

Учредители: Союз педиатров России,
ООО «Педиатрия» (редакция и издатель).

Журнал издаётся с мая 1922 года.
Зарегистрирован 19 мая 1947 года в Министерстве связи СССР.
Журнал «Педиатрия. Журнал имени Г.Н. Сперанского» зарегистрирован Федеральной службой Российской Федерации по надзору в сфере связи, информационных технологий и массовых коммуникаций (Роскомнадзор) на основании Свидетельств номер ПИ № ФС 77 – 34091 от 14 октября 2008 года (<https://rkn.gov.ru/mass-communications/reestr/media/?id=333950>) и номер ЭЛ № ФС 77 – 77611 от 17 января 2020 года (<https://rkn.gov.ru/mass-communications/reestr/media/?id=232342>).

Журнал «Педиатрия. Журнал имени Г.Н. Сперанского» включен в перечень рецензируемых научных изданий, в которых должны быть опубликованы основные научные результаты диссертаций на соискание ученой степени кандидата наук, на соискание ученой степени доктора наук Высшей аттестационной комиссии (ВАК) при Министерстве науки и высшего образования Российской Федерации: <https://vak.minobrnauki.gov.ru/uploader/loader?type=19&name=91920196002&f=11543> (1783. Педиатрия. Журнал имени Г.Н. Сперанского с 28.12.2018).

Журнал «Педиатрия. Журнал имени Г.Н. Сперанского» неизменно и непрерывно входит в базу цитирования РИНЦ, а также во все значимые международные базы данных, такие как: Elsevier Scopus®, EBSCO Information Services, East View Information Services и иные – доступные на момент выхода в свет настоящего выпуска журнала – отечественные и международные базы данных и знаний по научной информации.

Главный редактор
А.Г. Румянцев
Зам. главного редактора
Т.В. Казюкова

Научный редактор
Н.А. Мазурина
Зам. научного редактора
Ю.Ю. Новикова

Ответственные секретари
Е.В. Макаренко, С.А. Агафонова
Заведующая редакцией
М.Н. Казакова

Компьютерная верстка
М.Н. Елисеева

Перевод
С.В. Казюков

Сайт
Е.Е. Бессонов

Редакция и издатель: ООО «Педиатрия»
Местонахождение (юридический адрес):
Россия, 119049, г. Москва, 4-й Добрынинский переулок,
дом 1/9, строение 13

Почтовый адрес (для корреспонденции):
Россия, 115054, г. Москва, Москва-54, а/я 32
Тел.: +7 (495) 959-88-22, +7 (916) 959-88-22
E-mail: info@pediatriajournal.ru

Типография: ООО «Тверской Печатный Двор»
Россия, 170518, Тверская область, г. Тверь,
село Никольское, дом 26
Тел.: +7 (4822) 370-555, **e-mail:** info@tpd-print.ru

Подписано в печать 30.11.24.

Формат 60×84/8. Усл. печ. л. 31,5.

Периодичность выхода журнала – один раз в два месяца.
Тираж каждого номера – 5000 экземпляров.
Журнал распространяется только по подписке.
Редакционная подписка: <https://pediatriajournal.ru/sign>

Присланные в редакцию статьи не возвращаются.
Мнения авторов могут не совпадать с позициями редакционной коллегии и/или редакционного совета.
Редакция не несет ответственности за содержание рекламных материалов.
При воспроизведении опубликованных статей ссылка на журнал «Педиатрия. Журнал имени Г.Н. Сперанского» обязательна.

Journal «Pediatria» named after G.N. Speransky
is Founded by the Union of Pediatricians of Russia,
«Pediatria,» Ltd. (the Editorial and the Publisher).

Journal «Pediatria» is published continuously since May, 1922.
It was initially registered by the Ministry of Communications of USSR on May 19, 1947.

