



РОССИЙСКИЙ ВЕСТНИК ПЕРИНАТОЛОГИИ И ПЕДИАТРИИ

Том 69

(ВОПРОСЫ ОХРАНЫ МАТЕРИНСТВА И ДЕТСТВА)

3.2024

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ РЕЦЕНЗИРУЕМЫЙ ЖУРНАЛ

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

Входит в базы данных Scopus и EBSCO, Ulrich's Periodicals Directory, Google Scholar

DOI: 10.21508

Учредители и издатели:

ООО «Национальная педиатрическая академия науки и инноваций»

Некоммерческая организация «Российская ассоциация педиатрических центров»

ISSN 1027-4065 (print)

ISSN 2500-2228 (online)

«Российский вестник перинатологии и педиатрии» — научно-практический журнал, выходит 6 раз в год.

Прежнее название «Вопросы охраны материнства и детства».

Основан в 1956 г.

Освещение современных направлений диагностики и лечения заболеваний детского возраста в различных областях медицины.

При перепечатке материалов ссылка на журнал обязательна.

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

АДРЕС РЕДАКЦИИ:

125412 Москва, ул. Талдомская, 2

Тел.: (495) 483-95-49

Факс: (495) 483-33-35

E-mail: redaksiya@pedklin.ru

<http://www.ped-perinatology.ru>

Журнал доступен в электронном виде!

Подписка на электронное издание:

Рукопт

Национальный цифровой ресурс

Индекс: 485861

Урал-Пресс

Электронный каталог

Индекс: 43516

Полные тексты на платформе

НЭБ — <https://elibrary.ru>

В электронной базе EastView —

<https://shop.eastview.com>

На сайте журнала —

<https://www.ped-perinatology.ru>

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

Главный редактор

Царегородцев Александр Дмитриевич, д.м.н., проф., советник ректора ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ, заслуженный врач Российской Федерации и Республики Дагестан, г. Москва, Россия

Ответственный секретарь

Сухоруков Владимир Сергеевич, д.м.н., проф., ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ, ФГБНУ «Научный центр неврологии», г. Москва, Россия

Научный редактор

Ильдарова Рукижат Абдул-Гафуровна, к.м.н., старший научный сотрудник отдела детской кардиологии и аритмологии ОСП НИКИ педиатрии и детской хирургии им. академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ, г. Москва, Россия

Зав. редакцией

Пантелюшина Татьяна Викторовна

Аксенова В.А. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Алимова И.Л. д.м.н., проф., г. Смоленск, Россия
Балева Л.С. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Балькова Л.А. проф., член-корр. АН РФ, г. Саранск, Россия
Белоусова Е.Д. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Бельмер С.В. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Воинова В.Ю. д.м.н., г. Москва, Россия
Генпе Н.А. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Горбунов С.Г. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Дегтярев Д.Н. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Дегтярева А.В. д.м.н., г. Москва, Россия
Захарова И.Н. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Зелинская Д.И. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Кешишян Е.С. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Кистенева Л.Б. д.м.н., г. Москва, Россия
Кобринский Б.А. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Крапивкин А.И. д.м.н., г. Москва, Россия

Кучеров Ю.И. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Леонтьева И.В. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Мазанкова Л.Н. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Мизерницкий Ю.Л. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Морозов Д.А. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Морозов С.Л. к.м.н., г. Москва, Россия
Николаева Е.А. д.м.н., г. Москва, Россия
Османов И.М. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Пампура А.Н. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Рыков М.Ю. д.м.н., г. Тверь, Россия
Савенкова Н.Д. д.м.н., проф., г. С.-Петербург, Россия
Скрипченко Н.В. д.м.н., проф., г. С.-Петербург, Россия
Уварова Е.В. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Харитонов Л.А. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Школьников М.А. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Шумилов П.В. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Щербаков П.Л. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Щербакова М.Ю. д.м.н., проф., г. Москва, Россия

