

ВОПРОСЫ СОВРЕМЕННОЙ ПЕДИАТРИИ



Научно-практический журнал Союза педиатров России

Издается с 2002 г. Выходит один раз в два месяца

ISSN 1682-5527 (print); ISSN 1682-5535 (Online)

www.vsp.spr-journal.ru

Учредитель

Общероссийская общественная организация «Союз педиатров России»

Главный редактор

Баранов А.А., д.м.н., проф., академик РАН (Москва, Россия)

Заместители главного редактора

Ван Ден Анкер Д., проф.

(Базель, Швейцария);

Намазова-Баранова Л.С., д.м.н., проф.,

академик РАН (Москва, Россия)

Научный редактор

Сайгитов Р.Т., д.м.н.

Ответственный секретарь

Ламасова А.Д., vsp@spr-journal.ru

Выпускающий редактор

Ткачёва Н.И., redactorspr@spr-journal.ru

Отдел рекламы

Иванчикова Н.Ю., rek@spr-journal.ru

Телефон (916) 129-35-36

Сенюхина А.Б., rek1@spr-journal.ru

Телефон (499) 132-02-07

Верстка

Труханова Е.А.

Корректор

Претро Э.Р.

Перевод

Сладков Д.Г.

Адрес редакции

119296, г. Москва, ул. Вавилова,

д. 54 корп. 4, помещ. 4/1

Телефон (499) 132-02-07,

(916) 650-07-42

E-mail: redactorspr@spr-journal.ru

Журнал входит в Перечень ведущих научных журналов и изданий ВАК, в которых должны быть опубликованы основные результаты диссертаций на соискание ученой степени кандидата и доктора наук. Индексируется в базе данных Scopus

Редколлегия

Альбицкий В.Ю. (Москва), д.м.н., проф.

Байбарина Е.Н. (Москва), д.м.н., проф.

Байко С.В. (Минск, Республика Беларусь),

д.м.н., проф.

Бакулев А.Л. (Саратов), д.м.н., проф.

Балыкова Л.А. (Саранск), д.м.н., проф.,

чл.-корр. РАН

Беляева И.А. (Москва), д.м.н., проф. РАН

Ваганов Н.Н. (Москва), д.м.н., проф.

Вашакмадзе Н.Д. (Москва), д.м.н., доцент

Вишнева Е.А. (Москва), д.м.н.

Волгина С.Я. (Казань) д.м.н., проф.

Деев И.А. (Москва), д.м.н., проф.

Джамбекова Г.С. (Ташкент, Республика

Узбекистан), д.м.н., проф.

Ералиева Л.Т. (Алматы, Республика

Казахстан), д.м.н., проф.

Захарова Е.Ю. (Москва), д.м.н.

Зельман В.Л. (Лос-Анджелес, США),

проф., иностранный член РАН

Иванов Д.О. (Санкт-Петербург), д.м.н.,

проф.

Караченцова И.В. (Москва), к.м.н.

Каркашадзе Г.А. (Москва), к.м.н.

Катаргина Л.А. (Москва), д.м.н., проф.

Клочкова О.А. (Москва), к.м.н.

Ковтун О.П. (Екатеринбург), д.м.н., проф.,

академик РАН

Козлов Р.С. (Смоленск), д.м.н., проф.,

чл.-корр. РАН

Корсунский А.А. (Москва), д.м.н., проф.

Куличенко Т.В. (Москва), д.м.н., проф. РАН

Левина Ю.Г. (Москва), к.м.н.

Макинтош Д. (Лондон, Великобритания),

проф.

Мурашкин Н.Н. (Москва), д.м.н., проф.

Нисевич Л.Л. (Москва), д.м.н., проф.

Новик Г.А. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф.

Петеркова В.А. (Москва), д.м.н., проф.

академик РАН

Петтозлло-Мантовани М. (Фоджия,

Италия), проф.

Полунина Н.В. (Москва), д.м.н., проф.,

академик РАН

Поляков В.Г. (Москва), д.м.н., проф.,

академик РАН

Рахманина Н. (Вашингтон, США), проф.

