

## ПЕРЕДОВАЯ

Joyce E. Yu, Jordan S. Orange, Yesim Yilmaz Demirdag  
Новые первичные иммунодефицитные состояния:  
современное состояние и перспективы

8

## ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

## Иммунодефицитные состояния

А.А. Мухина, Н.Б. Кузьменко, Ю.А. Родина,  
И.В. Кондратенко, А.А. Бологов, Т.В. Латышева,  
А.П. Протеус, А.Н. Пампура, Н.И. Ильина,  
Е.А. Латышева, Д.Н. Балашов, А.М. Костинова,  
О.Е. Пашченко, Н.В. Зиновьева, С.Б. Зимин, А.Л. Хорева,  
А.А. Моисеева, А.Ю. Кутлянцева, Д.А. Филоненко,  
Л.Ю. Барычева, С.М. Аллагулиева, Л.С. Хачирова,  
Ф.И. Сибгатулина, И.А. Тузанкина, М.А. Болков,  
Н.В. Шахова, Е.М. Камалтынова, Р.М. Хайруллина,  
Д.Д. Пролыгина, Л.Р. Кальметьева, Г.А. Давлетбаева,  
А.А. Мирсаяпова, Е.И. Сулима, М.Н. Гусева,  
А.А. Тотолян, А.М. Миличкина, Р.Н. Кузнецова,  
О.А. Рычкова, К.П. Кузьмичева, М.А. Грахова,  
О.С. Селезнева, Н.Б. Юдина, Е.А. Орлова, Т.В. Самофалова,  
Т.В. Букина, А.Д. Печкурова, Е.В. Бармина,  
Н.А. Парфенова, С.Н. Исакова, Е.В. Аверина, И.В. Сазонова,  
С.Ю. Старикова, Т.В. Шилова, Т.В. Асекретова,  
Р.Н. Супрун, Е.И. Клещенко, В.В. Лебедев, Е.В. Демикхова,  
В.Г. Демихов, В.А. Калинкина, Е.В. Тимофеева,  
Т.Б. Павлова, В.М. Шинкарева, М.В. Гуркина,  
А.Ю. Щербина, Г.А. Новичкова, А.Г. Румянцев  
Характеристика пациентов с первичными  
иммунодефицитными состояниями в Российской  
Федерации: от рождения до старости

24

М.Н. Ярцев, П.И. Гушин

Первичные иммунодефициты у детей:  
опыт регистра института иммунологии

32

Т.В. Латышева, Е.А. Латышева, А.М. Костинова  
Первичные иммунодефициты у взрослых – такое бывает?

39

Н.Б. Кузьменко, Т.В. Варламова, А.А. Мухина,  
В.В. Бриллиантова, Е.В. Райкина, Г.А. Новичкова,  
А.Ю. Щербина

Опыт пренатальной диагностики первичных  
иммунодефицитных состояний

44

И.А. Корсунский, А.П. Протеус, А.Г. Румянцев,  
М.А. Гордукова, А.А. Корсунский, Д.А. Кудлай,  
М.Л. Филипенко, А.М. Шустер  
Скрининг новорожденных на первичные  
иммунодефициты и группу риска иммунорегуляторных  
расстройств, требующих диспансерного наблюдения

49

Д.Н. Балашов, С.Н. Козловская, С.А. Радыгина,  
А.Л. Лаберко, Э.Р. Султанова, Л.Н. Шелихова,  
Ю.А. Родина, А.Ю. Щербина, А.А. Масчан  
Успехи проведения трансплантации гемопоэтических  
стволовых клеток при синдроме Вискотта–Олдрича

54

## Аутоиммунная патология

Е.И. Алексеева, Т.М. Дворяковская, К.Б. Исаева,  
Р.В. Денисова, А.Н. Фетисова, Д.Д. Ванькова,  
А.А. Алшешевская, А.В. Москалев, А.В. Мамутова  
Предикторы ремиссии при лечении генно-инженерными  
биологическими препаратами у пациентов  
с ювенильным идиопатическим артритом  
без системных проявлений

60

К.В. Алексанян, С.Н. Чебышева,  
Е.С. Жолобова, А.В. Мелешкина  
Особенности клинической картины псориатического  
артрита у детей

67

М.И. Каледа, И.П. Никишина, А.Н. Латыпова  
Опыт диагностики и лечения синдрома Шегрена у детей

74

## Аллергология

В.А. Ревякина, Л.А. Щеплягина, И.В. Портнова,  
Е.Д. Кувшинова, И.А. Ларькова  
Клиническое значение оценки содержания цинка  
у детей с атопическим дерматитом

83

К.А. Гележе, А.В. Кудрявцева, О.А. Свитич  
Динамика колонизации кожи *Staphylococcus spp.*  
при атопическом дерматите у детей и подростков

88

Т.А. Тихомиров, О.А. Дмитренко, Н.И. Федорова,  
А.А. Тихомиров, Н.Г. Короткий  
Анализ распространенности у больных атопическим  
дерматитом и здоровых детей *Staphylococcus aureus*,  
несущего гены лейкотоксина и «кластера иммунного  
уклонения» (IEC)