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ

Анохин В.А. д.м.н., проф., г. Казань, Россия
Байко С. В. д.м.н., проф., г. Минск, Белоруссия
Вольнец Г.В. д.м.н., г. Москва, Россия
Вяloкова А.А. д.м.н., проф., г. Оренбург, Россия
Габулов Г.Г. д.м.н., проф., г. Баку, Азербайджан
Гусаев С.Ф. д.м.н., проф., г. Тверь, Россия
Доброванов А.Е. д.м.н., г. Братислава, Словакия
Заболотских Т.В. д.м.н., проф., г. Благовещенск, Россия
Зоркин С.Н. д.м.н., проф., г. Москва, Россия
Козлова Л.В. д.м.н., проф., г. Смоленск, Россия
Летифов Г.М. д.м.н., проф., г. Ростов-на-Дону, Россия

Макарова Т.П. д.м.н., проф., г. Казань, Россия
Малявская С.И. д.м.н., проф., г. Архангельск, Россия
Мельникова И.М. д.м.н., проф., г. Ярославль, Россия
Никанорова М.Ю. д.м.н., проф., Дания
Переновская П.И. проф., г. София, Болгария
Суهارева Г.Э. д.м.н., проф., г. Симферополь, Россия
Узунова А.Н. д.м.н., проф., г. Челябинск, Россия
Чепурная М.М. д.м.н., проф., г. Ростов, Россия
Anna Gardner, Швеция
Christer Holmberg, Финляндия
Richard G. Boles, США

ROSSIYSKIY VESTNIK PERINATOLOGII I PEDIATRII

RUSSIAN BULLETIN OF PERINATOLOGY AND PEDIATRICS

18+

Vol. 69

(VOPROSY OKHRANY MATERINSTVA I DETSTVA /
PROBLEMS OF MATERNITY AND CHILD CARE)

3.2024

SCIENTIFIC AND PRACTICAL REFEREED JOURNAL

Included in the list of publications recommended by the Higher Attestation Commission (HAC)

Included in the database Scopus and EBSCO, Ulrich's Periodicals Directory, Google Scholar

DOI: 10.21508

Founders and publishers:

ООО «Национальная педиатрическая академия науки и инноваций» /

Ltd. «The National Academy of Pediatric Science and Innovation»

Некоммерческая организация «Российская ассоциация педиатрических центров» /

Non-profit organization «Russian Association of Pediatric Centers»

EDITORIAL BOARD

Editor-in-Chief

Aleksander D. Tsaregorodtsev, MD, PhD, Prof., Advisor to the Rector, N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, Honored Physician of the Russian Federation and the Republic of Dagestan, Moscow

Executive Secretary

Vladimir S. Sukhorukov, MD, PhD, Prof., N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, Research Center of Neurology, Moscow

Science Editor

Rukijat A. Ildarova, MD, PhD, senior researcher in the Department of Pediatric Cardiology and Arrhythmology, pediatric cardiologist, Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery of the Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russia

Commissioning Manager

Tatiana V. Pantelyushina

Aksenova V.A., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Alimova I.L., MD, PhD, Prof. Smolensk, Russia
Baleva L.S., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Balykova L.A., MD, PhD, Prof., Corresponding Member of the Academy of Sciences of the Russian Federation, Saransk, Russia
Belousova E.D., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Belmer S.V., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Voinova V.Yu., MD, PhD, Moscow, Russia
Geppe N.A., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Gorbunov S.G., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Degtyarev D.N., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Degtyareva A.B., MD, PhD, Moscow, Russia
Zakharova I.N., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Zelinskaya D.I., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Keshishyan E.S., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Kisteneva L.B., MD, PhD, Moscow, Russia
Kobrin A.B., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Krapivkin A.I., MD, PhD, Moscow, Russia

