

Педиатрическая фармакология



Научно-практический журнал Союза педиатров России

Издается с 2003 г.

Выходит один раз в два месяца

ISSN 1727-5776

ISSN 2500-3089 (Online)

Учредитель

Союз педиатров России

Главный редактор

Намазова-Баранова Л.С., д.м.н.,

проф., академик РАН

Заместители главного редактора

Сайгитов Р.Т., д.м.н.;

Рахманина Н., д.м.н., проф.;

Чумакова О.В., д.м.н., проф.

Научные редакторы

Макинтош Д., проф.;

Петтоэлло-Мантовани М., проф.;

Эйгенманн Ф., д.м.н., проф.

Ответственный редактор

Маргиева Т.В., к.м.н.

Ответственный секретарь

Островская А.С.

Секретариат редакции

Куличенко Т.В., д.м.н.,

Вишнёва Е.А., к.м.н.,

Алексеева А.А., к.м.н.

Дизайн

Архутин А.Б.

Выпускающий редактор

Пугачёва 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: redactor@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

Редакционный совет

Алексеева Е.И. (Москва), д.м.н., проф., член-корр. РАН

Астафьева Н.Г. (Саратов), д.м.н., проф.

Ахмедова Д.И. (Ташкент, Узбекистан), д.м.н., проф.

Баблюк А.С. (Ереван, Армения), д.м.н., проф.

Байбарина Е.Н. (Москва), д.м.н., проф.

Балаболкин И.И. (Москва), д.м.н., проф.,

член-корр. РАН

Балыкова Л.А. (Саранск), д.м.н., проф., член-корр. РАН

Баранов А.А. (Москва), д.м.н., проф., акад. РАН

Богомилский М.Р. (Москва), д.м.н., проф.,

член-корр. РАН

Боровик Т.Э. (Москва), д.м.н., проф.

Булатова Е.М. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф.

Ван Ден Анкер Д. (Вашингтон, США), д.м.н., проф.

Гербер-Гротте А. (Цюрих, Швейцария), д.м.н., проф.

Горелко Т.И. (Кишинев, Молдова), к.м.н., доцент

Джумагазиев А.А. (Астрахань), д.м.н., проф.

Захарова И.Н. (Москва), д.м.н., проф.

Караулов А.В. (Москва), д.м.н., проф., академик РАН

Китарова Г.С. (Бишкек, Кыргызстан), д.м.н., проф.

Ковтун О.П. (Екатеринбург), д.м.н., проф., член-корр. РАН

Колбин А.С. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф.

Константинопулос А. (Афины, Греция), проф.

Корсунский А.А. (Москва), д.м.н., проф.

Кузенкова Л.М. (Москва), д.м.н., проф.

Лобзин Ю.В. (Санкт-Петербург), акад. РАН

Маслова О.И. (Москва), д.м.н., проф.

Местрович Ю. (Сплит, Хорватия), д.м.н., проф.

Набиев З.Н. (Душанбе, Таджикистан), д.м.н., проф.

Намазова А.А. (Баку, Азербайджан), д.м.н., проф., член-корр. РАН

Нисевич Л.Л. (Москва), д.м.н., проф.

Новик Г.А. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф.

Огородова Л.М. (Томск), д.м.н., проф., член-корр. РАН

Петтоэлло-Мантовани М. (Фоджиа, Италия), проф.

Петровский Ф.И. (Ханты-Мансийск), д.м.н., проф.

Поляков В.Г. (Москва), д.м.н., проф., академик РАН

Потапов А.С. (Москва), д.м.н., проф.

Решетько О.В. (Саратов), д.м.н., проф.

Румянцев А.Г. (Москва), д.м.н., проф., акад. РАН

Саввина Н.В. (Якутск), д.м.н., проф.

Симаходский А.С. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф.

Смирнова Г.И. (Москва), д.м.н., проф.

Сомех Э. (Холон, Израиль), проф.

Стасий Е.Д. (Кишинев, Молдова), д.м.н., проф.

Таточенко В.К. (Москва), д.м.н., проф.

Уварова Е.В. (Москва), д.м.н., проф.

