



РОССИЙСКИЙ ВЕСТНИК ПЕРИНАТОЛОГИИ И ПЕДИАТРИИ

Том 69

(ВОПРОСЫ ОХРАНЫ МАТЕРИНСТВА И ДЕТСТВА)

4.2024

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:

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения

«Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям

им. В.Ф. Войно-Ясенецкого» Департамента здравоохранения Москвы

ООО «Национальная педиатрическая академия науки и инноваций»

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 (регистрационный номер: ПИ № ФС77-87655 от 25 июня 2024 г.).

АДРЕС РЕДАКЦИИ:

119620, Москва, ул. Авиаторов, д. 38
Тел.: +7 (495) 735-08-64

E-mail: PantelyushinaTV@zdrav.mos.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., ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ, заслуженный врач Российской Федерации и Республики Дагестан, г. Москва, Россия

Заместитель главного редактора

Крапивкин Алексей Игорьевич, д.м.н., директор Научно-практического центра специализированной медицинской помощи детям им. В.Ф. Войно-Ясенецкого ДЗМ; проф. кафедры госпитальной педиатрии им. академика В.А. Таболина педиатрического факультета Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова

Ответственный секретарь

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

Научный редактор

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

Зав. редакцией

Пантелюшина Татьяна Викторовна

Алимова И.Л., д.м.н., проф., г. Смоленск, Россия

Асманов А.И., к.м.н., г. Москва, Россия

Балева Л.С., д.м.н., проф., г. Москва, Россия

Балькова Л.А., чл.-кор., проф. РАН РФ, г. Саранск, Россия

Белоусова Е.Д., д.м.н., проф., г. Москва, Россия

Бельмер С.В., д.м.н., проф., г. Москва, Россия

Войнова В.Ю., д.м.н., проф., г. Москва, Россия

Гензе Н.А., д.м.н., проф., г. Москва, Россия

Горбунов С.Г., д.м.н., г. Москва, Россия

Дегтярев Д.Н., д.м.н., проф., г. Москва, Россия

Дегтярева А.В., д.м.н., проф., г. Москва, Россия

Захарова И.Н., д.м.н., проф., г. Москва, Россия

Зелинская Д.И., д.м.н., проф., г. Москва, Россия

Карачунский А.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

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

Медведев А.И., к.м.н., 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., г. Москва, Россия

Паунова С.С., д.м.н., проф., г. Москва, Россия

Рыков М.Ю., д.м.н., г. Москва, Россия

Савенкова Н.Д., д.м.н., проф., г. Санкт-Петербург, Россия

Скрипченко Н.В., д.м.н., проф., г. Санкт-Петербург, Россия

Уварова Е.В., д.м.н., проф., г. Москва, Россия

Харитонов А.А., д.м.н., проф., г. Москва, Россия

Харламов И.М., к.м.н., г. Ярославль, 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

Волынец Г.В., д.м.н., г. Москва, Россия

Вялкова А.А., д.м.н., г. Оренбург, Россия

Габулов Г.Г., д.м.н., проф., г. Баку, Азербайджан

Гнусев С.Ф., д.м.н., проф., г. Тверь, Россия

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

Мельникова И.М., д.м.н., г. Ярославль, Россия

Никанорова М.Ю., д.м.н., проф., г. Копенгаген, Дания

Суарева 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

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)

4.2024

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:

State Budgetary Healthcare Institution

«Scientific and Practical Center for Specialized Medical Care

for Children named after V.F. Voino-Yasenetsky» of the Moscow Department of Health;

Limited Liability Company «National Pediatric Academy of Science and Innovation».

EDITORIAL BOARD

Editor-in-Chief

Tsaregorodtsev Aleksander D., MD, PhD, Prof., 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

Deputy Editor-in-Chief

Krapivkin Aleksey I. MD., Director Scientific and Practical Center of Specialized medical care for Children named after V.F. Voino-Yasenetsky DZM; professor of the Department of Hospital Pediatrics named after V.F. Voino-Yasenetsky. Academician V.A. Tabolin of the Pediatric Faculty of the Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov, Moscow

Executive Secretary

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

Science Editors

Ildarova Rukijat A., MD, PhD, senior researcher in the Department of Pediatric Cardiology and Arrhythmology, pediatric cardiologist, Academician Yu.E. Veltishchev Research Clinical Institute of Pediatrics, N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, Moscow

Commissioning Manager

Pantelyushina Tatiana V.

