

«ИЗДАТЕЛЬСТВО
"МЕДИЦИНА"»

ЛР № 010215 от 29.04.97

Интернет-сайт ОАО «Издательство
"Медицина"» <http://www.medlit.ru>

ПОЧТОВЫЙ АДРЕС:

115088, Москва, Новоостاپовская
ул., д. 5, строение 14

ОТДЕЛ РЕКЛАМЫ

Тел./факс 8-495-678-64-84,
E-mail: oao-meditsina@mail.ru
Ответственность за достоверность
информации, содержащейся
в рекламных материалах,
несут рекламодатели

"Российский педиатрический
журнал" представлен
в информационно-справочном
издании: Ulrich's International
Periodical Directory

Включен в Russian Science
Citation Index
на базе Web of Science

2-летний ИФ РИНЦ 1,634

Тел. редакции: 8-495-670-65-94

Зав. редакцией Н. Р. СОБОЛЬ

E-mail: rpj@idm.msk.ru

E-mail: rpj@nczd.ru

Переводчик Л. Д. Шакина
Технический редактор
Л. В. Зюкина
Корректор Т. Д. Малышева
Верстка Е. М. Архипова

Сдано в набор 28.04.16
Подписано в печать 24.05.16.
Формат 60 × 88½
Печать офсетная.
Печ. л. 8,00
Усл. печ. л. 7,84
Уч.-изд. л. 8,04. Заказ 209.

Отпечатано в типографии ООО
"Подольская Периодика",
142110, Подольск, ул. Кирова, 15

Подписка через интернет:
www.akc.ru, www.pressa-rf.ru

Подписка на электронную версию
журнала: www.elibrary.ru

Индекс по каталогу
"Роспечать": 48229

Индекс по каталогу
"Пресса России": 41449

ISSN 1560-9561.
Рос. педиатр. журн. 2016. Том 19.
№ 3. 129-192.



МОСКВА



СОЮЗ ПЕДИАТРОВ РОССИИ

РОССИЙСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

ОСНОВАН В 1998 г.

— Том 19 • № 3 • 2016 —

МАЙ – ИЮНЬ

Главный редактор А. А. БАРАНОВ

академик РАН, доктор мед. наук, проф., директор ФГАУ НИИЗД Минздрава России,
председатель исполкома Союза педиатров России

Зам. главного редактора Альбицкий В.Ю., доктор мед. наук, проф.

Зам. главного редактора Смирнов И.Е., доктор мед. наук, проф.

Ответственный секретарь Шакина Л.Д., доктор мед. наук

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

Алексеева Е.И., доктор мед. наук, проф.; Антонова Е.В., доктор мед. наук; Баканов М.И., доктор мед. наук, проф.; Басаргина Е.Н., доктор мед. наук, проф.; Винярская И.В., доктор мед. наук; Зелинская Д.И., доктор мед. наук, проф.; Зоркин С.Н., доктор мед. наук, проф.; Ильин А.Г., доктор мед. наук, проф.; Кузнецова Л.М., доктор мед. наук, проф.; Кучма В.Р., доктор мед. наук, проф., член-корр. РАН; Лазуренко С.Б., доктор пед. наук; Малахов О.А., доктор мед. наук, проф.; Модестов А.А., доктор мед. наук, проф.; Морозов Д.А., доктор мед. наук, проф.; Намазова-Баранова Л.С., доктор мед. наук, проф., член-корр. РАН; Орел В.И., доктор мед. наук, проф.; Полунина Н.В., доктор мед. наук, проф., член-корр. РАН; Румянцев А.Г., доктор мед. наук, проф., акад. РАН; Симонова О.И., доктор мед. наук; Текшева Л.М., канд. биол. наук; Чичерин А.П., доктор мед. наук, проф.; Чумакова О.В., доктор мед. наук, проф.; Шарков С.М., доктор мед. наук; Яковлева Т.В., доктор мед. наук, проф.; Яцук Г.В., доктор мед. наук, проф.