Journal «Pediatria» named after G.N. Speransky is registered by the Federal Service of the Russian Federation for Supervision of Communications, Information Technologies and Mass Media (Roskomnadzor, RKN), Certificates ПИ № ФС 77 – 34091 dated Oct. 14, 2008 (<https://rkn.gov.ru/mass-communications/reestr/media/?id=333950>) and ЭЛ № ФС 77 – 77611 dated Jan. 17, 2020 (<https://rkn.gov.ru/mass-communications/reestr/media/?id=232342>).

Journal «Pediatria» named after G.N. Speransky is included in the 'List of peer-reviewed scientific periodicals' in which the main scientific theses of dissertations for the scientific degrees of Candidate of Sciences, Doctor of Sciences with the Higher Attestation Commission (HAC) of the Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation should be published by the appropriate qualified candidates, <https://vak.minobrnauki.gov.ru/uploader/loader?type=19&name=91920196002&f=11543> (Reg. No. 1783. Journal «Pediatria» named after G.N. Speransky since Dec. 28, 2018).

Journal «Pediatria» named after G.N. Speransky is invariably and continuously covered by the Russian Science Citation Index as well as by all significant and reasonably available both domestic and international databases, databanks and knowledgebases for scientific information such as Elsevier Scopus®, EBSCO Information Services, East View Information Services.

Editor-in-chief
Rumyantsev A.G.
Deputy Editor-in-chief
Kazyukova T.V.
Scientific editor
Mazurina N.A.
Deputy Scientific editor
Novikova Yu.Yu.
Editorial secretary
E.V. Makarenko, S.A. Agafonova
Editorial manager
Kazakova M.N.
Design and layout
Eliseeva M.N.
Translation
Kazyukov S.V.
Web
Bessonov E.E.

«Pediatria,» Ltd.
(the Editorial and the Publisher)
is located in Russia 119049 Moscow,
4th Dobryninskiy pereulok, 1/9-13

Postal address:
Russia 115054 Moscow, Moscow-54, PO Box 32
Telephones: +7 (495) 959-88-22, +7 (916) 959-88-22
E-mail: info@pediatriajournal.ru

Printed at «Tverskoy Pechatnyj Dvor,» Ltd.
located in Russia 170518 Tver Oblast, Tver,
Nikolskoye selo, 26
Tel.: +7 (4822) 370-555, **e-mail:** info@tpd-print.ru

Signed to print on Nov. 30, 2024.

Format 60×84/8. Size 31,5 typographic pages.

Distributed by subscription in amount
of 5000 copies, bimonthly.
Subscribe for the Print Version at:
<https://pediatriajournal.ru/sign>

Manuscripts received are not to be returned to the authors.
The opinions expressed are those of the author/authors/
coauthors and do not necessarily reflect the opinions of the
Editorial Board and (or) the Editorial Council of the Journal
«Pediatria» named after G.N. Speransky. The Editorial does
not hold any responsibility for the content of advertisement
materials published in the Journal. When and if any part
of the content of the Journal is cited, the reference to the
Journal «Pediatria» named after G.N. Speransky
is mandatory every time.

ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР – Румянцев Александр Григорьевич
академик РАН, д.м.н., профессор

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:

