

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)

Учредитель

Союз педиатров России

Главный редактор

Баранов А.А., д.м.н., проф.,
академик РАН

Заместители главного редактора

Алексеева Е.И., д.м.н., проф.,
член-корр. РАН;
Ван Ден Анкер Д., д.м.н., проф.;
Намазова-Баранова Л.С., д.м.н.,
проф., академик РАН;
Эрих Й., проф.

Научные редакторы

Литвицкий П.Ф., д.м.н., член-корр. РАН;
Сайгитов Р.Т., д.м.н.

Ответственный секретарь

Островская А.С.

Секретариат редакции

Антонова Е.В., д.м.н.

Выпускающий редактор

Пугачева У.Г.

Отдел рекламы

Болигузова А.Н., rek@nczd.ru
Сенюхина А.Б., rek1@nczd.ru
Телефон (499) 132-30-43

Адрес редакции

119991, Москва,
Ломоносовский проспект, д. 2/62
Телефон (499) 132-72-04
Факс (499) 132-30-43
e-mail: vsp@nczd.ru
www.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

Редколлегия

Александров А.Е. (Москва), д.м.н., проф.
Альбицкий В.Ю. (Москва), д.м.н., проф.
Баканов М.И. (Москва), д.м.н., проф.
Балаболкин И.И. (Москва), д.м.н., проф., член-корр. РАН
Баранов К.Н. (Москва), к.м.н., доцент
Богомилский М.Р. (Москва), д.м.н., проф., член-корр. РАН
Боровик Т.Э. (Москва), д.м.н., проф.
Ботвиньева В.В. (Москва), д.м.н., проф.
Ваганов Н.Н. (Москва), д.м.н., проф.
Волгина С.Я. (Казань), д.м.н., проф.
Гаспарян А.Ю. (Бирмингем, Великобритания), д.м.н., проф.
Горелов А.В. (Москва), д.м.н., проф., член-корр. РАН
Горелова Ж.Ю. (Москва), д.м.н., проф.
Дворяковский И.В. (Москва), д.м.н., проф.
Дулькин Л.А. (Челябинск), д.м.н., проф.
Зельман В.Л. (Лос-Анджелес, США), проф.
Зоркин С.Н. (Москва), д.м.н., проф.
Иванова В.В. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф., член-корр. РАН
Катаргина Л.А. (Москва), д.м.н., проф.
Катосова Л.К. (Москва), д.м.н., проф.
Конова С.Р. (Москва), д.м.н.
Константинопулос А. (Афины, Греция), проф.
Конь И.Я. (Москва), д.м.н., проф.
Короткий Н.Г. (Москва), д.м.н., проф.
Корсунский А.А. (Москва), д.м.н., проф.
Краснов М.В. (Чебоксары), д.м.н., проф.
Куличенко Т.В. (Москва), д.м.н., проф. РАН
Кучма В.Р. (Москва), д.м.н., проф., член-корр. РАН
Лыскина Г.А. (Москва), д.м.н., проф.
Макинтош Д. (Лондон, Великобритания), проф.
Маслова О.И. (Москва), д.м.н., проф.
Мойя М. (Аликанте, Испания), проф.

Муталов А.Г. (Уфа), д.м.н., проф.
Найговзина Н.Б. (Москва), д.м.н., проф.
Нисевич Л.Л. (Москва), д.м.н., проф.
Новик Г.А. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф.
Орел В.И. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф.
Петеркова В.А. (Москва), д.м.н., проф., академик РАН
Петозлло-Мантовани М. (Фоджиа, Италия), проф.
Печуров Д.В. (Самара), д.м.н., проф.
Полунина Н.В. (Москва), д.м.н., проф., член-корр. РАН
Потапов А.С. (Москва), д.м.н., проф.
Рахманина Н. (Вашингтон, США), проф.
Рошаль Л.М. (Москва), д.м.н., проф.
Румянцев А.Г. (Москва), д.м.н., проф., академик РАН
Самсыгина Г.А. (Москва), д.м.н., проф.
Семикина Е.Л. (Москва), д.м.н.
Симаходский А.С. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф.
Смирнов И.Е. (Москва), д.м.н., проф.
Сухарев А.Г. (Москва), д.м.н., проф., академик РАН
Сухарева Л.М. (Москва), д.м.н., проф.
Талалаев А.Г. (Москва), д.м.н., проф.
Таточенко В.К. (Москва), д.м.н., проф.
Уварова Е.В. (Москва), д.м.н., проф.
Учайкин В.Ф. (Москва), д.м.н., проф., академик РАН
Чумакова О.В. (Москва), д.м.н., проф.
Шестакова М.В. (Москва), д.м.н., проф., академик РАН
Школьников М.А. (Москва), д.м.н., проф.
Эйгенманн Ф. (Цюрих, Швейцария), проф.
Эрдес С.И. (Москва), д.м.н., проф.
Яковлева Т.В. (Москва), д.м.н., проф.
Янг Я. (Пекин, Китай), проф.
Яцык Г.В. (Москва), д.м.н., проф.
Яцык С.П. (Москва), д.м.н., проф., член-корр. РАН