Усонис В. (Вильнюс, Литва), д.м.н., проф.

Учайкин В.Ф. (Москва), д.м.н., проф., акад. РАН

Харит С.М. (Санкт-Петербург), д.м.н., проф.

Цыгин А.Н. (Москва), д.м.н., проф.

Чюлю-Кокуграш Ф. (Стамбул, Турция)

Эрих Й. (Ганновер, Германия)

Янг Я. (Пекин, Китай), д.м.н., проф.

113

ПЕДИАТРИЧЕСКАЯ ФАРМАКОЛОГИЯ / 2018 / ТОМ 15 / № 2

Издатель

Издательство «ПедиатрЪ»

119991, г. Москва,

Ломоносовский проспект, 2/62

Тел./факс: (499) 132-72-04



Журнал «Педиатрическая фармакология» зарегистрирован в Министерстве Российской Федерации по делам печати, телерадиовещания и средств массовых коммуникаций 11.03.2002 г. Перерегистрирован 15.12.2005 г. Регистрационный номер ПИ № ФС77-22767.

Редакция не несет ответственности за содержание рекламных материалов. Воспроизведение или использование другим способом любой части издания без согласия редакции является незаконным и влечет ответствен-

ность, установленную действующим законодательством РФ.

Отпечатано ООО «Полиграфист и издатель»

119501, Москва, ул. Веерная, 22-3-48.

Тел. +7 (499) 737-78-04.

Тираж 3000 экземпляров.

Подписные индексы в каталоге «Роспечать»

Для физических лиц – 18100

Для юридических лиц – 18101

Подписной индекс в каталоге «Почта России» –

П4902

Pediatric Pharmacology



The Union of Pediatricians of Russia Scientific Practical Journal

Published since 2003

Issued once in two months

ISSN 1727-5776

ISSN 2500-3089 (Online)

Founder

The Union of Pediatricians of Russia

Editor-in-chief

Namazova-Baranova L.S.,
PhD, professor, academician of RAS

Deputy editors-in-chief

Saygitov R.T., MD, PhD;
Rakhmanina N., MD, professor;
Chumakova O.V., PhD, professor

Research editors

McIntosh E.D.G., prof.;
Petoello-Mantovani M., PhD, professor;
Eigennmann Ph., prof.

Associate Editor

Margieva T.V., MD

Editorial secretary

Ostrovskaya A.S.

Secretaries-general

Kulichenko T.V., MD, PhD,
Vishneva E.A., MD,
Alekseeva A.A., MD

Art director

Arkhutik A.B.

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, Lomonosovsky pr.,
Moscow, 119991
Phone: (499) 132-72-04
Fax: (499) 132-30-43
e-mail: redactor@nczd.ru
www.spr-journal.ru

**The Journal is in the List
of the leading academic journals
and publications of the Supreme
Examination Board (VAK)
publishing the results
of doctorate theses**

Editorial board

Akhmedova D.I. (Tashkent, Uzbekistan), PhD, professor

Alexeeva E.I. (Moscow), MD, PhD, professor, RAS cor.
member

Astafieva N.G. (Saratov), PhD, professor

Babloyan A.S. (Yerevan, Armenia), PhD, professor

Baibarina E.N. (Moscow), PhD, professor

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

Balykova L.A. (Saransk), PhD, professor, RAS cor. member

Baranov A.A. (Moscow), MD, PhD, professor,
academician of RAS

Bogomilsky M.R. (Moscow), PhD, professor,
RAS cor. member

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

Bulatova E.M. (St. Petersburg), PhD, professor

Cullu-Cokugras F. (Istanbul, Turkey), PhD, professor

Dzhumagaziev A.A. (Astrahan'), PhD, professor

Ehrich J. (Hannover, Germany), prof.