Рошаль Л.М. (Москва), д.м.н., проф.

Рычкова Л.В. (Иркутск), д.м.н., член-корр.

РАН, проф. РАН

Сибирская Е.В. (Москва), д.м.н., проф.

Солдатова Г.У. (Москва), д.п.н., проф.

Сурков А.Н. (Москва), д.м.н.

Талалаев А.Г. (Москва), д.м.н., проф.

Тихомирова Т.Н. (Москва), д.псих.н.,

академик РАО

Устинова Н.В. (Москва), д.м.н.

Харит С.М. (Санкт-Петербург), д.м.н.,

проф.

Шен К. (Пекин, Китай), проф.,

иностранное член РАН

Эйгенманн Ф. (Цюрих, Швейцария), проф.

Яковлева Т.В. (Москва), д.м.н., проф.

Янг Я. (Пекин, Китай), проф., иностранное член РАН

Издатель

Издательство «Педиатр»

119296, г. Москва, ул. Вавилова,

д. 54 корп. 4, помещ. 4/1.

www.spr-journal.ru

Телефон: (499) 132-02-07,

(916) 650-07-42



Печатное периодическое издание «Вопросы современной педиатрии» зарегистрировано Министерством Российской Федерации по делам печати, телерадиовещания и массовых коммуникаций 22 октября 2001 г. (Свидетельство о регистрации ПИ № 77-9996), перерегистрировано Федеральной службой по надзору за соблюдением законодательства в сфере массовых коммуникаций и охране культурного наследия СМИ 15 декабря 2005 г. (Свидетельство о регистрации ПИ № ФС77-22768). Редакция не несет ответственности за содержание рекламных материалов. Воспроизведение или использование другим способом любой части издания без согласия редакции является неза-

конным и влечет ответственность, установленную действующим законодательством РФ. Отпечатано в ООО «Объединенный полиграфический комплекс» 115114, Москва, Дербеневская наб., д. 7 с. 2, тел.: +7 (499) 130-60-19, www.opk.bz. Знаком информационной продукции не маркируется. Дата выхода в свет 30.06.2024. Тираж 7000 экземпляров. Подписной индекс в каталоге «Почта России» — П4843. Свободная цена.



ВОПРОСЫ СОВРЕМЕННОЙ ПЕДИАТРИИ / 2024 / ТОМ 23 / № 3

СОДЕРЖАНИЕ

ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

- 124 А.Л. Кунгурцева, А.В. Витебская
ПРОГЕРОИДНЫЙ СИНДРОМ КОККЕЙНА
- 131 В.П. Лелик, М.Д. Дьячкова, С.В. Дорофеева
ИНСТРУМЕНТЫ ОЦЕНКИ РЕЧЕВОГО И ЯЗЫКОВОГО РАЗВИТИЯ ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО И МЛАДШЕГО ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА: ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ
- 145 А.И. Хавкин, А.А. Пермьякова, М.О. Цепилова, А.В. Каплина, С.И. Ситкин, А.Н. Сурков, С.Д. Гетманов
СОВРЕМЕННЫЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЯ О ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ КИШЕЧНИКА У ДЕТЕЙ С ОЧЕНЬ РАННИМ И РАННИМ НАЧАЛОМ
- 152 О.А. Клочкова, Д.А. Попков, А.М. Мамедъяров, У.Ф. Мамедов
ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ РЕАБИЛИТАЦИИ ПАЦИЕНТОВ С ЦЕРЕБРАЛЬНЫМ ПАРАЛИЧОМ ПОСЛЕ ОДНОМОМЕНТНЫХ МНОГОУРОВНЕВЫХ ОРТОПЕДИЧЕСКИХ ОПЕРАЦИЙ (SEMLS)
- 162 А.Н. Сурков, Л.С. Намазова-Баранова, А.Л. Аракелян, Е.Е. Бессонов, Н.В. Журкова
ИНГИБИТОРЫ НАТРИЙЗАВИСИМОГО ПЕРЕНОСЧИКА ГЛЮКОЗЫ 2-ГО ТИПА — ПРОРЫВ В КОРРЕКЦИИ НЕЙТРОПЕНИИ И ДИСФУНКЦИИ НЕЙТРОФИЛОВ У БОЛЬНЫХ С ГЛИКОГЕНОВОЙ БОЛЕЗНЬЮ ТИПА 1В