Kuchеров Yu.I., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Leontyeva I.V., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Mazankova L.N., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Mizernitsky Yu.L., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Morozov D.A., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Morozov S.L., MD, PhD, Moscow, Russia
Nikolaeva E.A., MD, PhD, Moscow, Russia
Osmanov I.M., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Pampura A.N., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Rykov M.Y., MD, PhD, Tver, Russia
Savenkova N.D., MD, PhD, Prof., Saint Petersburg, Russia
Skipchenko N.V., PhD, Prof., Saint Petersburg, Russia
Uvarova E.V., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Kharitonova L.A., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Shkolnikova M.A., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Shumilov P.V., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Shcherbakov P.L., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Shcherbakova M.Yu., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia

EDITORIAL COUNCIL

Anokhin V.A., MD, PhD, Prof., Kazan, Russia
Bayko S.V., MD, PhD, Prof., Minsk, Belarus
Volynets G.V., MD, PhD, Moscow, Russia
Vyalikova A.A., MD, PhD, Prof., Orenburg, Russia
Gabulov G.G., MD, PhD, Prof., Baku, Azerbaijan
Gnusaev S.F., MD, PhD, Prof., Tver, Russia
Dobrovanov O.E., MD, PhD, Bratislava, Slovakia
Zabolotskiy T.V., MD, PhD, Prof., Blagoveshchensk, Russia
Zorkin S.N., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Kozlova L.V., MD, PhD, Prof., Smolensk, Russia
Letifov G.M., MD, PhD, Prof., Rostov-on-Don, Russia

Makarova T.P., MD, PhD, Prof., Kazan, Russia
Malyavskaya S.I., MD, PhD, Prof., Arkhangelsk, Russia
Melnikova I.M., MD, PhD, Prof., Yaroslavl, Russia
Nikanorova M.Yu., MD, PhD, Prof., Denmark
Perenkovskaya P.I., MD, PhD, Prof., Sofia, Bulgaria
Sukhareva G.E., MD, PhD, Prof., Simferopol, Russia
Uzunova A.N., MD, PhD, Prof., Chelyabinsk, Russia
Chepurayeva M.M., MD, PhD, Prof., Rostov-on-Don, Russia
Gardner A., Researcher, MD, PhD, Prof., Sweden
Holmberg Ch., MD, PhD, Prof., Finland
Boles R.G., MD, PhD, Prof., USA

ISSN 1027-4065 (print)
ISSN 2500-2228 (online)

«Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Pediatrii» Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics» (formerly «Voprosy Okhrany Materinstva i Detstva / Problems of Maternity and Child Care») is scientific and practical journal, founded in 1956 and published 6 times per year. Coverage of modern trends of diagnosis and treatment of childhood diseases in different areas of medicine.

At a reprint of materials the reference to the journal is required.

Reregistered by the The Federal Service for Supervision of Communications, Information Technology, and Mass Media (Roskomnadzor): ПИ № ФЦ77-56436 dated December 11, 2013, ISSN 1027-4065.

EDITORIAL POSTAL ADDRESS:

2, Taldomskaya Street, Moscow 125412

Telephone: (495) 483-95-49

Fax: (495) 483-33-35

e-mail: redakciya@pedklin.ru

<http://ped-perinatology.ru>

The magazine is available in electronic form!

Subscription to an electronic publication:

Rukont

National Digital Resource

Index: 485861

Ural-Press

Electronic catalog

Index: 43516

Full texts on the NEB

platform — <https://elibrary.ru>

In the East View electronic database —

<https://shop.eastview.com>

On the magazine's website —

<https://www.ped-perinatology.ru>

ЮБИЛЕЙ

К 50-летию П.В. Шумилова

ПЕРЕДОВАЯ

Леонтьева И.В.