Gerber-Grote A. (Zurich, Switzerland), PhD, professor

Gorelko T.I. (Kishinev, Moldova), MD

Karaulov A.V. (Moscow), PhD, professor,
academician of RAS

Kharit S.M. (St. Petersburg), PhD, professor

Kitarova G.S. (Bishkek, Kyrgyzstan), PhD, professor

Kolbin A.S. (St. Petersburg), PhD, professor

Konstantopoulos A. (Athens, Greece), PhD, professor

Korsunsky A.A. (Moscow), PhD, professor

Kovtun O.P. (Ekaterinburg), PhD, professor, RAS cor. member

Kuzenkova L.M. (Moscow), PhD, professor

Lobzin Yu.V. (St. Petersburg), RAS academician

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

Mestrovic J. (Split, Croatia), PhD, professor

Nabiev Z.N. (Dushanbe, Tajikistan), PhD, professor

Namazova A.A. (Baku, Azerbaijan), PhD, professor,
RAS cor. member

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

Novik G.A. (St. Petersburg), PhD, professor

Ogorodova L.M. (Tomsk), PhD, professor,
RAS cor. member

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

Petrovskii F.I. (Khanty-Mansiisk), PhD, professor

Poliakov V.G. (Moscow), PhD, professor, academician of RAS

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

Reshetko O.V. (Saratov), PhD, professor

Rumyantsev A.G. (Moscow), PhD, professor, RAS member

Savina N.V. (Yakutsk), PhD, professor

Simakhodsky A.S. (St. Petersburg), PhD, professor

Smirnova G.I. (Moscow), PhD, professor

Somekh E. (Holon, Israel), professor

Stasii E.D. (Kishinev, Moldova), PhD, professor

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

Tsygin A.N. (Moscow), PhD, professor

Uchaikin V.F. (Moscow), PhD, professor, RAS academician

Usonis V. (Vilnius, Lithuania), PhD, professor

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

Van Den Anker J.N. (Washington, USA), MD, PhD

Yang Ya. (Beijing, China), prof.

Zakharova I.N. (Moscow), PhD, professor

Publishing group

«Paediatrician» Publishers LLG
2/62, Lomonosovsky pr.,
Moscow, 119991
tel./fax: (499) 132-72-04



Mass media registration certificate dated
December 15 2005.

Series ПИ № ФС77-22767 Federal service for sur-
veillance 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 «Pediatric pharmacology»
Printed by «PRINTER & PUBLISHER» Ltd,
22-3-48, Veernaya street, Moscow, 119501.
Tel. +7 (499) 737-78-04.

Circulation 3000 copies.

Subscription indices are in catalogue «Rospechat»