ОРИГИНАЛЬНАЯ СТАТЬЯ

- 168 А.С. Симаходский, Л.Д. Севостьянова, Ю.В. Лукашова, Н.В. Петрова, О.А. Симаходский
ДИНАМИКА НЕКОТОРЫХ МЕДИКО-ДЕМОГРАФИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ САНКТ-ПЕТЕРБУРГА ЗА 2018–2023 ГОДЫ
- 174 А.В. Макарова, М.А.А. Альшаова, О.С. Маслак, А.Ю. Мушкин
ИЗМЕНЕНИЕ ОБЪЕМА И ПНЕВМАТИЗАЦИИ ЛЕГКИХ У ДЕТЕЙ В РАННЕМ ПЕРИОДЕ ПОСЛЕ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ТЯЖЕЛОГО НЕЙРОМЫШЕЧНОГО СКОЛИОЗА, ОСЛОЖНЕННОГО ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ: КОГОРТНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

- 181 Э.Т. Амбарчян, А.Д. Кузьминова, Т.К. Эльдарова, В.В. Иванчиков, Н.В. Журкова, Н.Д. Вашакмадзе
ФОЛЛИКУЛЯРНЫЙ ИХТИОЗ С АТРИХИЕЙ И ФОТОФОБИЕЙ (IFAR-СИНДРОМ), ТИП 2: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ
- 188 Н.В. Журкова, Н.Д. Вашакмадзе, А.Н. Сурков, Т.В. Турти, К.В. Богданова, Ю.Ю. Коталевская, Е.Ю. Захарова, Л.С. Намазова-Баранова
БОЛЕЗНЬ НИМАННА – ПИКА, ТИП А: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА 5 МЕСЯЦЕВ

РАСШИФРУЙ КОД МПС I



МУКОПОЛИСАХАРИДОЗ

ТУГОПОДВИЖНОСТЬ СУСТАВОВ — ТИПИЧНОЕ ПРОЯВЛЕНИЕ МПС I ТИПА¹



БЕЗ
ОТЕКА



БЕЗ
ВОСПАЛЕНИЯ



БЕЗ
ЭФФЕКТА ТЕРАПИИ

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ СИМПТОМЫ МЯГКИХ ФОРМ МПС I³

ОГРУБЕНИЕ ЧЕРТ ЛИЦА	<div style="width: 69%;"></div>	69-73%
ПОРАЖЕНИЯ КЛАПАНОВ	<div style="width: 59%;"></div>	59-68%
ГЕПАТОСПЛЕНОМЕГАЛИЯ	<div style="width: 28%;"></div>	28-67%
ГРЫЖИ	<div style="width: 54%;"></div>	54-60%
КИФОСКОЛИОЗ	<div style="width: 21%;"></div>	21-34%

РАСШИФРУЙ КОД МПС

ВИДЕО ОСМОТРОВ
ПАЦИЕНТОВ С МПС I



ТУГОПОДВИЖНОСТЬ СУСТАВОВ

+

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ СИМПТОМЫ

ВОЗМОЖНОСТИ БЕСПЛАТНОЙ ДИАГНОСТИКИ ПО НОМЕРУ: 8-800-100-24-94

В СЛУЧАЕ ПОДТВЕРЖДЕНИЯ ДИАГНОЗА МПС I ТИПА
ПАЦИЕНТУ КРАЙНЕ ВАЖНО ПОЛУЧИТЬ КОНСУЛЬТАЦИЮ ГЕНЕТИКА

МАТЕРИАЛ ПРЕДНАЗНАЧЕН ДЛЯ СПЕЦИАЛИСТОВ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ. ПЕРЕД НАЗНАЧЕНИЕМ ОЗНАКОМЬТЕСЬ С ПОЛНОЙ ИНСТРУКЦИЕЙ ПО ПРИМЕНЕНИЮ.