Издатель

Издательство «ПедиатрЪ»
119991, г. Москва,
Ломоносовский проспект, 2/62
Тел./факс: (499) 132-30-43



Журнал «Вопросы современной педиатрии» зарегистрирован в Министерстве Российской Федерации по делам печати, телерадиовещания и средств массовых коммуникаций 25.07.2003 г. Перерегистрирован 15.12.2005 г. Регистрационный номер 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 ООО «Полиграфист и издатель», 119501, Москва, ул. Веерная, 22-3-48. Тел. +7 (499) 737-78-04.

Тираж 7000 экземпляров.
Подписные индексы в каталоге «Роспечать»: для физических лиц — 82574
для юридических лиц — 82575

ВОПРОСЫ СОВРЕМЕННОЙ ПЕДИАТРИИ / 2018 / ТОМ 17 / № 1

СОДЕРЖАНИЕ

СОЦИАЛЬНАЯ ПЕДИАТРИЯ И ОРГАНИЗАЦИЯ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

- А.А. Баранов, В.Ю. Альбицкий
11 100 ЛЕТ СОВЕТСКОЙ СИСТЕМЕ ОХРАНЫ ЗДОРОВЬЯ МАТЕРИ И РЕБЕНКА: УСПЕХИ, ПРОБЛЕМЫ, УРОКИ

- Е.Н. Гринько
16 ПЕДАГОГИКА В ПОДГОТОВКЕ ВРАЧЕЙ-ПЕДИАТРОВ НА УРОВНЕ ОРДИНАТУРЫ

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

- Е.И. Алексеева, Т.М. Дворяковская, И.П. Никишина, Р.В. Денисова, Н.С. Подчерняева, О.А. Сухоруких, Л.С. Шубина
19 СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА: КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ. ЧАСТЬ 1

НЕПРЕРЫВНОЕ ПРОФЕССИОНАЛЬНОЕ ОБРАЗОВАНИЕ

- П.Ф. Литвицкий, Л.Д. Мальцева, О.Л. Морозова
38 ТИПОВЫЕ ФОРМЫ ПАТОЛОГИИ ПЕЧЕНИ У ДЕТЕЙ

ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

- Н.Б. Лазарева, Е.В. Ших, В.Н. Дроздов, Е.В. Реброва
54 КЛИНИКО-ФАРМАКОЛОГИЧЕСКИЕ ПОДХОДЫ К ОПТИМИЗАЦИИ РЕЖИМА ДОЗИРОВАНИЯ АНТИБАКТЕРИАЛЬНЫХ ПРЕПАРАТОВ В ПЕДИАТРИИ

ОРИГИНАЛЬНАЯ СТАТЬЯ

- Ю.В. Горинова, К.В. Савостьянов, А.А. Пушков, А.Г. Никитин, Е.Л. Пеньков, С.А. Красовский, О.И. Симонова, Л.С. Намазова-Баранова
61 ГЕНОТИП-ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ КОРРЕЛЯЦИИ ТЕЧЕНИЯ КИСТОЗНОГО ФИБРОЗА У РОССИЙСКИХ ДЕТЕЙ. ПЕРВОЕ ОПИСАНИЕ ОДИННАДЦАТИ НОВЫХ МУТАЦИЙ
- С.Г. Макарова, О.А. Вржесинская, В.М. Коденцова, О.Г. Переверзева, С.Н. Леоненко, Т.В. Турти, Д.С. Ясаков
70 ЭКСКРЕЦИЯ ВОДОРАСТВОРИМЫХ ВИТАМИНОВ (С, В₁, В₂ И В₆) С МОЧОЙ У ЗДОРОВЫХ ДЕТЕЙ ДОШКОЛЬНОГО И ШКОЛЬНОГО ВОЗРАСТА: ОДНОМОМЕНТНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ
- Л.А. Осипова, Л.М. Кузенкова, Л.С. Намазова-Баранова, А.К. Геворкян, Т.В. Подклетнова, Н.А. Маянский, Г.В. Ревуненков, Н.Д. Ватакмадзе
76 ЭФФЕКТИВНОСТЬ И БЕЗОПАСНОСТЬ ФЕРМЕНТОЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ С МУКОПОЛИСАХАРИДОЗАМИ I, II И VI ТИПОВ: ОДНОЦЕНТРОВОЕ КОГОРТНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

