтеросгеля в комплексном лечении эко-  
логически детерминированных заболеваний почек у детей

#### НЕРВНОМЫШЕЧНЫЕ БОЛЕЗНИ

Харламов Д.А., Сухоруков В.С.  
Влияние дисфункции митохондрий на клинические  
проявления наследственных миопатий

Грознова О.С., Артемьева С.Б.  
Поражение сердечно-сосудистой системы при прогрес-  
сирующей мышечной дистрофии Беккера

#### В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ

Легоноква Т.И., Матвеева Е.В., Степина Т.Г.,  
Войтенкова О.В., Штыкова О.Н.  
Оценка показателей физического и нервно-психиче-  
ского здоровья у детей при различных видах вскармли-  
вания

Захарова И.Н., Боровик Т.Э., Дмитриева Ю.А.,  
Гордеева Е.А., Суркова Е.Н., Мачнева Е.Б.  
Современные подходы к адаптации детских молочных  
смесей (Часть 1)

Копейкин В.Н.  
Проблемы питания ребенка первого года жизни

#### РЕЦЕНЗИЯ

Запруднов А.М., Харитонова Л.А.  
Рецензия на книгу «Детская нефрология: руководство  
для врачей». Под ред. М.С. Игнатовой

72 Kudin M.V., Tsaregorodtsev A.D., Fedorov Yu.N.,  
Dlin V.V., Skripkin A.V.  
Efficacy of Enterosgel in the combination treatment of chil-  
dren with environmentally determined kidney diseases

#### NEUROMUSCULAR DISEASES

78 Kharlamov D.A., Sukhorukov V.S.  
Impact of mitochondrial dysfunction on the clinical mani-  
festations of inherited myopathies

83 Groznova O.S., Artemyeva S.B.  
Cardiovascular system lesion in Becker's progressive  
muscular dystrophy

#### GUIDELINES FOR THE PRACTITIONER

88 Legonkova T.I., Matveyeva E.V., Stepina T.G.,  
Voitenkova O.V., Shtykova O.N.  
Assessment of physical and neuropsychic health indicators  
in babies on different feeding types

96 Zakharova I.N., Borovik T.E., Dmitriyeva Yu.A.,  
Gordeeva E.A., Surkova E.N., Machneva E.B.  
Current approaches to adapting infant milk formulas  
(Part 1)

108 Kopeykin V.N.  
Nutritional problems in a baby in the first year of life

#### BOOK REVIEW

112 Zaprudnov A.M., Kharitonova L.A.  
A review of the book "Pediatric Nephrology: A guide for  
physicians. Edited by M.S. Ignatova