Алексеева Е.И., член-корр. РАН, д.м.н., проф., Москва; Балыкова Л.А., член-корр. РАН, д.м.н., проф., Саранск; Баиндурашвили А.Г., акад. РАН, д.м.н., проф., Санкт-Петербург; Баранов А.А., акад. РАН, д.м.н., проф., Москва; Володин Н.Н., акад. РАН, д.м.н., проф., Москва; Горелов А.В., акад. РАН, д.м.н., проф., Москва; Заплатников А.Л., д.м.н., проф., Москва; Ильенко Л.И., д.м.н., проф., Москва; Казюкова Т.В., зам. гл. редактора, д.м.н., Москва; Ковтун О.П., акад. РАН, д.м.н., проф., Екатеринбург; Кудлай Д.А., член-корр. РАН, д.м.н., проф., Москва; Куцев С.И., акад. РАН, д.м.н., проф., Москва; Курцер М.А., акад. РАН, д.м.н., проф., Москва; Кучма В.Р., член-корр. РАН, д.м.н., проф., Москва; Лобзин Ю.В., акад. РАН, д.м.н., проф., Санкт-Петербург; Лукьянов С.А., акад. РАН, д.б.н., проф., Москва; Морозов Д.А., д.м.н., проф., Москва; Намазова-Баранова Л.С., акад. РАН, д.м.н., проф., Москва; Огородова Л.М., член-корр. РАН, д.м.н., проф., Томск; Петряйкина Е.Е., д.м.н., проф., Москва; Ребриков Д.В., д.б.н., проф. РАН, Москва; Рошаль Л.М., д.м.н., проф., Москва; Румянцев С.А., член-корр. РАН, д.м.н., проф., Москва; Самсыгина Г.А., д.м.н., проф., Москва; Фурман Е.Г., член-корр. РАН, д.м.н., проф., Пермь; Школьников М.А., д.м.н., проф., Москва.

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

Арсентьев В.Г., д.м.н., проф., Санкт-Петербург; Асанов А.Ю., д.м.н., проф., Москва; Байко С.В., д.м.н., проф., Минск, Республика Беларусь; Безлепкина О.Б., д.м.н., проф., Москва; Белогурова М.Б., д.м.н., проф., Санкт-Петербург; Бельмер С.В., д.м.н., проф., Москва; Бойцова Е.В., д.м.н., проф., Санкт-Петербург; Бойченко Э.Г., д.м.н., Санкт-Петербург; Болотова Н.В., д.м.н., проф., Саратов; Боровик Т.Э., д.м.н., проф., Москва; Громова О.А., д.м.н., проф., Иваново; Головина А.Г., д.м.н., проф., Москва; Гусева Н.Б., д.м.н., проф., Москва; Демикова Н.С., д.м.н., проф., Москва; Жарков П.А., д.м.н., проф., Москва; Желудкова О.Г., д.м.н., проф., Москва; Жолобова Е.С., д.м.н., проф., Москва; Заваденко Н.Н., д.м.н., проф., Москва; Звягин А.А., д.м.н., проф., Воронеж; Зелинская Д.И., д.м.н., проф., Москва; Зоркин С.Н., д.м.н., проф., Москва; Зубков В.В., д.м.н., проф., Москва; Зырянов С.К., д.м.н., проф., Москва; Карпова Е.П., д.м.н., проф., Москва; Каширская Н.Ю., д.м.н., проф., Москва; Киселевич О.К., к.м.н., доц., Москва; Козлов И.Г., д.м.н., проф., Москва; Козлов Ю.А., член-корр. РАН, д.м.н., проф., Иркутск; Костинов М.П., д.м.н., проф., Москва; Котлукова Н.П., д.м.н., проф., Москва; Кумирова Э.В., д.м.н., проф., Москва; Лаврова А.Е., д.м.н., проф., Н-Новгород; Мазанкова Л.Н., д.м.н., проф., Москва; Мальцев С.В., д.м.н., проф., Казань; Мостовой А.В., к.м.н., доц., Москва; Овсянников Д.Ю., д.м.н., проф., Москва; Окороков П.Л., к.м.н., доц., Москва; Павлов В.И., д.м.н., проф., Москва; Пампура А.Н., д.м.н., проф., Москва; Петров В.Ю., д.м.н., проф., Москва; Подчерняева Н.С., д.м.н., проф., Москва; Полунина Н.В., акад. РАН, д.м.н., проф., Москва; Пыков М.И., д.м.н., проф., Москва; Радциг Е.Ю., д.м.н., проф., Москва; Разумовский А.Ю., член-корр. РАН, д.м.н., проф., Москва; Ревякина В.А., д.м.н., проф., Москва; Ртищев А.Ю., к.м.н., доц., Москва; Салугина С.О., д.м.н., проф., Москва; Свирин П.В., к.м.н., доц., Москва; Сметанина Н.С., д.м.н., проф., Москва; Сорвачева Т.Н., д.м.н., Москва; Тамразова О.Б., д.м.н., проф., Москва; Туманян М.Р., д.м.н., проф., Москва; Цыгин А.Н., д.м.н., проф., Москва; Чернуха М.Ю., д.м.н., проф., Москва; Чугунова О.Л., д.м.н., проф., Москва; Шумилов П.В., д.м.н., проф., Москва; Эмирова Х.М., к.м.н., доц., Москва; Яцык С.П., член-корр. РАН, д.м.н., проф., Москва.