ОБМЕН ОПЫТОМ

- Н.Н. Мурашкин, Э.Т. Амбарчян, А.И. Материкин, Р.В. Епишев
85 РОЛЬ НАРУШЕНИЙ ЭПИДЕРМАЛЬНОГО БАРЬЕРА ПРИ АТОПИЧЕСКОМ ДЕРМАТИТЕ: СОВРЕМЕННЫЕ КОНЦЕПЦИИ ПАТОГЕНЕЗА ЗАБОЛЕВАНИЯ

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

- М.Ю. Рыков
89 «КЛИНИЧЕСКИЕ МАСКИ» КОСТНЫХ САРКОМ У ДЕТЕЙ: ШЕСТЬ КЛИНИЧЕСКИХ СЛУЧАЕВ

ИНФОРМАЦИЯ СОЮЗА ПЕДИАТРОВ РОССИИ

- 94 XX КОНГРЕСС ПЕДИАТРОВ РОССИИ С МЕЖДУНАРОДНЫМ УЧАСТИЕМ «АКТУАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ ПЕДИАТРИИ»**

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)

Founder

The Union of Pediatricians of Russia

Editor-in-chief

Baranov A.A., MD, PhD, professor,
academician of RAS

Deputy editors-in-chief

Alexeeva E.I., MD, PhD, professor,
RAS cor. member;

Erikh Y., prof.;

Namazova-Baranova L.S., PhD,
professor, academician of RAS;
Van Den Anker D., PhD, prof.

Research editors

Litvitsky P.F., MD, PhD,
RAS corresponding member;
Saygıtoğlu R.T., MD, PhD

Editorial secretary

Ostrovskaya A.S., MD

Secretaries-general

Antonova Ye.V., MD, PhD;

Publishing editor

Pugacheva U.G.

Advertising department

Boliguzova A.N., rek@nczd.ru
Senyuhina A.B., rek1@nczd.ru
Phone: (499) 132-30-43

Correspondence address

№ 2/62, Lomonosov avenue,
Moscow, 119991
Phone: (499) 132-72-04
Fax: (499) 132-30-43
e-mail: vsp@nczd.ru
www.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.**

Editorial board

Albitsky V.Yu. (Moscow), MD, professor

Aleksandrov A.E. (Moscow), PhD, prof.

Bakanov M.I. (Moscow), PhD, prof.

Balabolkin I.I. (Moscow), PhD, prof., RAS cor. member

Bogomil'skiy M.R. (Moscow), PhD, prof., RAS cor. member

Baranov K.N. (Moscow), MD

Borovik T.E. (Moscow), PhD, prof.

Botvin'eva V.V. (Moscow), PhD, prof.

Chumakova O.V. (Moscow), PhD, prof.

Dvoryakovskiy I.V. (Moscow), PhD, prof.

Dul'kin L.A. (Chelyabinsk), PhD, prof.

Erdes S.I. (Moscow), PhD, prof.

Eygenmann F. (Zurich, Switzerland), prof.

Gasparyan A.Yu. (Birmingham, UK), MD, PhD, Associate Prof.
of Medicine

Gorelov A.V. (Moscow), PhD, prof.

Gorelova Zh.Yu. (Moscow), PhD, prof.

Ivanova V.V. (Saint-Petersburg), PhD, prof., RAS cor. member

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

Katosova L.K. (Moscow), PhD, prof.

Konova S.R. (Moscow), PhD, prof.

Konstantopoulos A. (Athens, Greece), prof.

Kon' I.Ya. (Moscow), PhD, prof.

Korotkiy N.G. (Moscow), PhD, prof.

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

Krasnov M.V. (Cheboksary), PhD, prof.

Kuchma V.R. (Moscow), PhD, prof., RAS cor. member

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

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

Maslova O.I. (Moscow), PhD, prof.

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

Moya M. (Alicante, Spain), prof.

Mutalov A.G. (Ufa), PhD, prof.

Naygovzina N.B. (Moscow), PhD, prof.

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

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

Orel V.I. (Saint-Petersburg), PhD, prof.

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

Petoello-Mantovani M. (Foggia, Italy), prof.

Pechkurov D.V. (Samara), PhD, prof.

Polunina N.V. (Moscow), PhD, prof., RAS cor. member

Potapov A.S. (Moscow), PhD, prof.

Rakhmanina N. (Washington, USA), prof.

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

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

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

Semikina E.L. (Moscow), PhD, prof.

Shestakova M.V. (Moscow), PhD, prof.

Simakhodskiy A.S. (Saint-Petersburg), PhD, prof.

Smirnov I.E. (Moscow), PhD, prof.

Sukharev A.G. (Moscow), PhD, prof., academician of RAS

Sukhareva L.M. (Moscow), PhD, prof.

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

Tatochenko V.K. (Moscow), PhD, prof.

Uchaykin V.F. (Moscow), PhD, prof., academician of RAS

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

Shkol'nikova M.A. (Moscow), PhD, prof.

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

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

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

Yang Ya. (Beijing, China), prof.