For natural persons – 18100

For juridical persons – 18101

Subscription indices are in catalogue

«Pochta Rossii» П4902

ПЕДИАТРИЧЕСКАЯ ФАРМАКОЛОГИЯ ТОМ 15/ № 2/ 2018

СОДЕРЖАНИЕ

ОБРАЩЕНИЕ К ЧИТАТЕЛЯМ

- 120 Л.С. Намазова-Баранова

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

- Е.Б. Павлинова, А.Г. Мингаирова, Т.И. Сафонова, И.А. Киршина, З.А. Закирова, Т.Ю. Корнеева, А.А. Шевлякова, Т.Я. Лапунова, О.П. Архипова, Н.Ю. Власенко, Н.А. Полянская, О.А. Савченко, В.И. Демченко
- 121 **КЛИНИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ МИКРОБИОТЫ ЛЕГКИХ И ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ ИНГАЛЯЦИОННОЙ АНТИБАКТЕРИАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ У ДЕТЕЙ ОМСКОГО ЦЕНТРА МУКОВИСЦИДОЗА (серия случаев)**
- Т.В. Бушуева, Т.Э. Боровик, Н.Н. Семёнова, В.А. Скворцова, Н.Г. Звонкова, И.М. Гусева, Е.А. Рославцева, Т.Н. Степанова, О.Л. Лукоянова, А.К. Геворкян, С.Т. Быкова, Т.Г. Калинина
- 129 **ИСПОЛЬЗОВАНИЕ НИЗКОБЕЛКОВЫХ ОБОГАЩЕННЫХ КРАХМАЛОМУЧНЫХ ПРОДУКТОВ В ДИЕТОТЕРАПИИ БОЛЬНЫХ ФЕНИЛКЕТОНУРИЕЙ ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ СТАРШЕ 1 ГОДА**
- Л.А. Осипова, Л.М. Кузенкова, Л.С. Намазова-Баранова, А.К. Геворкян, Т.В. Подклетнова, В.В. Алтунин, О.В. Кожевникова, Л.В. Торопчина, Т.А. Полунина, И.В. Зеленкова, Н.Д. Вашакмадзе
- 135 **ВЛИЯНИЕ ФЕРМЕНТОЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ НА ОБСТРУКЦИЮ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ У ДЕТЕЙ С МУКОПОЛИСАХАРИДОЗАМИ: РЕТРОСПЕКТИВНОЕ КОГОРТНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ**
- Т.А. Калужная, М.В. Федосеенко, Л.С. Намазова-Баранова, А.Г. Гайворонская, Ф.Ч. Шахтактинская, Н.Е. Ткаченко, М.И. Броева, Т.Е. Привалова, Е.А. Вишнёва, Д.С. Чемакина, Ю.Ю. Касаткина, К.М. Гайворонская
- 141 **ПРЕОДОЛЕНИЕ «АНТИПРИВИВОЧНОГО СКЕПСИСА»: ПОИСКИ РЕШЕНИЯ ВЫХОДА ИЗ СЛОЖИВШЕЙСЯ СИТУАЦИИ**
- Е.А. Вишнёва, Л.С. Намазова-Баранова, Е.А. Добрынина, А.А. Алексеева, В.И. Смирнов, Ю.Г. Левина, В.Г. Калугина, К.Е. Эфендиева, К.С. Волков
- 149 **ДЛИТЕЛЬНЫЙ КУРС ТЕРАПИИ ОМАЛИЗУМАБОМ У ДЕТЕЙ С ТЯЖЕЛОЙ ПЕРСИСТИРУЮЩЕЙ НЕКОНТРОЛИРУЕМОЙ БРОНХИАЛЬНОЙ АСТМОЙ: ОЦЕНКА РЕЗУЛЬТАТОВ ПО ДАННЫМ ЛОКАЛЬНОГО РЕГИСТРА**

ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

- Е.В. Павлюкова, И.В. Давыдова, С.Б. Лазуренко, Г.В. Яцык, О.М. Конова, Е.П. Зимина
- 159 **ВОЗМОЖНОСТИ ПРОФИЛАКТИКИ И ВОССТАНОВИТЕЛЬНОГО ЛЕЧЕНИЯ ПОСЛЕДСТВИЙ ПЕРИНАТАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ**

КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

- И.А. Беляева, Е.П. Бомбардинова, Т.В. Потехина, А.С. Гурская
- 168 **ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ У ДЕТЕЙ ПЕРВЫХ МЕСЯЦЕВ ЖИЗНИ: ВАРИАНТЫ ТЕЧЕНИЯ, СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ТЕРАПИИ (КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ)**
- Н.В. Журкова, Н.Д. Вашакмадзе, К.В. Савостьянов, А.А. Пушкин, А.Н. Нестеров, Л.С. Намазова-Баранова
- 175 **НЕДОСТАТОЧНОСТЬ КОМПЛЕКСА V ДЫХАТЕЛЬНОЙ ЦЕПИ МИТОХОНДРИЙ, ТИП 2 (АТФ-СИНТАЗЫ), ОБУСЛОВЛЕННАЯ МУТАЦИЯМИ В ГЕНЕ TMEM70: ПЕРВОЕ В РОССИИ КЛИНИЧЕСКОЕ ОПИСАНИЕ**

В ПРАКТИКУ ПЕДИАТРА

- С.Г. Макарова, Л.С. Намазова-Баранова, Н.Н. Мурашкин, Р.В. Епишев, Т.Р. Чумбадзе, Д.С. Ясаков
- 179 **ЦЕЛЕСООБРАЗНОСТЬ ИССЛЕДОВАНИЯ СОСТАВА ТЕЛА С ЦЕЛЬЮ ОЦЕНКИ И МОНИТОРИНГА НУТРИТИВНОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ С ДИСТРОФИЧЕСКОЙ ФОРМОЙ ВРОЖДЕННОГО БУЛЛЕЗНОГО ЭПИДЕРМОЛИЗА**