1. ROLANDO CIMAZ, GIOVANNI VALENTINO COPPA, ISABELLE KONÉ-PAUT, BIANCA LINK, GREGORY M PASTORES, MARIA RUA ELORDUY, CHARLES SPENCER, CARTER THORNE, NICO WULFRAAT AND BERNHARD MANGER: JOINT CONTRACTURES IN THE ABSENCE OF INFLAMMATION MAY INDICATE MUCOPOLYSACCHARIDOSIS. PEDIATRIC RHEUMATOLOGY 2009, 7:18. 2. MANGER B. RHEUMATOLOGICAL MANIFESTATIONS ARE KEY IN THE EARLY DIAGNOSIS OF MUCOPOLYSACCHARIDOSIS TYPE I. EUROPEAN MUSCULOSKELETAL REVIEW. 2008, PP. 1-6. 3. MICHAEL BECK ET AL. THE NATURAL HISTORY OF MPS I: GLOBAL PERSPECTIVES FROM THE MPS I REGISTRY. GENETICS IN MEDICINE | VOLUME 16 | NUMBER 10 | OCTOBER 2014

4. KAKKIS ED, MUENZER J, TILLER GE, ET AL. ENZYME REPLACEMENT THERAPY IN UCOPOLYSACCHARIDOSIS I. N ENGL J MED 2001;344:182-8. 5. MUENZER J, WRAITH JE, CLARKE LA. MUCOPOLYSACCHARIDOSIS I: MANAGEMENT AND TREATMENT GUIDELINES. PEDIATRICS 2009;123:19-29. 6. S. BRUNI ET AL. THE DIAGNOSTIC JOURNEY OF PATIENTS WITH MUCOPOLYSACCHARIDOSIS I: A REAL-WORLD SURVEY OF PATIENT AND PHYSICIAN EXPERIENCES. MOL GENET METAB REP. 2016 SEP; 8: 67-73.

АО «САНОФИ РОССИЯ»

АДРЕС: 125009, МОСКВА, УЛ. ТВЕРСКАЯ, Д.22

ТЕЛ.: +7 (495) 721-14-00, ФАКС: +7 (495) 721-14-11

WWW.SANOFI.RU

Я родился с увеличенной печенью и селезенкой



Как мне помочь?

Никто не мог понять почему?

БОЛЕЗНЬ НИМАННА-ПИКА

редкое наследственное заболевание

— Многие не подозревают, что у меня болезнь Ниманна-Пика тип В. Я надеюсь, что моя история поможет другим пациентам с этим заболеванием не чувствовать себя, как я – одинокими.

ТЫ НЕ ОДИН

Алгоритм диагностического поиска¹



ТИП А

Болезнь Ниманна-Пика тип А или младенческая нейровисцеральная форма

- ◆ Начинается в младенческом возрасте
- ◆ Поражает головной мозг и нервную систему, а также многие органы
- ◆ Очень быстро прогрессирует

ТИП А/В

Болезнь Ниманна-Пика тип А/В или хроническая нейровисцеральная форма

- ◆ Начинается, как правило, в детстве
- ◆ Занимает промежуточное положение между типами А и В
- ◆ Как и при типе В, наблюдается поражение многих органов и более медленное прогрессирование, чем при типе А
- ◆ В отличие от типа В, для этой формы характерны патологические изменения головного мозга и нервной системы

ТИП В

Болезнь Ниманна-Пика тип В или хроническая висцеральная форма

- ◆ Может начинаться в любом возрасте
- ◆ Поражает многие органы, однако не затрагивает головной мозг
- ◆ Прогрессирует медленнее, чем тип А
- ◆ В некоторых случаях может наблюдаться минимальное поражение центральной нервной системы

Справочно-информационный материал для специалистов здравоохранения

1. Адаптировано по McGovern, Margaret M, et al. «Consensus recommendation for diagnostic guideline for acid sphingomyelinase deficiency». Genetics in Medicine 19.9 (2017): 967. 2. ЛПВП — липопротеиды высокой плотности. 3. DBS (dry blood spot) — метод сухого пятна крови. 4. ЛБН — лизосомные болезни накопления. 5. ЗСН — застойная сердечная недостаточность. 6. Темно-красное пятно в области центральной ямки сетчатки.