EDITOR-IN-CHIEF – Rumyantsev Alexander Grigoryevich**Academician of the Russian Academy of Sciences, D. Sc. Med., Professor****EDITORIAL BOARD:**

Alekseeva E.I., Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Balykova L.A.**, Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Saransk, Republic of Mordovia; **Baindurashvili A.G.**, Academician of RAS, D. Sc. Med., Prof., St. Petersburg; **Baranov A.A.**, Academician of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Volodin N.N.**, Academician of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Gorelov A.V.**, Academician of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Zaplatnikov A.L.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Ilyenko L.I.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Kazyukova T.V.**, Deputy Editor-in-Chief, D. Sc. Med., Moscow; **Kovtun O.P.**, Academician of RAS, D. Sc. Med., Prof., Yekaterinburg; **Kudlay D.A.**, Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Kutsev S.I.**, Academician of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Kurtser M.A.**, Academician of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Kuchma V.R.**, Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Lobzin Yu.V.**, Academician of RAS, D. Sc. Med., Prof., St. Petersburg; **Lukyanov S.A.**, Academician of RAS, Doctor Bio. Sci., Prof., Moscow; **Morozov D.A.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Namazova-Baranova L.S.**, Academician of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Ogorodova L.M.**, Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Tomsk; **Petryaykina E.E.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Rebrikov D.V.**, Doctor Bio. Sci., Prof. of RAS, Moscow; **Roshal L.M.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Rumyantsev S.A.**, Corresponding Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Samsygina G.A.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Furman E.G.**, Associate Member of RAS, D. Sc. Med., Prof., Perm; **Shkolnikova M.A.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow.

ADVISORY COUNCIL:

Arsentyev V.G., Doctor of Medical Sciences, Prof., Saint Petersburg; **Asanov A.Yu.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Bayko S.V.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Minsk, Republic of Belarus; **Bezlepkin O.B.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Belogurova M.B.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Saint Petersburg; **Belmer S.V.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Boytsova E.V.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Saint Petersburg; **Boychenko E.G.**, Doctor of Medical Sciences, Saint Petersburg; **Bolotova N.V.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Saratov; **Borovik T.E.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Gromova O.A.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Ivanovo; **Golovina A.G.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Guseva N.B.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Demikova N.S.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Zharkov P.A.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Zheludkova O.G.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Zholobova E.S.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Zavadenko N.N.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Zvyagin A.A.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Voronezh; **Zelinskaya D.I.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Zorkin S.N.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Zubkov V.V.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Zyryanov S.K.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Karpova E.P.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Kashirskaya N.Yu.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Kiselevich O.K.**, Candidate of Medical Sciences, Associate Prof., Moscow; **Kozlov I.G.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Kozlov Yu.A.**, Corresponding Member of RAS, Doctor of Medical Sciences, Prof., Irkutsk; **Kostinov M.P.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Kotlukova N.P.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Kumirova E.V.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Lavrova A.E.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Nizhny Novgorod; **Mazankova L.N.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Maltsev S.V.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Kazan, Republic of Tatarstan; **Mostovoy A.V.**, Candidate of Medical Sciences, Associate Prof., Moscow; **Ovsyannikov D.Yu.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Okorokov P.L.**, Candidate of Medical Sciences, Associate Prof., Moscow; **Pavlov V.I.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Pampura A.N.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Petrov V.Yu.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Podchernyaeva N.S.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Polunina N.V.**, Academician of RAS, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Pykov M.I.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Radtsig E.Yu.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Razumovskiy A.Yu.**, Corresponding Member of RAS, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Revyakina V.A.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Rtishchev A.Yu.**, Candidate of Medical Sciences, Associate Prof., Moscow; **Salugina S.O.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Svirin P.V.**, Candidate of Medical Sciences, Associate Prof., Moscow; **Smetanina N.S.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Sorvacheva T.N.**, Doctor of Medical Sciences, Moscow; **Tamrazova O.B.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Tumanyan M.R.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Tsygin A.N.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Chernukha M.Yu.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Chugunova O.L.**, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow; **Shumilov P.V.**, D. Sc. Med., Prof., Moscow; **Emirova Kh.M.**, Candidate of Medical Sciences, Associate Prof., Moscow; **Yatsyk S.P.**, Corresponding Member of RAS, Doctor of Medical Sciences, Prof., Moscow.