Внезапная сердечная смерть при гипертрофической кардиомиопатии у детей: подходы к профилактике

ОБЗОРЫ ЛИТЕРАТУРЫ

Журавлева И.В., Зяблова И.Ю., Саркисян Е.А.,
Ворона Л.Д., Думова С.В., Шабельникова Е.И.,
Тульский И.Н., Шумилов П.В.

Особенности развития и поражений центральной нервной системы у поздних недоношенных новорожденных

Савенкова Н.Д., Левиашвили Ж.Г., Барсукова В.Н.,
Любимова О.В.

Генерализованная артериальная кальцификация у младенцев вследствие мутации генов *ENPP1*, *ABCC6*: особенности фенотипа, терапия бисфосфонатами

Ступак В.П., Кешишян Е.С., Гарина С.В.

Патогенетические аспекты развития расстройств аутистического спектра

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

Аксенова М.Е., Тутельман К.М., Аникальчук Л.Л.

Распространенность и факторы риска дилатации синуса Вальсальвы у мальчиков с X-сцепленным синдромом Альпорта

Аксенова М.Е., Длин В.В.

Течение и исходы беременности у женщин с синдромом Альпорта

Грицевская Д.Ю., Курамагомедова Р.Г., Васильев Е.В.,
Школьников М.А., Воинова В.Ю.

Клиническая вариабельность неонатальной формы синдрома Марфана у пациентов с мутациями гена *FBN1*

Макаров Л.М., Комолятова В.Н., Киселева И.И.,
Бесспорточный Д.А., Акопян А.Г., Дмитриева А.В.,
Аксенова Н.В.

Миокардиты после инфекции COVID-19 (SARS-CoV-2) у юных спортсменов: роль методов неинвазивной электрокардиологии

Перевезенцев О.А., Мамедов И.С., Бурцев Д.В.

Ассоциация генетических вариантов генов системы гемостаза с венозными тромбозами у детей, рожденных от матерей с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом

Шилова Н.В., Миньженкова М.Е., Маркова Ж.Г.,
Матющенко Г.Н.

Синдром Прадера–Вилли с атипичной делецией 15q вследствие несбалансированной транслокации между хромосомами 13 и 15

Терещенко А.В., Трифаненкова И.Г., Выдрина А.А.,
Исаев С.В.

Взаимодействие высокотехнологичных перинатальных и офтальмологических центров как основа благоприятных исходов ретинопатии недоношенных

ANNIVERSARY

5 In honor of the 50th anniversary of P.V. Shumilov

EDITORIAL

6 Leontyeva I.V.

Sudden cardiac death in children with hypertrophic cardiomyopathy: approaches to prevention

LITERATURE REVIEWS

19 Zhuravleva I.V., Zyablova I.Yu., Sarkisyan E.A.,
Vorona L.D., Dumova S.V., Shabelnikova E.I., Tulsy I.N.,
Shumilov P.V.

Peculiarities of development and lesions of the central nervous system in late preterm newborns

29 Savenkova N.D., Leviashvili Zh.G., Barsukova V.N.,
Lyubimova O.V.

Generalized arterial calcification of infancy due to mutations of the *ENPP1* and *ABCC6* genes: phenotype features, bisphosphonate therapy

37 Stupak V.P., Keshishyan E.S., Garina S.V.

Pathogenetic aspects of the development of autism spectrum disorders

ORIGINAL ARTICLES

45 Aksenova M.E., Tutelman K.M., Anikalchuk L.L.

Prevalence and risk factors for dilatation of sinus of Valsalva in boys with X-linked Alport syndrome

51 Aksenova M.E., Dlin V.V.

Course and outcome of pregnancy in women with Alport syndrome

55 Gritsevskaya D.Yu., Kuramagomedova R.G., Vasiliev E.V.,
Shkolnikova M.A., Voinova V.Yu.

Clinical variability of the neonatal form of Marfan syndrome in patients with *FBN1* gene mutations