КРАТКОЕ СООБЩЕНИЕ

- М.А. Федяков, Ю.А. Барбитов, Е.А. Серебрякова, Т.М. Первунина, Н.Н. Власов, Е.А. Корниенко, А.С. Готов, А.М. Сарана, С.Г. Щербак, О.С. Готов
- 184 **ИССЛЕДОВАНИЕ ЧАСТОТЫ ВСТРЕЧАЕМОСТИ ДЕФИЦИТА ЛИЗОСОМНОЙ КИСЛОЙ ЛИПАЗЫ В РОССИЙСКОЙ ПОПУЛЯЦИИ**

ИНФОРМАЦИЯ СОЮЗА ПЕДИАТРОВ РОССИИ

- 186 **XX КОНГРЕСС ПЕДИАТРОВ РОССИИ С МЕЖДУНАРОДНЫМ УЧАСТИЕМ «АКТУАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ ПЕДИАТРИИ»**
- 191 **РЕЗОЛЮЦИЯ XX КОНГРЕССА ПЕДИАТРОВ РОССИИ С МЕЖДУНАРОДНЫМ УЧАСТИЕМ «АКТУАЛЬНЫЕ ПРОБЛЕМЫ ПЕДИАТРИИ»**



ТОБРАМИЦИН-ГОББИ

Тобрамицин

Раствор для ингаляций для пациентов
с муковисцидозом

Препарат первого выбора в отношении
Pseudomonas aeruginosa.

Замедляет прогрессирование нарушений
легочной функций у пациентов

с муковисцидозом,
начиная с шестилетнего возраста¹.

**Общество с ограниченной
ответственностью «Генфа»**

119421, Россия, Москва,
Ленинский проспект, дом 99
Телефон: +7 (495) 662 5065,
факс: +7 (495) 662 5061,
e-mail: mail@genfamedica.com



*Необходимо ознакомиться с инструкцией по медицинскому применению препарата
ТОБРАМИЦИН-ГОББИ (TOBRAMYCIN-GOBBI)

¹Flume PA, O Sullivan BP, Robinson, KA, et. Al. Cystic fibrosis pulmonary guidelines:
chronic medications for maintenance of lung health.
Am J Respir Cm Care Med. 2007; 176:957-969

PEDIATRIC PHARMACOLOGY 2018 volume 15 № 2

CONTENT

EDITOR'S NOTE

- 120 Leyla S. Namazova-Baranova

ORIGINAL ARTICLES

- Elena B. Pavlinova, Aleksandra G. Mingairova, Tat'yana I. Safonova, Irina A. Kirshina, Zul'fiya A. Zakirova, Tat'yana Yu. Korneeva, Anna A. Shevlyakova, Tat'yana Ya. Lapunova, Ol'ga P. Arkhipova, Natal'ya Yu. Vlasenko, Natal'ya A. Polyanskaya, Ol'ga A. Savchenko, Veniamin I. Demchenko
- 121 **CLINICAL SIGNIFICANCE OF LUNG MICROBIOTA AND EXPERIENCE OF THE INHALED ANTIBACTERIAL THERAPY IN CHILDREN OF THE OMSK CYSTIC FIBROSIS CENTER (case series)**
- Tatiana V. Bushueva, Tatiana E. Borovik, Natalya N. Semyonova, Vera A. Skvortsova, Natalia G. Zvonkova, Irina M. Guseva, Elena A. Roslavtseva, Tatyana N. Stepanova, Olga L. Lukoyanova, Anait K. Gevorkyan, Svetlana T. Bykova, Tamara G. Kalinina, Svetlana G. Kalinenkova
- 129 **USE OF LOW-PROTEIN ENRICHED STARCH PRODUCTS IN DIET THERAPY OF CHILDREN WITH PHENYLKETONURIA AGED OVER ONE YEAR**
- Liliya A. Osipova, Ludmila M. Kuzenkova, Leyla S. Namazova-Baranova, Anait K. Gevorkyan, Tatiana V. Podkletnova, Viktor V. Altunin, Olga V. Kozhevnikova, Liya V. Toropchina, Tatiana A. Polunina, Nato D. Vashakmadze
- 135 **THE IMPACT OF ENZYME-REPLACEMENT THERAPY ON UPPER AIRWAY OBSTRUCTION IN CHILDREN WITH MUCOPOLYSACCHARIDOSES: RETROSPECTIVE COHORT STUDY**
- Tatiana A. Kaliuzhnaia, Marina V. Fedoseenko, Leyla S. Namazova-Baranova, Anna G. Gaivoronskaya, Firuza Ch. Shakhtakhtinskaya, Natalia E. Tkachenko, Marika I. Broeva, Tatiana E. Privalova, Elena A. Vishneva, Dariya S. Chemakina, Yuliya Yu. Kasatkina, Ksenia M. Gaivoronskaya
- 141 **OVERCOMING 'ANTI-VACCINATION SCEPTICISM': SEEKING A SOLUTION TO THE SITUATION**
- Elena A. Vishneva, Leyla S. Namazova-Baranova, Elena A. Dobrynina, Anna A. Alekseeva, Vladimir I. Smirnov, Julia G. Levina, Vera G. Kalugina, Kamilla E. Efendieva, Konstantin S. Volkov
- 149 **THE LONG-TERM OMALIZUMAB THERAPY IN CHILDREN WITH SEVERE PERSISTENT UNCONTROLLED ASTHMA: EVALUATION OF THE OUTCOMES ACCORDING TO THE DATA OF THE HOSPITAL PATIENT REGISTRY**