Вы можете направить пациента к врачу-генетику или позвонить на горячую линию для уточнения лабораторий, проводящих бесплатную диагностику

8 800 100 24 94

АО «Санofi Россия»

Адрес: 125375, Москва, ул. Тверская, д.22
Тел.: +7 (495) 721-14-00, Факс: +7 (495) 721-14-11
www.sanofi.ru

T2-ВОСПАЛЕНИЕ

Каким образом чрезмерное T2-воспаление влияет на пациентов?

до **20%** детей страдают АтД различной степени тяжести¹
в **2** раза выше риск развития сопутствующей БА^{2,а}



5% детей и подростков имеют симптомы БА³⁻⁶

5-8% среди них с тяжелой формой



в **9** раз чаще дети с пищевой аллергией страдают ЭоЭ^{7,8}

Риск развития ЭоЭ выше у детей с ≥1 сопутствующим T2-воспалительным заболеванием^{9,10}



У некоторых пациентов может одновременно наблюдаться наличие двух и более заболеваний, связанных с T2-воспалением¹¹⁻¹⁵

Последние научные достижения свидетельствуют, что T2-воспаление и чрезмерный ответ иммунной системы лежат в основе различных аллергических и воспалительных заболеваний¹¹⁻¹⁵

БА – бронхиальная астма; АтД – атолический дерматит; ЭоЭ – эозинофильный эзофагит

^а по результатам мета-анализа относительный риск развития астмы у пациентов с АтД составил 2,16 (95% доверительный интервал, 1,88-2,48)