Yatsyk G.V. (Moscow), PhD, prof.

Yatsyk S.P. (Moscow), PhD, prof., RAS cor. member

Zel'man V.L. (Los Angeles, USA), prof.

Zorkin S.N. (Moscow), PhD, prof.

Publisher

«Paediatrician» Publishers LLC
2/62, Lomonosov avenue,
Moscow, 119991
tel./fax: (499) 132-30-43



Mass media registration certificate dated July 25, 2003.
Series ПИ № 77-159878 Federal service for surveillance 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 by «PRINTER & PUBLISHER» Ltd,
22-3-48, Veernaya street, Moscow, 119501.

Tel. +7 (499) 737-78-04.

Edition 7000 copies

Subscription indices are in the catalogue «Rospechat»

For natural persons 82574

For juridical persons 82575

CURRENT PEDIATRICS (MOSCOW) / 2018 / V. 17 / № 1

CONTENT

SOCIAL PEDIATRICS AND HEALTH CARE

Alexander A. Baranov, Valery Yu. Albitsky

- 11 **100TH ANNIVERSARY OF THE SOVIET MATERNAL AND CHILD HEALTHCARE SYSTEM: SUCCESSES, PROBLEMS, AND LESSONS**

Elena N. Grinko

- 16 **PEDAGOGY IN MEDICAL RESIDENCY TRAINING OF PEDIATRICIANS**

CLINICAL RECOMMENDATIONS

Ekaterina I. Alexeeva, Tatiana M. Dvoryakovskaya, Irina P. Nikishina, Rina V. Denisova,

- 19 Nadezhda S. Podchernyaeva, Ol'ga A. Sukhorukikh, Lyubov' S. Shubina

SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS: CLINICAL RECOMMENDATIONS. PART 1

CONTINUOUS PROFESSIONAL EDUCATION

- 38 Peter F. Litvitskiy, Larisa D. Maltseva, Olga L. Morozova

TYPICAL FORMS OF LIVER PATHOLOGY IN CHILDREN

LITERATURE REVIEW

- 54 Natal'ya B. Lazareva, Evgeniya V. Chikh, Vladimir N. Drozdov, Ekaterina V. Rebrova

CLINICAL AND PHARMACOLOGICAL APPROACHES TO OPTIMIZE THE DOSING REGIMEN OF ANTIBACTERIAL DRUGS IN PEDIATRICS

ORIGINAL ARTICLES

- 61 Yulia V. Gorinova, Kirill V. Savostyanov, Alexandr A. Pushkov, Alexey G. Nikitin, Evgeniy L. Pen'kov, Stanislav A. Krasovskiy, Olga I. Simonova, Leyla S. Namazova-Baranova

GENOTYPE-PHENOTYPE CORRELATIONS OF THE COURSE OF CYSTIC FIBROSIS IN RUSSIAN CHILDREN. THE FIRST DESCRIPTION OF ELEVEN NEW MUTATIONS

- 70 Svetlana G. Makarova, Oksana A. Vrzhesinskaya, Vera M. Kodentsova, Olga G. Pereverzeva, Svetlana N. Leonenko, Tatiana V. Turti, Dmitry S. Yasakov

URINARY EXCRETION OF WATER-SOLUBLE VITAMINS (C, B₁, B₂, AND B₆) IN HEALTHY CHILDREN OF PRESCHOOL AND SCHOOL AGE: A CROSS-SECTIONAL STUDY

- 76 Liliia A. Osipova, Ludmila M. Kuzenkova, Leyla S. Namazova-Baranova, Anait K. Gevorkyan, Tatiana V. Podkletnova, Nikolay A. Mayanskiy, Grigoriy V. Revunenko, Nato D. Vashakmadze

EFFICACY AND SAFETY OF ENZYME REPLACEMENT THERAPY IN CHILDREN WITH MUCOPOLYSACCHARIDOSIS TYPE I, II, AND VI: A SINGLE-CENTER COHORT STUDY

EXCHANGE OF EXPERIENCE

- 85 Nikolay N. Murashkin, Eduard T. Ambarchian, Alexander I. Materikin, Roman V. Epishev

THE ROLE OF EPIDERMAL BARRIER IMPAIRMENTS IN ATOPIC DERMATITIS: MODERN CONCEPTS OF DISEASE PATHOGENESIS

CLINICAL OBSERVATIONS

- 89 Maxim Yu. Rykov

CLINICAL MASKS OF BONE SARCOMAS IN CHILDREN: SIX CLINICAL CASES

- 94 **INFORMATION FROM THE UNION OF PEDIATRICIANS OF RUSSIA**

THE 20th CONGRESS OF PEDIATRICIANS OF RUSSIA WITH INTERNATIONAL PARTICIPATION «ACTUAL PROBLEMS OF PEDIATRICS»