LITERATURE REVIEW

- Elena V. Pavlyukova, Irina V. Davydova, Svetlana B. Lazurenko, Galina V. Yatsyk, Olga M. Konova, Elena P. Zimina
- 159 **OPPORTUNITIES FOR PREVENTION AND REHABILITATION TREATMENT OF THE CONSEQUENCES OF PERINATAL CENTRAL NERVOUS SYSTEM DAMAGE IN PREMATURE INFANTS**

CLINICAL TASK

- Irina A. Belyaeva, Elena P. Bombardirova, Tatiana V. Potekhina, Aleksandra S. Gurskaya
- 168 **CYTOMEGALOVIRUS INFECTION IN INFANTS: COURSE VARIANTS, MODERN APPROACHES TO THERAPY (CLINICAL CASES)**
- Natal'ya V. Zhurkova, Nato D. Vashakmadze, Kirill V. Savost'anov, Aleksandr A. Pushkov, Artem M. Nesterov, Leyla S. Namazova-Baranova
- 175 **MITOCHONDRIAL COMPLEX V (ATP-SYNTHASE) DEFICIENCY NUCLEAR TYPE 2, CAUSED BY MUTATION IN THE TMEM70 GENE: THE FIRST CASE IN RUSSIA**

FOR PEDIATRICIAN'S PRACTICE

- Svetlana G. Makarova, Leyla S. Namazova-Baranova, Nikolay N. Murashkin, Ruslan V. Epishev, Tamara R. Chumbadze, Dmitry S. Yasakov
- 179 **FEASIBILITY OF STUDYING BODY COMPOSITION IN ORDER TO ASSESS AND MONITOR THE NUTRITIONAL STATUS IN CHILDREN WITH CONGENITAL DYSTROPHIC EPIDERMOLYSIS BULLOSA**

SHORT REPORT

- Mikhail A. Fedyakov, Yuriy A. Barbitov, Elena A. Serebryakova, Tatiana M. Pervunina, Nikolay N. Vlasov, Elena A. Kornienko, Andrey S. Glotov, Andrey M. Sarana, Sergey G. Shcherbak, Oleg S. Glotov
- 184 **THE INCIDENCE OF LYSOSOMAL ACID LIPASE DEFICIENCY IN THE RUSSIAN POPULATION**

FROM THE UNION OF PEDIATRICIANS OF RUSSIA

- 186 **XX CONGRESS OF RUSSIAN PEDIATRICIANS WITH INTERNATIONAL PARTICIPATION «ACTUAL PROBLEMS OF PEDIATRICS»**
- 191 **RESOLUTION OF THE XX CONGRESS OF RUSSIAN PEDIATRICIANS WITH INTERNATIONAL PARTICIPATION «ACTUAL PROBLEMS OF PEDIATRICS»**