1. Клинические рекомендации МЗ РФ Атолический дерматит. 2021 Электронный ресурс: https://cr.minzdrav.gov.ru/schema/265_2 Дата доступа 08.02.2024. 2. Li H, Dai T, Liu C, Liu Q, Tan C. Phenotypes of atopic dermatitis and the risk for subsequent asthma: A systematic review and meta-analysis. J Am Acad Dermatol. 2022;86(2):365-372. doi:10.1016/j.jaad.2021.07.064. 3. Генне Н.А. И соавт. Подростковый возраст у пациента с тяжелым течением бронхиальной астмы: известные риски и новые возможности контроля. Вопросы практической педиатрии. 2019; 14(6): 63–71. 4. Овсянников, Д. Ю. Практические основы выбора препарата биологической терапии бронхиальной астмы у детей и подростков / Д. Ю. Овсянников, Н. И. Колганова // Астма и аллергия. – 2022. – № 1. – С. 25-36. 5. Hedlin G, Konradsen J, Bush A. An update on paediatric asthma. Eur Respir Rev. 2012 Sep 1;21(125):175-85. doi: 10.1183/09059180.00003212. PMID: 22941882; PMCID: PMC9487327. 6. Fleming L, Murray C, Bansal AT, Hashimoto S, Bisgaard H, Bush A, Frey U, Hedlin G, Singer F, van Aalderen WM, Vissing NH, Zolkipli Z, Selby A, Fowler S, Shaw D, Chung KF, Sousa AR, Wagers S, Corfield J, Pandis I, Rowe A, Formaggio E, Sterk PJ, Roberts G; U-BIOPRED Study Group. The burden of severe asthma in childhood and adolescence: results from the paediatric U-BIOPRED cohorts. Eur Respir J. 2015 Nov;46(5):1322-33. doi: 10.1183/13993003.00780-2015. Epub 2015 Sep 24. Erratum in: Eur Respir J. 2017 Jun 22;49(6): PMID: 26405287. 7. Hill DA, Grundmeier RW, Ramos M, Spergel JM. Eosinophilic Esophagitis Is a Late Manifestation of the Allergic March. J Allergy Clin Immunol Pract. 2018 Sep-Oct;6(5):1528-1533. doi: 10.1016/j.jaip.2018.05.010. Epub 2018 Jun 25. PMID: 29954692; PMCID: PMC6131029. 8. Hahn JW, Lee K, Shin JJ, Cho SH, Turner S, Shin JJ, Yeniova AO, Koyanagi A, Jacob L, Smith L, Fond G, Boyer L, Lee SW, Kwon R, Kim S, Shin YH, Rhee SY, Moon JS, Ko JS, Yon DK, Papadopoulos NG. Global Incidence and Prevalence of Eosinophilic Esophagitis, 1976-2022: A Systematic Review and Meta-analysis. Clin Gastroenterol Hepatol. 2023 Dec;21(13):3270-3284.e77. doi: 10.1016/j.cgh.2023.06.005. Epub 2023 Jun 17. PMID: 37331411. 9. Dellon ES, Hirano I. Epidemiology and Natural History of Eosinophilic Esophagitis. Gastroenterology. 2018 Jan;154(2):319-332.e3. doi: 10.1053/j.gastro.2017.06.067. Epub 2017 Aug 1. PMID: 28774845; PMCID: PMC5794619. 10. Arias A, Pérez-Martínez I, Tenías JM, Lucendo AJ. Systematic review with meta-analysis: the incidence and prevalence of eosinophilic oesophagitis in children and adults in population-based studies. Aliment Pharmacol Ther. 2016 Jan;43(1):3-15. doi: 10.1111/apt.13441. Epub 2015 Oct 28. PMID: 26510832. 11. N. A. Gandhi, B. L. Bennett and N. M. Graham, "Targeting key proximal drivers of type 2 inflammation in disease," Nature Reviews Drug Discovery, vol. 15, no. 1, pp. 35-50, 16 October 2016. 12. S. Carr, E. Chan, and W. Watson, "Eosinophilic esophagitis," Allergy, Asthma & Clinical Immunology, vol. 14, no. Suppl 1, p. 58, 2018. 13. J. W. Steinke and J. M. Wilson, "Aspirin-exacerbated respiratory disease: pathophysiological insights and clinical advances," Journal of Asthma and Allergy, vol. 9, pp. 37-43, 2016. 14. Haddad, EB., et al. Dermatol Ther (Heidelberg) 12, 1501–1533 (2022). 15. Garcovich S, et al. 2021 Mar 23;9(3):303.

Справочно-информационный материал для специалистов здравоохранения.

АО «Санофи Россия»

125375, Москва, ул. Тверская, д. 22. Тел.: +7(495)721-14-00, www.sanofi.ru. MAT-RU-2400382-1.0-02/2024

CURRENT PEDIATRICS (MOSCOW)



The Union of Pediatricians of Russia Scientific Practical Journal

Published since 2002. Issued once in two months

ISSN 1682-5527 (print); ISSN 1682-5535 (Online)

www.vsp.spr-journal.ru

Founder

The Union of Pediatricians of Russia

Editor-in-chief

Baranov A.A., PhD, professor, academician
of RAS (Moscow, Russian Federation)

Deputy editors-in-chief

Namazova-Baranova L.S., PhD,
professor, academician of RAS
(Moscow, Russian Federation);
Van Den Anker D., MD, PhD, prof.
(Basel, Switzerland)

Research editor

Saygitov R.T., MD, PhD

Editorial secretary

Lamasova A.D., vsp@spr-journal.ru

Publishing editor

Tkacheva N.I., redactorspr@spr-journal.ru

Advertising department

Ivanichkina N.Yu., rek@spr-journal.ru
Phone: (916) 129-35-36
Senyukhina A.B., rek1@spr-journal.ru
Phone: (499) 132-02-07

Designer

E.A. Trukhtanova

Proof-reader

E.R. Pretro

Translator

D.G. Sladkov

Correspondence address

«Paediatrician» Publishers LLC
Unit 4/1, 54–4 Vavilova Street,
119296, Moscow, Russian Federation
Phone: (499) 132-02-07,
(916) 650-07-42
E-mail: redactorspr@spr-journal.ru

The Journal is in the List of the leading scientific journals and publications of the Supreme Examination Board (VAK), which are to publish the results of doctorate theses. The journal is indexed in Scopus.