ПЕРЕДОВАЯ

С.В. Воронин, С.И. Куцев

Система контроля качества и безопасности оказания медицинской помощи как один из ключевых элементов достижения целей расширенного неонатального скрининга в Российской Федерации8

S.V. Voronin, S.I. Kutsev

Medical care quality and safety control system as one of the crucial elements for achieving the goals of expanded neonatal screening in Russia

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

С.И. Валиева, С.Х. Курбанова, И.Р. Газиев, Д.Ю. Овсянников

Генотип-фенотипическая характеристика детей с семейной средиземноморской лихорадкой (периодической болезнью) в регионе Российской Федерации 17

S.I. Valiyeva, S.Kh. Kurbanova, I.R. Gaziyeu, D.Yu. Ovsyannikov

Genotypic and phenotypic characteristics of pediatric patients with familial Mediterranean fever (a periodic disease) in one of the Russia regions

А.В. Пшонкин, А.В. Богданов, А.В. Поletaев, А.Н. Свешникова, Н.С. Сметанина, П.А. Жарков

Особенности системы гемостаза при истинной полицитемии у детей 25

A.V. Pshonkin, A.V. Bogdanov, A.V. Poletayev, A.N. Sveshnikova, N.S. Smetanina, P.A. Zharkov

Features of the hemostasis system in polycythemia vera in children

С.А. Лаптев, Д.Л. Стрекалов, С.В. Розенфельд, Е.А. Ефет, Е.Л. Ефимова, А.Ю. Баранов, М.Л. Кошелева, О.А. Кузнецова, Э.М. Джанклич, С.С. Волкова, М.Ю. Кривдина, Н.Н. Абрамова, К.В. Рыпакова, А.С. Абузова, Н.А. Фокин, Е.Н. Суспицын, Г.А. Янус, В.Д. Назаров, Е.Н. Имянитов

Клиническое разнообразие митохондриальной патологии: описание собственных наблюдений 33

S.A. Laptiyev, D.L. Strekalov, S.V. Rozenfeld, E.A. Efet, E.L. Efimova, A.Yu. Baranov, M.L. Kosheleva, O.A. Kuznetsova, E.M. Djanklich, S.S. Volkova, M.Yu. Krivdina, N.N. Abramova, K.V. Rypakova, A.S. Abuzova, N.A. Fokin, E.N. Suspitsyn, G.A. Yanus, V.D. Nazarov, E.N. Imyaninov

Clinical diversity of mitochondrial pathology: five clinical case reports

Л.Ю. Барычева, Л.И. Бачиева, Н.А. Козьмова, Г.В. Быкова, Д.А. Кудлай, А.Н. Обедин, Ю.М. Бородин
Диагностика врожденных дефектов иммунитета в многопрофильном стационаре:
обзор клинических наблюдений 46

L.Yu. Barycheva, L.I. Bachiyeva, N.A. Kozmova, G.V. Bykova, D.A. Kudlay, A.N. Obedin, Yu.M. Borodina

Diagnostics of congenital immune defects in a multidisciplinary hospital: a series of clinical case reports