65 Makarov L.M., Komoliatova V.N., Kiseleva I.I.,
Bessportochny D.A., Akopyan A.G., Dmitrieva A.V.,
Aksenova N.V.

Methods of non-invasive electrocardiology in the detection of myocardial damage after COVID-19 (SARS-CoV-2) infection in young elite athletes

73 Perevezentsev O.A., Mamedov I.S., Burtsev D.V.

Association of genetic variants of hemostatic system genes with venous thrombosis in children born to mothers with a burdened obstetric and gynecological history

80 Shilova N.V., Minzhenkova M.E., Markova Zh.G.,
Matyschenko G.N.

Prader–Willi syndrome with atypical 15q deletion due to an unbalanced translocation between chromosomes 13 and 15

86 Tereshchenko A.V., Trifanenkova I.G., Vydrina A.A.,
Isaev S.V.

Interaction of high-tech perinatal and ophthalmological centers as the basis for favorable outcomes of retinopathy of prematurity

Чебышева С.Н., Геппе Н.А., Корсунская И.М.,
Соболев В.В., Полянская А.В., Хачатрян Л.Г.,
Николаева М.Н., Афонина Е.Ю.
Особенности дебюта ювенильного псориатического
артрита

Файзуллина Р.М., Геппе Н.А., Санникова А.В.,
Шангареева З.А., Кожевникова Т.Н., Панчихина О.Ю.,
Арсланова О.А.
Курение детей и подростков как современная мульти-
дисциплинарная проблема

КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

Мазур О.Ч., Байко С.В., Кильчевский А.В.,
Михаленко Е.П., Морозов С.Л., Станкевич Ю.С.,
Курсова Т.С., Полещук Ю.А.
Х-сцепленная фронтометафизарная дисплазия 1-го типа

Семячкина А.Н., Николаева Е.А., Воскобоева Е.Ю.,
Курамагомедова Р.Г., Боченков С.В.
Муколипидоз IV типа в практике педиатров и меди-
цинских генетиков

Мизерницкий Ю.Л., Зорина И.Е., Шудуева А.Р.,
Богданова Д.В., Юхачева Д.В., Фадеева М.С.,
Першин Д.Е., Родина Ю.А., Щербина А.Ю.
Редкий вариант первичного иммунодефицита с дефек-
том STAT1 GOF в практике пульмонолога

НЕКРОЛОГ

Памяти профессора Л.Т. Тебловой

Памяти профессора В.А. Аксеновой

94 Chebysheva S.N., Geppe N.A., Korsunskaya I.M.,
Sobolev V.V., Polyanskaya A.V., Khachatryan L.G.,
Nikolaeva M.N., Afonina E.Yu.
Features of the onset of juvenile psoriatic arthritis

101 Fayzullina R.M., Geppe N.A., Sannikova A.V.,
Shangareeva Z.A., Kozhevnikova T.N., Panchikhina O.Yu.,
Arslanova O.A.
Smoking among children and adolescents as a modern mul-
tidisciplinary problem

CLINICAL CASES

110 Mazur O.Ch., Baiko S.V., Kilchevsky A.V.,
Mikhalenko E.P., Morozov S.L., Stankevich Yu.S.,
Kursova T.S., Poleshchuk Yu.A.
X-linked frontometaphyseal dysplasia 1

118 Semyachkina A.N., Nikolaeva E.A., Voskoboeva E.Yu.,
Kuramagomedova R.G., Bochenkov S.V.
Mucopolipidosis type IV in the practice of pediatricians
and medical geneticists

125 Mizernitskiy Yu.L., Zorina I.E., Shudueva A.R.,
Bogdanova D.V., Yuxacheva D.V., Fadeeva M.S.,
Pershin D.E., Rodina Yu.A., Shcherbina A.Yu.
A rare variant of primary immunodeficiency with a STAT1
GOF defect in the practice of a pulmonologist

OBITUARY

132 In memory of Professor L.T. Tebloeva

133 In memory of Professor V.A. Aksenova