Editorial board

Albitsky V.Yu. (Moscow), PhD, prof.

Baibarina E.N. (Moscow), PhD, prof.

Baiko S.V. (Minsk, Republic of Belarus),
PhD, prof.

Bakulev A.L. (Saratov), PhD, prof.

Balykova L.A. (Saransk), PhD, prof.,
corresponding member of RAS

Belyaeva I.A. (Moscow), PhD, RAS prof.

Deev I.A. (Moscow), PhD, prof.

Dzhambekova G.S. (Tashkent, Republic
of Uzbekistan), PhD, prof.

Eygenmann F. (Zurich, Switzerland), MD,
PhD, prof.

Ivanov D.O. (Saint Petersburg), PhD, prof.

Karachentsova I.V. (Moscow), PhD

Karkashadze G.A. (Moscow), PhD

Katargina L.A. (Moscow), PhD, prof.

Kharit S.M. (Saint Petersburg), PhD, prof.

Klochkova O.A. (Moscow), MD, PhD

Korsunskiy A.A. (Moscow), PhD, prof.

Kovtun O.P. (Ekaterinburg), PhD, prof.,
academician of RAS

Kozlov R.S. (Smolensk), PhD, prof.,
corresponding member of RAS

Kulichenko T.V. (Moscow), PhD, RAS prof.

Levina Y.G. (Moscow), PhD

McIntosh D. (London, United Kingdom), MD,
PhD, prof.

Murashkin N.N. (Moscow), PhD, prof.

Nisevich L.L. (Moscow), PhD, prof.

Novik G.A. (Saint Petersburg), PhD, prof.

Peterkova V.A. (Moscow), PhD, prof.,
academician of RAS

Pettoello-Mantovani M. (Foggia, Italy), MD,
PhD, prof.

Polunina N.V. (Moscow), PhD, prof.,
academician of RAS

Polyakov V.G. (Moscow), PhD, prof.,
academician of RAS

Rakhmanina N. (Vashington, USA), MD,
PhD, prof.

Roshal' L.M. (Moscow), PhD, prof.

Rychkova L.V. (Irkutsk), PhD, corresponding
member of RAS, RAS prof.

Shen K. (Beijing, China), MD, PhD, prof.,
foreign member of RAS

Sibirskaya E.V. (Moscow), PhD, prof

Soldatova G.Ur. (Moscow), PhD, prof.

Surkov A.N. (Moscow), PhD

Talalaev A.G. (Moscow), PhD, prof.

Tikhomirova T.N. (Moscow), PhD,
academician of RAE

Ustinova N.V. (Moscow), PhD

Vaganov N.N. (Moscow), PhD, prof.

Vashakmadze N.D. (Moscow), PhD,
assistant professor

Vishneva E.A. (Moscow), PhD

Volgina S.Ya. (Kazan'), PhD, prof.

Yakovleva T.V. (Moscow), PhD, prof.

Yang Y. (Beijing, China), MD, PhD, prof.,
foreign member of RAS

Yeraliyeva L.T. (Almaty, Republic
of Kazakhstan), PhD, prof.

Zakharova E.Yu. (Moscow), PhD

Zel'man V.L. (Los Angeles, USA), prof.,
foreign member of RAS

Publisher

«Paediatrician» Publishers LLC
Unit 4/1, 54–4 Vavilova Street,
119296, Moscow, Russian Federation
www.spr-journal.ru
Phone: (499) 132-02-07, (916) 650-07-42



Mass media registration certificate dated July 25, 2003.
Series ПИ № 77-159878 Federal service for surveil-
lance over non-violation of the legislation in the sphere
of mass communications and protection of cultural
heritage.