М.В. Шарова, Ж.Г. Маркова, Д.А. Юрченко, Н.В. Шилова, Т.В. Маркова, С.В. Думова, О.Л. Чугунова

Вариабельность признаков синдрома делеции 2q37 на примере клинических наблюдений 57

M.V. Sharova, Zh.G. Markova, D.A. Yurchenko, N.V. Shilova, T.V. Markova, S.V. Dumova, O.L. Chugunova

Variability of 2q37 deletion syndrome features as exemplified by several clinical case reports

М.В. Власова, Т.В. Рогова, А.И. Ким, В.В. Черников

Определение тиреоидного профиля у младенцев при операциях с искусственным кровообращением и гипотермией 63

M.V. Vlasova, T.V. Rogova, A.I. Kim, V.V. Chernikov

Determination of thyroid profile in infants who have undergone surgical correction of congenital heart defects with cardiopulmonary bypass and had hypothermia

Т.А. Баирова, В.В. Бальжиева, Л.Ф. Шолохов, Е.А. Шенеман, Л.В. Рычкова

Диагностическая эффективность и прогностическая значимость антропометрических параметров как маркеров гиперлептинемии у подростков 73

T.A. Bairova, V.V. Balzhieva, L.F. Sholokhov, E.A. Sheneman, L.V. Rychkova

Anthropometric parameters as markers for hyperleptinemia in adolescents

Ю.В. Бурмицкая, О.В. Васюкова, А.Р. Елфимова

Взаимосвязь миокинов и саркопенического ожирения с неалкогольной жировой болезнью печени при конституционально-экзогенном ожирении у детей 83

Yu.V. Burmitskaya, O.V. Vasyukova, A.R. Elfimova

Connection between myokines and sarcopenic obesity with non-alcoholic fatty liver disease in constitutional-exogenous obesity in children

П.Л. Окорочков, О.В. Васюкова, Ю.В. Бурмицкая

Особенности секреции интерлейкина-6 и скорость окисления жиров у детей с конституционально-экзогенным ожирением с различным уровнем физической активности..... 91

P.L. Okorokov, O.V. Vasyukova, Yu.V. Burmitskaya

Interleukin-6 secretion and fat oxidation rates in children with simple obesity and different levels of physical activity

В.А. Сотников, Д.Н. Чернов, К.И. Шачнева, Е.С. Демина, Е.Е. Петрайкина, Е.А. Путилина

Нейропсихологическое исследование когнитивных функций у подростков с сахарным диабетом 1 типа 100

V.A. Sotnikov, D.N. Chernov, K.I. Shachneva, E.S. Demina, E.E. Petraykina, E.A. Putilina

Neuropsychological study of cognitive functions in adolescents with type 1 diabetes mellitus

ХИРУРГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ПЕДИАТРИИ

Ю.А. Козлов, С.С. Полоян, А.П. Рожанский, Э.В. Сапунхин, А.С. Страшинский, М.В. Макарошкина,

А.А. Марчук, А.А. Быргазов, Е.С. Романович, А.Н. Наркевич

Сравнение робот-ассистированной и лапароскопической пиелопластики в лечении обструкции пиелoureterального сегмента у детей 111

Yu.A. Kozlov, S.S. Poloyan, A.P. Rozhanskiy, E.V. Sapukhin, A.S. Strashinskiy, M.V. Makarochkina,

A.A. Marchuk, A.A. Byrgazov, E.S. Romanovich, A.N. Narkevich

Comparison of robotic-assisted v. laparoscopic pyeloplasty in surgical treatment of pyeloureteral junction obstruction in children

Д.Г. Ахаладзе, Г.С. Рабаев, А.А. Кривоносов, И.В. Твердов, Н.А. Кривенцова,

Т.В. Шаманская, Д.Ю. Качанов, Н.С. Грачев

Технические аспекты лапароскопического удаления нейрогенных опухолей абдоминальной локализации у детей 119

