



РОССИЙСКИЙ ВЕСТНИК ПЕРИНАТОЛОГИИ И ПЕДИАТРИИ

Том 69

(ВОПРОСЫ ОХРАНЫ МАТЕРИНСТВА И ДЕТСТВА)

6.2024

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 Игоревич, 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., ФГАОУ 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 ФГАОУ 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

Генпе 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 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 Л.А., д.м.н., проф., г. Москва, Россия

Харламов Л.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

Сухарева 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)

6.2024

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 S., 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, Russia
Belmer S.V., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Voynova V.Y., MD, PhD, Moscow, Russia
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
Kobrinetsky B.A., MD, PhD, Prof., Moscow, Russia
Kuchero V.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 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
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
Melnikova I.M., MD, PhD, Prof., Yaroslavl, Russia
Nikanorova M.Y., MD, PhD, Prof., Copenhagen, 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

Кольцова И.В., Кистенева Л.Б.
Современные проблемы профилактики ветряной оспы и опоясывающего герпеса у беременных

ОБЗОРЫ ЛИТЕРАТУРЫ

Харитонов Л.А., Григорьев К.И.
Современные знания о фетальном и материнском микрохимеризме

Матвеева М.В., Самойлова Ю.Г.
Саркопения у детей

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

Нагиева С.Э., Семенова Н.А., Моргуль А.Р.,
Маркова Ж.Г., Янова Т.И., Воробьев Н.А.,
Грознова О.С., Воронцова М.В., Бодунова Н.А.
Клиническая и генетическая гетерогенность *SATB2*-
ассоциированного синдрома

Грицевская Д.Ю., Путинцев А.Н., Никольский Д.А.,
Семячкина А.Н., Николаева Е.А., Школьникова М.А.,
Воинова В.Ю.
Клинико-генетические характеристики российской
когорты детей с синдромом Марфана

Образцов И.В., Коптева А.А., Образцова А.А.,
Черникова Е.В., Воронина О.В., Давыдова Н.В.,
Федорова Л.А., Жиркова Ю.В., Корсунский А.А.,
Афуков И.И.
Экспрессия рецептора FcγIII и гранулярность нейтро-
филов как биомаркеры прогноза инфекционных ос-
ложнений у новорожденных

Барычева Л.Ю., Бачиева Л.И., Козьмова Н.А.,
Хачирова Л.С., Кузнецова В.В.
Профили TREC и KREC у пациентов с врожденными
дефектами иммунитета

Бавыкина И.А., Бердников А.А., Звягин А.А.,
Кубышкина А.В., Антакова Л.Н.
Динамика уровня белка плотных контактов энтероци-
тов Claudin-2 у детей первых месяцев жизни

Ибрагимов Ю.Н., Вахлова И.В., Криволапова И.М.
Влияние пассивной иммунопрофилактики респираторно-синцитиальной вирусной инфекции на частоту и тяжесть течения острых респираторных заболеваний и уровень протеолитических ферментов у детей 1–3 лет

Еремеева А.В., Длин В.В.
Дифференцированный подход к назначению проти-
ворецидивной терапии на основании оценки уровня
липокалина-2

КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ

Сафонова М.П., Зайкова Н.М., Серебрякова О.А.,
Потрохова Е.А., Балева Л.С.
Орофациодигитальный синдром I типа у ребенка 12 лет

Атанесян Р.А., Климов Л.Я., Вдовина Т.М., Санеева Г.А.,
Андреева Е.И., Стременкова И.А., Аракелян Р.И.,
Гаспарян И.К.
Клинический случай папиллярного рака щитовидной
железы, ассоциированный с дефектом гена *PTEN*

EDITORIAL

5 Koltsova I.V., Kisteneva L.B.
Current issues in the prevention of chickenpox and herpes
zoster in pregnant women

LITERATURE REVIEWS

12 Kharitonova L.A., Grigoryev K.I.
Current knowledge about fetal and maternal microchime-
rism

21 Matveeva M.V., Samoiloova Yu.G.
Sarcopenia in children

ORIGINAL ARTICLES

27 Nagieva S.E., Semenova N.A., Morgul A.R.,
Markova Zh.G., Yanova T.I., Vorobyov N.A.,
Groznova O.S., Vorontsova M.V., Bodunova N.A.
Clinical and genetic heterogeneity of *SATB2*-associated syn-
drome