Editorial office takes no responsibility for the contents
of advertising material.

No part of this issue may be reproduced without
permission from the publisher.

While reprinting publications one must make
reference to the journal «Current pediatrics».

Printed at LLC United Printing Complex
7/2 Derbenevskaya nab., 115114, Moscow,
tel.: +7(499) 130-60-19,
www.opk.bz.

Signed for printing 30/06/2024.

Edition 7000 copies

Subscription indices are in catalogue «Pochta
Rossii» 4843. Free price.



CURRENT PEDIATRICS (MOSCOW) / 2024 / V. 23 / № 3

CONTENT

REVIEW

- 124** Anastasiya L. Kungurtseva, Alisa V. Vitebskaya
PROGEROID COCKAYNE SYNDROME
- 131** Valeriya P. Lelik, Maria D. Dyachkova, Svetlana V. Dorofeeva
SPEECH AND LANGUAGE ASSESSMENT TOOLS FOR PRESCHOOL AND PRIMARY SCHOOL CHILDREN: LITERATURE REVIEW
- 145** A.I. Khavkin, A.A. Permyakova, M.O. Tsepilova, A.V. Kaplina, S.I. Sitkin, A.N. Surkov, S.D. Getmanov
MODERN VIEW ON VERY EARLY ONSET AND EARLY ONSET INFLAMMATORY BOWEL DISEASES IN CHILDREN
- 152** Olga A. Klochkova, Dmitry A. Popkov, Ayaz M. Mamedyarov, Ulvi F. Mamedov
GENERAL REHABILITATION PRINCIPLES FOR PATIENTS WITH CEREBRAL PALSY AFTER SINGLE-EVENT MULTILEVEL SURGERY (SEMLS)
- 162** Andrey N. Surkov, Leyla S. Namazova-Baranova, Anna L. Arakelyan, Evgeny E. Bessonov, Natalia V. Zhurkova
SODIUM-DEPENDENT GLUCOSE TRANSPORTER TYPE 2 INHIBITORS AS A BREAKTHROUGH IN NEUTROPENIA AND NEUTROPHIL DYSFUNCTION MANAGEMENT IN PATIENTS WITH GLYCOGEN STORAGE DISEASE TYPE IB

ORIGINAL ARTICLE

- 168** Anatoly S. Simakhodsky, Ludmila D. Sevostyanova, Yulia V. Lukashova, Natalya V. Petrova, Oleg A. Simakhodsky
DYNAMICS OF SOME MEDICAL AND DEMOGRAPHIC INDICATORS IN ST. PETERSBURG DURING THE PERIOD FROM 2018 TO 2023
- 174** Anna V. Makarova, Mudhar A.A. Alshaowa, Olga S. Maslak, Alexandr Yu. Mushkin
LUNG VOLUME AND PNEUMATIZATION CHANGES IN CHILDREN IN EARLY POST-SURGICAL PERIOD AFTER CORRECTION OF SEVERE NEUROMUSCULAR SCOLIOSIS COMPLICATED WITH RESPIRATORY FAILURE: COHORT STUDY

CLINICAL OBSERVATION

- 181** Eduard T. Ambarchyan, Anastasiya D. Kuzminova, Totuy K. Eldarova, Vladislav V. Ivanchikov, Nataliya V. Zhurkova, Nato D. Vashakmadze
ICHTHYOSIS FOLLICULARIS, ATRICHIA, AND PHOTOPHOBIA (IFAP) SYNDROME, TYPE 2: CLINICAL CASE
- 188** Nataliya V. Zhurkova, Nato V. Vashakmadze, Andrey N. Surkov, Tatiana V. Turti, Kristina V. Bogdanova, Yuliya Yu. Kotalevskaya, Ekaterina Yu. Zakharova, Leyla S. Namazova-Baranova
NIEMANN-PICK DISEASE, TYPE A: CLINICAL CASE OF 5 MONTHS OLD PATIENT