D.G. Akhaladze, G.S. Rabayev, A.A. Krivonosov, I.V. Tverdov, N.A. Kriventsova,

T.V. Shamanskaya, D.Yu. Kachanov, N.S. Grachyov

Technical aspects of laparoscopic removal of neurogenic tumors of abdominal localization in children

С.В. Виссарионов, М.С. Асадулаев, Ю.А. Новосад, Т.С. Рыбинских, В.Г. Тория, С.М. Белянчиков,

Д.Н. Кокушин, Т.В. Мурашко, Д.В. Рыжиков

Оценка результатов хирургического лечения детей с деформацией позвоночника и грудной клетки с применением навигационной установки 127

S.V. Vissarionov, M.S. Asadulayev, Yu.A. Novosad, T.S. Rybinskikh, V.G. Toriya, S.M. Belyanchikov,

D.N. Kokushin, T.V. Murashko, D.V. Ryzhikov

Surgical treatment results of children with spinal and chest deformities with the use of the active optical three-dimensional computer navigation device

В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ

А.В. Марахонов, А.А. Мухина, Г.В. Байдакова, И.Ю. Ефимова, М.П. Петрик, Ю.А. Родина,

Е.Ю. Захарова, А.И. Осипьянц, С.В. Воронин, А.Г. Румянцев, А.Ю. Щербина, С.И. Куцев

Совершенствование маршрутизации в системе расширенного неонатального скрининга для диагностики первичных иммунодефицитов 134

A.V. Marakhonov, A.A. Mukhina, G.V. Baydakova, I.Yu. Efimova, M.P. Petrik, Yu.A. Rodina,

E.Yu. Zakharova, A.I. Osipyants, S.V. Voronin, A.G. Rumyantsev, A.Yu. Shcherbina, S.I. Kutsev

Routing Improvement in the Expanded Neonatal Screening System for Primary Immunodeficiencies Diagnosis

С.В. Михайлова, Е.Ю. Захарова, М.В. Заживихина, Н.А. Вотякова, М.Э. Абдуллина,

П.Г. Цыганкова, Ю.Б. Юрасова, Е.Л. Усачева, Е.Е. Петрайкина

Трудности диагностики недостаточности пируватдегидрогеназного комплекса на основании клинико-биохимических данных: клинические наблюдения 139

S.V. Mikhaylova, E.Yu. Zakharova, M.V. Zazhivikhina, N.A. Votyakova, M.E. Abdullina,

P.G. Tsygankova, Yu.B. Yurasova, E.L. Usacheva, E.E. Petraykina

Difficulties in diagnosing pyruvate dehydrogenase complex deficiency based on clinical and biochemical data: series of clinical case reports

Р.Ц. Бембеева, Е.Л. Усачева, С.В. Пилия, Е.С. Ильина, А.К. Шакарян, А.С. Козловский,

Л.М. Колпакчи, А.А. Козырева, И.Д. Федонюк

Подострый склерозирующий панэнцефалит у детей: описание клинических наблюдений 149

R.Ts. Bembeeva, E.L. Usacheva, S.V. Piliya, E.S. Ilyina, A.K. Shakaryan, A.S. Kozlovskiy,

L.M. Kolpakchi, A.A. Kozyreva, I.D. Fedonyuk

Subacute sclerosing panencephalitis in children: series of clinical case reports

ПИТАНИЕ ЗДОРОВОГО И БОЛЬНОГО РЕБЕНКА

Я.Я. Яковлев, О.Л. Лукоянова, Т.Э. Боровик

Предикторы успешного грудного вскармливания, как основа формирования лактационной доминанты: результаты многофакторного анализа161

Ya.Ya. Yakovlev, O.L. Lukoyanova, T.E. Borovik

Predictors for successful breastfeeding as a basis for further formation of breastfeeding dominance: results of multivariate analysis