93

## EDITORIAL

Joyce E. Yu, Jordan S. Orange, Yesim Yilmaz Demirdag  
New primary immunodeficiency diseases:  
context and future

## ORIGINAL ARTICLES

## Immunodeficiency

А.А. Мухина, Н.Б. Кузьменко, Ю.А. Родина,  
И.В. Кондратенко, А.А. Бологов, Т.В. Латышева,  
А.П. Протеус, А.Н. Пампура, Н.И. Ильина, Е.А. Латышева,  
Д.Н. Балашов, А.М. Костинова, О.Е. Пашченко,  
Н.В. Зиновьева, С.Б. Зимин, А.Л. Хорева, А.А. Моисеева,  
А.Ю. Кутлянцева, Д.А. Филоненко, Л.Ю. Барычева,  
С.М. Аллагулиева, Л.С. Хачирова, Ф.И. Сибгатулина,  
И.А. Тузанкина, М.А. Болков, Н.В. Шахова,  
Е.М. Камалтынова, Р.М. Хайруллина, Д.Д. Пролыгина,  
Л.Р. Кальметьева, Г.А. Давлетбаева, И.А. Мирсаяпова,  
Е.И. Сулима, М.Н. Гусева, А.А. Тотолян, А.М. Миличкина,  
Р.Н. Кузнецова, О.А. Рычкова, К.П. Кузьмичева,  
М.А. Грахова, О.С. Селезнева, Н.Б. Юдина,  
Е.А. Орлова, Т.В. Самофалова, Т.В. Букина, А.Д. Печкурова,  
Е.В. Бармина, Н.А. Парфенова, С.Н. Исакова,  
Е.В. Аверина, И.В. Сазонова, С.Ю. Старикова,  
Т.В. Шилова, Т.В. Асекретова, Р.Н. Супрун,  
Е.И. Клещенко, В.В. Лебедев, Е.В. Демикхова,  
В.Г. Демихов, В.А. Калинкина, Е.В. Тимофеева,  
Т.Б. Павлова, В.М. Шинкарева, М.В. Гуркина,  
А.Ю. Щербина, Г.А. Новичкова, А.Г. Румянцев  
Characteristics of patients with primary immunodeficiency  
states in the Russian Federation: from birth to old age

M.N. Yartsev, P.I. Guschin

Primary immunodeficiency in children:  
experience of the register of the Institute of Immunology

T.V. Latysheva, E.A. Latysheva, A.M. Kostinova  
Primary immunodeficiency in adults – it happens?

N.B. Kuzmenko, T.V. Varlamova, A.A. Mukhina,  
V.V. Brilliantanova, E.V. Raykina, G.A. Novichkova,  
A.Yu. Shcherbina

Experience of prenatal diagnosis of primary  
immunodeficiency states

I.A. Korsunsky, A.P. Prodeus, A.G. Romyantsev,  
M.A. Gordukova, A.A. Korsunsky, D.A. Kudlay,  
M.L. Filipenko, A.M. Schuster  
Screening of newborns for primary immunodeficiencies  
and risk groups for immunoregulatory disorders  
requiring followup

D.N. Balashov, S.N. Kozlovskaya, S.A. Radygina,  
A.L. Laberko, E.R. Sultanova, L.N. Shelikhova,  
Yu.A. Rodina, A.Yu. Shcherbina, A.A. Maschan  
Success of Hematopoietic Stem Cell Transplantation  
for Wiskott–Aldrich syndrome

## Autoimmune pathology

Е.И. Алексеева, Т.М. Дворяковская, К.Б. Исаева,  
Р.В. Денисова, А.Н. Фетисова, Д.Д. Ванькова,  
А.А. Алшешевская, А.В. Москалев, А.В. Мамутова  
Remission predictors during treatment with genetically  
engineered biological preparations in patients  
with juvenile idiopathic arthritis without systemic  
manifestations

К.В. Aleksanyan, S.N. Chebysheva,  
Е.С. Zholobova, A.V. Meleshkina  
Peculiarities of psoriatic arthritis clinical picture  
in children

M.I. Kaleda, I.P. Nikishina, A.N. Latypova  
Experience in the diagnosis and treatment of Sjogren  
syndrome in children

## Allergology

В.А. Revyakina, L.A. Scheplyagina, I.V. Portnova,  
Е.Д. Kuvshinova, I.A. Larkova  
Clinical significance zinc content assessment in children  
with atopic dermatitis

К.А. Gelezhe, A.V. Kudryavtseva, O.A. Svitich  
Dynamics of skin colonization by *Staphylococcus spp.*  
in children and adolescents with atopic dermatitis

Т.А. Tikhomirov, O.A. Dmitrenko, N.I. Fedorova,  
А.А. Tikhomirov, N.G. Korotkiy  
Analysis of *Staphylococcus aureus* carrying the  
leukotoxin genes and immune evasion cluster prevalence  
in patients with atopic dermatitis and healthy children