Alimova I.L., MD, PhD, Prof., Smolensk, Russia
Asmanov A.I., MD, PhD, C.M.S., Moscow, 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
Belmer S.V., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Voinova V.Y., MD, PhD, Moscow
Geppe N.A., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Gorbunov S.G. MD, PhD, Moscow, Russia
Degtyarev D.N., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Degtyareva A.V., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Zakharova I.N., MD Prof., Moscow, Russia
Zelinskaya D.I. MD Prof., Moscow, Russia
Karachunskiy A.I. MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Keshishyan E.S., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia.
Kisteneva L.B., MD, PhD, Moscow, Russia
Kobrinsky B.A., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Kuchero Y.I., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia

Leontyeva I.V., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Mazankova L.N., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Medvedev A.I. — PhD, Moscow, Russia
Mizernitsky Y.L., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Morozov D.A., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Morozov S.L., 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
Paunova S.S., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Rykov M.Y., MD, PhD, Moscow, Russia
Savenkova N.D., MD, PhD, Prof., Saint Petersburg, Russia
Skripchenko N.V., MD, PhD, Prof., Saint Petersburg, Russia
Uvarova E.V., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Kharitonova L.A., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Kharlamov D.A., PhD, 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.Y., 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, Prof., Moscow, Russia
Vyalkova A.A., MD, PhD, Prof., Orenburg, Russia
Gabulov G.G., MD, PhD, Prof., Baku, Azerbaijan
Gnusaev S.F., MD, PhD, Prof., Tver., Russia
Zabolotskikh 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
Melnikova I.M., MD, PhD, Prof., Yaroslavl, Russia
Nikanorova M.Y., MD, PhD, Prof., Denmark
Sukhareva G.E., MD, PhD, Prof., Simferopol, Russia
Uzunova A.N., MD, PhD, Prof., Chelyabinsk, Russia
Chepurmay M.M., MD, PhD, Prof., Rostov-on-Don, Russia

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 (registration number: ПИ № ФЦ77-87655 dated June 25, 2024), ISSN 1027-4065.

EDITORIAL OFFICE ADDRESS:

119620, Moscow, Aviatorov str., 38
Telephone: +7 (495) 735-08-64
e-mail: PantelyushinaTV@zdrav.mos.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>

ПЕРЕДОВАЯ

Лазарев В.В., Крапивкин А.И.

Профессиональная ответственность медицинского работника и безопасность пациента с позиции врача-клинициста

ОБЗОРЫ ЛИТЕРАТУРЫ

Шабельникова Е.И., Пампура А.Н., Асманов А.И.

Пивнева Н.Д.

Перспективы оценки уровня тканевого IgE и применения биологической терапии у детей с полипозным риносинуситом

Растегина С.Е., Влодавец Д.В., Мизерницкий Ю.Л.

Функциональное состояние респираторной системы при проксимальной спинальной мышечной атрофии 5q: от естественной истории течения заболевания к эре патогенетической терапии. Проблемы и ожидания

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

Волкова Е.Н., Ипполитова Л.И.

Значимость Т-рецепторных и каппа-делеционных рекомбинационных эксцизионных колец как молекулярных маркеров в оценке состояния новорожденных различного гестационного возраста

Савченко О.А., Павлинова Е.Б.

Полиморфизм генов антиоксидантной защиты как предиктор неблагоприятных неврологических исходов у недоношенных детей

Самсонова Т.В., Кривоногов В.А., Назаров С.Б.

Динамика показателей постурального контроля на фоне проведения постнеонатальной медицинской реабилитации у детей с нарушением моторного развития, родившихся с разным гестационным возрастом

Съемишкова Ю.П., Степаненко Л.А., Перетолчина Н.П., Бокова Т.А., Барзунова Т.В., Козлов Ю.А., Малов С.И., Толмачева О.П., Малов И.В.

Ассоциации полиморфизмов генов глутатиона-S-трансферазы и N-ацетилтрансферазы 2-го типа у детей с острым лимфобластным лейкозом

Андреева Э.Ф., Савенкова Н.Д.

Особенности фенотипа и генотипа изолированных кистозных болезней почек с аутомно-рецессивным типом наследования у детей

Морозов С.Л., Длин В.В., Обухова В.А., Петросян Е.К., Золкина И.В., Пахомова В.П., Воинова В.Ю.

Значение определения концентрации микофеноловой кислоты у детей со стероидзависимым нефротическим синдромом

Сафина Е.В., Плотникова И.А., Зеленцова В.Л., Базарный В.В., Грушина Н.Г.

Клинико-лабораторные маркеры структурно-функциональных нарушений в формировании хронической болезни почек у детей раннего возраста, эффективность лечения

Румянцев А.А., Каменева В.А., Потапова Н.В.

Нарушения словообразования у подростков, прооперированных по поводу врожденных пороков сердца

EDITORIAL

5 Lazarev V.V., Krapivkin A.I.

Professional responsibility of a medical professional and patient safety from the perspective of a clinician

LITERATURE REVIEWS

11 Shabelnikova E.I., Pampura A.N., Asmanov A.I.,

Pivneva N.D.