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ

Алискандиев А.М., доктор мед. наук, проф. (Махачкала); Балыкова Л.А., доктор мед. наук, проф. (Саранск); Бойко Т.В., доктор мед. наук, проф. (Иркутск); Болотова Н.В., доктор мед. наук, проф. (Саратов); Булатова Е.М., доктор мед. наук, проф. (Санкт-Петербург); Валулис А.Р., доктор мед. наук, проф. (Вильнюс); Ватерстон Т., доктор мед. наук, проф. (Ньюкасл); Волгина С.Я., доктор мед. наук, проф. (Казань); Вялова А.А., доктор мед. наук, проф. (Оренбург); Галактионова М.Ю., доктор мед. наук, проф. (Красноярск); Джумагазиев А.А., доктор мед. наук, проф. (Астрахань); Дубровина Е.С., доктор мед. наук, проф. (Нью-Йорк); Жданова Л.А., доктор мед. наук, проф. (Иваново); Жетишев Р.А., доктор мед. наук, проф. (Нальчик); Калоева З.Д., доктор мед. наук, проф. (Владикавказ); Казначеева Л.Ф., доктор мед. наук, проф. (Новосибирск); Ковтун О.П., доктор мед. наук, проф. (Екатеринбург); Козлова Л.В., доктор мед. наук, проф. (Смоленск); Корюкина И.П., доктор мед. наук, проф. (Пермь); Краснов М.В., доктор мед. наук, проф. (Чебоксары); Кусельман А.И., доктор мед. наук, проф. (Ульяновск); Кушнир С.М., доктор мед. наук, проф. (Тверь); Логвинова И.И., доктор мед. наук, проф. (Воронеж); Лукушкина Е.Ф., доктор мед. наук, проф. (Нижний Новгород); Маковецкая Г.А., доктор мед. наук, проф. (Самара); Мальцев С.В., доктор мед. наук, проф. (Казань); Малявская С.И., доктор мед. наук, проф. (Архангельск); Муравьева В.Н., доктор мед. наук, проф. (Ставрополь); Муталов А.Г., доктор мед. наук, проф. (Уфа); Николаева Т.Н., доктор мед. наук, проф. (Ярославль); Ожегов А.М., доктор мед. наук, проф. (Ижевск); Потрохова Е.А., доктор мед. наук, проф. (Омск); Почивалов Л.В., доктор мед. наук, проф. (Воронеж); Прокоп С.Е., доктор мед. наук, проф. (Нью-Йорк); Рзынкина М.Ф., доктор мед. наук, проф. (Хабаровск); Саввина Н.В., доктор мед. наук, проф. (Якутск); Смирнова Г.И., доктор мед. наук, проф. (Москва); Таранушенко Т.Е., доктор мед. наук, проф. (Красноярск); Уртнасан Цэвэгмид, канд. мед. наук (Улан-Батор); Хворостов И.Н., доктор мед. наук, проф. (Волгоград); Шен К., доктор мед. наук, проф. (Пекин); Шуматова Т.А., доктор мед. наук, проф. (Владивосток); Янг Ю.Х., доктор мед. наук, проф. (Пекин)

«IZDATEL'STVO
"MEDITSINA"»

ISSN 1560-9561

115088, Moscow,
Novoostapovskaya str., 5 bld. 14
www.medlit.ru



THE UNION OF PEDIATRICIANS OF RUSSIA
**ROSSIYSKIY
PEDIATRICHESKIY
ZHURNAL**
RUSSIAN PEDIATRIC JOURNAL

Bimonthly scientific practical journal

PUBLISHED SINCE 1998

— Volume 19 • № 3 • 2016 —

MAY—JUNE

The chief editor: BARANOV A.A.

Academician of RAS, MD, PhD, DSc, Prof.

Director FSAI of "Scientific Center of Child Healthcare" of the Ministry of Health of the Russian Federation, Chairman of the Executive Committee of the Union of pediatricians of Russia

Deputy chief editor: Albitskiy V.Y., MD, PhD, DSc, Prof.

Deputy chief editor: Smirnov I.E., MD, PhD, DSc, Prof.

Executive secretary: Shakina L.D., MD, PhD, DSc.