ОБЗОРЫ ЛИТЕРАТУРЫ

С.И. Валиева, С.Х. Курбанова, Д.Ю. Овсянников

Современные представления о моногенных аутовоспалительных заболеваниях172

S.I. Valiyeva, S.Kh. Kurbanova, D.Yu. Ovsyannikov

Monogenic autoinflammatory diseases: a bibliographical review of its modern concepts

Ю.В. Диникина

Нейрофиброматоз 1-го типа и ассоциированные заболевания: педиатрические аспекты диагностики, наблюдения, терапии182

Yu.V. Dinikina

Neurofibromatosis type 1 and associated diseases – pediatric aspects of diagnosis, monitoring and therapy: a bibliographical review

ЗАМЕТКИ ИЗ ПРАКТИКИ

С.Б. Бабаханова, Д.Г. Ахаладзе, Н.В. Жуков, Д.Т. Уталиева, Л.Л. Рабаева, А.В. Пшонкин,

И.Г. Вилесова, Н.А. Кривенцова, В.Ю. Рошин, Д.Ю. Качанов

Современные возможности лечения распространенной гепатоцеллюлярной карциномы у детей: клиническое наблюдение и обзор литературы198

S.B. Babakhanova, D.G. Akhaladze, N.V. Zhukov, D.T. Utaliyeva, L.L. Rabaeva, A.V. Pshonkin,

I.G. Vilesova, N.A. Kriventsova, V.Yu. Roshchin, D.Yu. Kachanov

Modern treatment approaches for advanced hepatocellular carcinoma in children: a clinical case report and a bibliographical review

Е.В. Бондаренко, Э.Б. Бричева, А.Ю. Абросимов, Е.В. Нагаева, П.В. Белоусов, А.А. Буздин,

М.В. Сунцова, Д.Н. Бровин, А.А. Матросова, Н.Г. Мокрышева

Спорадическая медуллярная карцинома щитовидной железы в детском возрасте: клиническое наблюдение204

Ye.V. Bondarenko, E.B. Bricheva, A.Yu. Abrosimov, E.V. Nagayeva, P.V. Belousov, A.A. Buzdin,

M.V. Suntsova, D.N. Brovin, A.A. Matrosova, N.G. Mokrysheva

Sporadic medullary thyroid carcinoma in childhood: a clinical case report

И.Г. Рыбкина, А.Б. Шимарова, Н.А. Гвоздева

Клиническое наблюдение гипоталамического ожирения у ребенка с нейрофиброматозом 1-го типа и глиомой хиазмально-селлярной области211

I.G. Rybkina, A.B. Shimarova, N.A. Gvozdeva

Clinical case report of hypothalamic obesity in a child with neurofibromatosis type I and glioma of the chiasmatic-sellar region

МЕТОДИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

А.П. Продеус, Н.Д. Одинаева, С.В. Воронин, И.Н. Захарова, И.А. Тузанкина, Н.Н. Володин,

К.В. Жданов, А.Н. Пампура, Д.И. Садыкова, Е.И. Кондратьева, А.А. Корсунский,

Е.А. Дегтярева, К.В. Савостьянов, С.А. Трусова, А.Ю. Лобенская, Е.С. Никонова,

А.С. Лебедева, Е.В. Лошкова, В.Д. Денисова, А.Г. Румянцев

Методические рекомендации по маршрутизации, мониторингу и тактике ведения иммунокомпрометированных детей групп риска и пациентов с врожденными ошибками иммунитета218

A.P. Prodeus, N.D. Odinaeva, S.V. Voronin, I.N. Zakharova, I.A. Tuzankina, N.N. Volodin,

K.V. Zhdanov, A.N. Pampura, D.I. Sadykova, E.I. Kondratyeva, A.A. Korsunskiy,

E.A. Degtyareva, K.V. Savostyanov, S.A. Trusova, A.Yu. Lobenskaya, Ye.S. Nikonova,

A.S. Lebedeva, E.V. Loshkova, V.D. Denisova, A.G. Rumyantsev

Guidelines for routing, monitoring and management tactics of immunocompromised children at risk and patients with congenital immune defects