34 Gritsevskaya D.Yu., Putintsev A.N., Nikolskij D.A.,
Semiachkina A.N., Nikolaeva E.A., Shkolnikova M.A.,
Voinova V.Yu.
Clinical and genetic features of the Russian cohort of chil-
dren with Marfan syndrome

43 Obratsov I.V., Kopteva A.A., Obratsova A.A.,
Chernikova E.V., Voronina O.V., Davydova N.V.,
Fedorova L.A., Zhirkova Yu.V., Korsunskiy A.A.,
Afukov I.I.
FcγIII receptor expression and neutrophil granularity as prog-
nostic biomarkers for infectious complications in newborns

51 Barycheva L.Yu., Bachieva L.I., Kozmova N.A.,
Khachirova L.S., Kuznetsova V.V.
TREC and KREC profiles in patients with inborn errors
of immunity

59 Bavykina I.A., Berdnikov A.A., Zvyagin A.A.,
Kubysheva A.V., Antakova L.N.
Dynamics of Claudin-2 tight junction protein levels in en-
terocytes of infants during the first months of life

66 Ibragimova Yu.N., Vakhlova I.V., Krivolapova I.M.
The impact of passive immunoprophylaxis against respira-
tory syncytial virus infection on the frequency and severity
of acute respiratory diseases and proteolytic enzyme levels
in children aged 1–3 years

73 Eremeeva A.V., Dlin V.V.
A differentiated approach to prescribing anti-relapse therapy
based on assessment of lipocalin-2 levels

CLINICAL CASES

79 Safonova M.P., Zaykova N.M., Serebryakova O.A.,
Potrokhova E.A., Baleva L.S.
Orofaciodigital syndrome type I in a twelve-year-old child

85 Atanesyan R.A., Klimov L.Ya., Vdovina T.M., Saneeva G.A.,
Andreeva E.I., Stremenkova I.A., Arakelyan R.I.,
Gasparyan I.K.
A clinical case of papillary thyroid cancer associated with
a *PTEN* gene defect

Николаева Е.А., Дживанширян Г.В., Комарова О.Н.,
Боченков С.В., Никольская А.Ю., Токарева Д.Ю.,
Воинова В.Ю.
Синдром нарушения развития и лицевой дисморфии,
обусловленный мутацией в гене *MORC2*

В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ

Савенкова Н.Д., Левиашвили Ж.Г.
Клинические фенотипы гипофосфатазии вследствие му-
таций гена *ALPL*, эффективность заместительной фер-
ментной терапии препаратом Асфотаза альфа у детей

Щапов Н.Ф., Кешишян Е.С., Телятников Н.А.,
Буллик П.В., Епишов В.А., Дегтярев А.С., Куликов Д.В.
Мочекаменная болезнь у детей раннего возраста: так-
тика лечения на примере клинического наблюдения

Авторский алфавитный указатель статей, опублико-
ванных в 2024 г.

91 Nikolaeva E.A., Dzhivanshiryar G.V., Komarova O.N.,
Bochenkov S.V., Nikolskaya A.Yu., Tokareva D.Yu.,
Voinova V.Yu.
Developmental disorder and facial dysmorphia syndrome
caused by a mutation in the *MORC2* gene

FOR THE PRACTITIONER

97 Savenkova N.D., Leviashvili Zh.G.
Clinical phenotypes of hypophosphatasia due to *ALPL* gene
mutations and the effectiveness of enzyme replacement ther-
apy with Asphotase alpha in children

107 Shchapov N.F., Keshishian E.S., Telyatnikov N.A.,
Bullikh P.V., Epishov V.A., Degtyarev A.S., Kulikov D.V.
Urolithiasis in early childhood: treatment approach illus-
trated by a case report

112 Alphabetical author Index Of Papers Published in 2024

С новыми 2025 годом!