Prospects for assessing the level of tissue IgE and the use of biological therapy in children with polypous rhinosinusitis

16 Rastegina S.E., Vlodavets D.V., Mizernitskiy L.Yu.

The functional state of the respiratory system of the patients with proximal spinal muscular atrophy 5q (SMA 5q): from the natural history of the disease to the era of pathogenetic therapy. Problems and expectations

ORIGINAL ARTICLES

31 Volkova E.N., Ippolitova L.I.

Significance of T-receptor and kappa-deletion recombination excision rings as molecular markers in the assessment of newborns of different gestational ages

37 Savchenko O.A., Pavlinova E.B.

Polymorphism of antioxidant defense genes as a predictor of unfavorable neurological outcomes in preterm children

45 Samsonova T.V., Krivonogov V.A., Nazarov S.B.

Dynamics of postural control indicators during postneonatal medical habilitation in infants with impaired motor development, born at different gestational ages

51 Sjemschikova Yu.P., Stepanenko L.A., Peretolchina N.P.,

Bokova T.A., Barzunova T.V., Kozlov Yu. A., Malov S.I., Tolmacheva O.P., Malov I.V.

Associations of polymorphisms of glutathione-S-transferase and N-acetyltransferase 2 genes in children with acute lymphoblastic leukemia

57 Andreeva E.F., Savenkova N.D.

Phenotype and genotype features of isolated cystic kidney diseases with autosomal recessive type of inheritance in children

63 Morozov S.L., Dlin V.V., Obukhova V.A., Petrosyan E.K.,

Zolkina I.V., Pakhomova V.P., Voinova V.Yu.

The importance of determining the concentration of mycophenolic acid in children with steroid-dependent nephrotic syndrome

70 Safina E.V., Plotnikova I.A., Zelentsova V.L., Bazarnyi V.V., Grushina N.G.

Clinical and laboratory markers of structural and functional disorders in the formation of chronic kidney disease in young children, treatment effectiveness

79 Rumiantseva A.A., Kameneva V.A., Potapova N.V.

Disorders of word formation in adolescents under operation for congenital heart defects

КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

Кудакаева А.А., Данцев И.С., Воинова В.Ю.
Аутосомно-доминантное нарушение интеллектуально-го развития Паренти—Миньо: случай, связанный с новым вариантом в гене *CHD5*

Панченко Е.Г., Васюкова О.В., Окороков П.Л.,
Копытина Д.А., Сигин В.О., Стрельников В.В.,
Залетаев Д.В.

Клинический случай многолокусного нарушения им-принтинга: первое описание в Российской Федерации

Черных В.Б., Бостанова Ф.М., Сорокина Т.М.,
Штаут М.И., Меликян Л.П., Щагина О.А., Шилова Н.В.
Синдром Клайнфельтера у пациента с двойной
Y-аутосомной транслокацией

В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ

Пампура А.Н., Есакова Н.В., Жукалина Е.Ф.,
Филиппова Е.А.
Инсектная анафилаксия

Богомолова И.К., Перегоедова В.Н.
Особенности обеспеченности и подходы к примене-
нию витамина D у детей в постковидном периоде

Путинцев А.Н., Сафонова М.П., Никольский Д.А.,
Короленок Е.М., Курсова Т.С., Гусев К.Я.
Виртуальная диагностика сочетанной патологии щито-
видной железы у ребенка с длительным фебрилитетом

ИСТОРИЯ ПЕДИАТРИИ

Морозов Д.А., Длин В.В., Мизерницкий Ю.Л.,
Капустин А.В.
К 165-летию со дня рождения Александра Андреевича
Киселя

CLINICAL CASES

85 *Kudakaeva A.A., Dantsev I.S., Voinova V.Yu.*
Parenti—Migno neurodevelopmental disorder: a case associ-
ated with a new variant in the *CHD5* gene

90 *Panchenko E.G., Vasyukova O.V., Okorokov P.L.,*
Kopytina D.A., Sigin V.O., Strelnikov V.V., Zaletaev D.V.
A clinical case of multilocus imprinting disturbances:
the first description in the Russian Federation

97 *Chernykh V.B., Bostanova F.M., Sorokina T.M.,*
Shtaut M.I., Melikyan L.P., Schagina O.A., Shilova N.V.
Klinefelter syndrome in a patient with double Y-autosomal
translocation

FOR THE PRACTITIONER

102 *Pampura A.N., Esakova N.V., Zhukalina E.F.,*
Filippova E.A.
Insect anaphylaxis

109 *Bogomolova I.K., Peregoedova V.N.*
Features of supply and approaches to the use of vitamin D
in children in the post-COVID period

116 *Putintsev A.N., Safonova M.P., Nikolsky D.A.,*
Korolenok E.M., Kursova T.S., Gusev K.Ya.
Virtual diagnosis of a combined pathology of the thyroid
gland in a child with prolonged febrility

HISTORY OF PEDIATRICS

122 *Morozov D.A., Dlin V.V., Mizernitskiy Yu.L.,*
Kapustin A.V.
On the 165th anniversary of the birth of Alexander Andreevich
Kisiel