EDITORIAL BOARD

Alekseeva E.I., MD, PhD, DSc, Prof.; **Antonova E.V.**, MD, PhD, DSc, **Bakanov M.I.**, MD, PhD, DSc, Prof.; **Basargina E.N.**, MD, PhD, DSc, Prof.; **Vinyarskaya I.V.**, MD, PhD, DSc; **Zelinskaya D.I.**, MD, PhD, DSc, Prof.; **Zorkin S.N.**, MD, PhD, DSc, Prof.; **Ilin A.G.**, MD, PhD, DSc, Prof.; **Kuzenkova L.M.**, MD, PhD, DSc, Prof.; **Kuchma V.R.**, MD, PhD, DSc, Prof.; **Lazurenko S.B.**, D, Ped Sc; **Malakhov O.A.**, MD, PhD, DSc, Prof.; **Modestov A.A.**, MD, PhD, DSc, Prof.; **Morozov D.A.**, MD, PhD, DSc, Prof.; **Namazova-Baranova L.S.**, MD, PhD, DSc, Prof.; Corr-member of RAS; **Orel V. I.**, MD, PhD, DSc, Prof.; **Polunina N.V.**, MD, PhD, DSc, Prof.; **Rumyantsev A.G.**, MD, PhD, DSc, Prof., Academician RAS; **Simonova O.I.**, MD, PhD, DSc; **Teksheva L.M.**, MD Biol. Sc; **Chicherin L.P.**, MD, PhD, DSc, Prof.; **Chumakova O.V.**, MD, PhD, DSc, Prof.; **Sharkov S.M.**, MD, PhD, DSc, Prof.; **Yakovleva T.V.**, MD, PhD, DSc, Prof.; **Yatsyk G.V.**, MD, PhD, DSc, Prof.

EDITORIAL COUNCIL

Aliskandiev A.M., MD, PhD, DSc, Prof. (Makhachkala); **Balykova L.A.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Saransk); **Boyko T.V.**, MD, assistant prof. (Irkutsk); **Bolotova N.V.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Saratov); **Bulatova E.M.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Saint-Petersburg); **Arunas Valiulis**, MD, PhD, DSc, Prof. (Vilnius, Lithuania); **Waterston Tony**, MD, PhD, DSc, Prof. (Newcastle upon Tyne, United Kingdom); **Volgina S.Y.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Kazan); **Vyalkova A.A.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Orenburg); **Galaktionova M.Y.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Krasnoyarsk); **Dzhumagaziev A.A.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Astrakhan); **Dobrovina E.S.**, MD, PhD, DSc (New York, USA); **Zhdanova L.A.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Ivanovo); **Zhetishev R.A.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Nal'chik); **Kaloeva Z.D.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Vladikavkaz); **Kaznacheeva L.F.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Novosibirsk); **Kovtun O.P.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Ekaterinburg); **Kozlova L.V.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Smolensk); **Koryukina I.P.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Perm); **Krasnov M.V.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Cheboksary); **Kusel'man A.I.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Ul'yanovsk); **Kushnir S.M.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Tver); **Logvinova I.I.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Voronezh); **Lukushkina E.F.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Nizhny Novgorod); **Makovetskaya G.A.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Samara); **Mal'tsev S.V.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Kazan); **Malyavskaya S.I.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Arkhangel'sk); **Muraveva V.N.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Stavropol'); **Mutalov A.G.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Ufa); **Nikolaeva T.N.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Yaroslavl); **Ozhegov A.M.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Izhevsk); **Potrokhova E.A.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Omsk); **Pochivalov L.V.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Voronezh); **Prockop S.E.**, MD, PhD, DSc (New York, USA); **Rzyankina M.F.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Khabarovsk); **Savvina N.V.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Yakutsk); **Smirnova G.I.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Moskva); **Taranushenko T.E.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Krasnoyarsk); **Urtnasan Cevegmid**, MD, associate professor (Ulan-Bator, Mongolia); **Khvorostov I.N.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Volgograd); **Shen Kunling**, MD, PhD, DSc, Prof. (Beijing, China); **Shumatova T.A.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Vladivostok); **Yang Yu.**, MD, PhD, DSc, Prof. (Beijing, China)

E-mail: rpj@idm.msk.ru

Rus. Pediatr. J. 2016. Vol. 19,
№ 3. 129–192.



MOSCOW

СОДЕРЖАНИЕ

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

- Намазова-Баранова Л.С., Волынец Г.В., Никитин А.В., Скворцова Т.А., Карулина А.С., Смирнов И.Е., Бушueva Т.В., Конова С.Р., Ильин А.Г., Курбатова О.В., Потапов А.С., Геворкян А.К.** Пошаговая диагностика наследственной тирозинемии 1-го типа у детей. 132

- Дворяковский И.В., Акопян А.И., Дворяковская Г.М., Ивлева С.А., Зоркий С.Н., Смирнов И.Е.** Диагностические возможности методов ультразвуковой диагностики при мочекаменной болезни у детей. 138

- Никитин А.В., Волынец Г.В., Смирнов И.Е., Скворцова Т.А., Потапов А.С., Комарова Н.Л., Герасимова Н.П., Кучеров Ю.И., Фролова К.А.** Дифференциальная диагностика различных типов внутрипеченочного холестаза у детей с хроническими болезнями печени 144

- Мордык А.В., Турица А.А., Кондря А.В., Ароян А.Р., Цыганкова Е.А.** Выявление различных форм и локализаций туберкулеза у детей разного возраста: роль скринингового обследования 151

СОЦИАЛЬНАЯ ПЕДИАТРИЯ

- Кучма В.Р., Соколова С.Б.** Гармонизация европейских и российских стандартов оценки качества медицинской помощи в образовательных учреждениях 157

- Чупрова Т.А., Бишарова Г.И.** Разработка системы показателей эффективности деятельности общеполитического отделения Детского клинического медицинского центра Читы 163

ОБЗОРЫ

- Беляева И.А., Бомбардинова Е.П., Харитонов Н.А., Потехина Т.В., Садчиков П.Е.** Клинико-патогенетические и микробиологические параллели при некротизирующем энтероколите у недоношенных новорожденных. Доказательные возможности профилактики 166

- Умарова М.К., Басаргина Е.Н., Смирнов И.Е.** Некомпактный миокард левого желудочка у детей: клинические проявления и прогноз 174

- Климкин А.В., Войтенков В.Б., Скрипченко Н.В.** Воспалительные демиелинизирующие полинеuropатии у детей 183

CONTENTS

ORIGINAL INVESTIGATIONS

- Namazova-Baranova L.S., Volynets G.V., Nikitin A.V., Skvortsova T.A., Karulina A.S., Smirnov I.E., Bushueva T.V., Konova S.R., Il'in A.G., Kurbatova O.V., Potapov A.S., Gevorkyan A.K.** Step by step diagnosis of hereditary tyrosinemia type I in children

- Dvoryakovskiy I.V., Akopyan A.I., Dvoryakovskaya G.M., Ivleva S.A., Zorkin S.N., Smirnov I.E.** Diagnostic facilities of methods of ultrasound diagnostics in urolithiasis in children

- Nikitin A.V., Volynets G.V., Smirnov I.E., Skvortsova T.A., Potapov A.S., Komarova N.L., Gerasimova N.P., Kucherov Yu.I., Frolova K.A.** Differential diagnosis of various types of intrahepatic cholestasis in children with chronic liver diseases

- Mordyk A.V., Turitsa A.A., Kondrya A.V., Aroyan A.R., Tsygankova E.A.** Identification of different shapes and localizations of tuberculosis in children of different ages: the role of screening examination

SOCIAL PEDIATRICS

- Kuchma V.R., Sokolova S.B.** Harmonization of European and Russian standards of evaluation of the quality of delivery of health care in educational organizations

- Chuprova T.A., Bisharova G.I.** Development of a system of indices of the efficacy of the performance of general outpatient department of "Children's Clinical Medical Center" of the city of Chita

REVIEWS

- Belyaeva I.A., Bombardirova E.P., Kharitonova N.A., Potekhina T.V., Sadchikov P.E.** Clinical and microbiological pathogenetic parallels with necrotizing enterocolitis in preterm infants. Evidence-based prevention opportunities

- Umarova M.K., Basargina E.N., Smirnov I.E.** Left ventricular noncompaction in children: clinical manifestations and prognosis

- Klimkin A.V., Voitenkov V.B., Skripchenko N. V.** Inflammatory demyelinating polyneuropathies in children

"Российский педиатрический журнал" включен в рекомендуемый ВАК перечень российских рецензируемых научных журналов, в которых должны быть опубликованы основные научные результаты диссертаций на соискание ученых степеней доктора и кандидата наук

Все права защищены. Ни одна часть этого издания не может быть занесена в память компьютера либо воспроизведена любым способом без предварительного письменного разрешения издателя

© ОАО «Издательство "Медицина"», 2016