## В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ

М.И. Каледа, И.П. Никишина,  
С.О. Салугина, С.Р. Родионова  
Особенности дебюта системной красной волчанки  
в детском возрасте по данным ретроспективного  
исследования

99

Г.А. Лыскина, Н.С. Подчерняева, В.А. Подзолкова,  
В.С. Аракелян, В.Г. Папиташивили  
Неспецифический аортоартериит и нейрофиброматоз  
1-го типа: трудности дифференциального диагноза

105

Р.К. Раупов, М.М. Костик, В.В. Авраменко,  
О.Л. Красногорская, И.А. Чикова, В.В. Масалова,  
Е.В. Гайдар, Е.А. Исупова, Л.С. Снегирева,  
А.В. Сантимов, Ф.В. Рохлина  
Пигментный villonodular synovitis (tenosynovial  
giant cell tumor) in rheumatologists' practice:  
literature review and own patient  
management experience

112

М.Р. Богомилский, Е.Ю. Радзиг, А.Н. Радзиг  
Комплексное лечение острого инфекционного  
ринита у детей

120

ПИТАНИЕ ЗДОРОВОГО  
И БОЛЬНОГО РЕБЕНКА

В.Р. Кучма, Ж.Ю. Горелова, А.В. Иваненко, А.О. Петренко,  
Ю.В. Соловьева, Т.А. Летучая, С.Ю. Углов  
Научное обоснование и разработка современных  
рационов питания школьников

124

## ВАКЦИНАЦИЯ И ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКА

Е.А. Деордиева, Д.Н. Балашов, Ю.В. Скворцова,  
Э.Р. Султанова, Л.Н. Шелихова, А.Ю. Щербина  
Современный взгляд на проблему вакцинопрофилактики  
пациентов после трансплантации гемопоэтических  
стволовых клеток и рекомендации к ее проведению  
в Российской Федерации

135

## ЛЕКЦИИ

С.О. Салугина, Е.С. Федоров  
Модный диагноз «Аутоинфекционный синдром»:  
что за этим скрывается?

145

Т.С. Туманян, Т.М. Чачия, Е.Г. Чистякова,  
Е.В. Кондрикова, А.А. Корсунский, С.Г. Гадетская,  
Н.В. Авдеенко, И.О. Скугаревская, Ю.В. Иванова  
Клинико-эпидемиологические особенности реактивных  
артритов, вызванных кишечной инфекцией у детей

150

И.И. Балаболкин  
Эффективность аллергенной иммунотерапии при  
атопических заболеваниях у детей

156

И.И. Балаболкин, В.А. Булгакова, Т.И. Елисеева  
Состояние эпидермального барьера и возможности  
корнеотерапии при atopическом дерматите у детей

164

Т.М. Чернова, В.Н. Тимченко, Е.Б. Павлова, Е.В. Баракина  
Врожденные краснуха и корь в периоде глобальной  
ликвидации

172

## ОБЗОРЫ ЛИТЕРАТУРЫ

А.Г. Румянцев  
Роль взаимоотношений матери и плода в формировании  
иммунной системы новорожденного

180

А.П. Продеус, М.В. Устинова, А.У. Лекманов,  
Н.В. Кудряшов, Д.А. Кудлай  
Ингибитор С1-эстеразы: подходы к рациональной  
фармакотерапии неонатального сепсиса

188

С.Г. Макарова  
Существует ли «аллергия на сладкое»? – Ответ на вопрос  
с позиций гипотезы «ложной тревоги»

194

В.А. Ревякина, А.В. Таганов, Т.Н. Короткова,  
Е.Д. Кувшинова, И.А. Ларькова, В.Г. Долженкова  
Современные эпидемиологические и теоретические  
аспекты atopического дерматита у детей

202

Н.Б. Мигачева  
Эволюция представлений об atopическом дерматите:  
от патогенеза к лечению и профилактике

207

Н.С. Подчерняева, М.С. Коневина, М.И. Тихая  
Современные представления о ювенильном  
дерматомиозите: этиология, патогенез, клиника,  
диагностика (часть I)

216

## TO PRACTITIONER

M.I. Kaleda, I.P. Nikishina,  
S.O. Salugina, S.R. Rodionovskaya  
Peculiarities of systemic lupus erythematosus debut  
in childhood according to retrospective study data

G.A. Lyskina, N.S. Podchernyayeva, V.A. Podzolkova,  
V.S. Arakelyan, V.G. Papitashvili  
Nonspecific aortoarteritis and type 1 neurofibromatosis:  
differential diagnosis issues

R.K. Raupov, M.M. Kostik, V.V. Avramenko,  
O.L. Krasnogorskaya, I.A. Chikova, V.V. Masalova,  
E.V. Gaidar, E.A. Isupova, L.S. Snegireva,  
A.V. Santimov, F.V. Rokhlina  
Pigmented villonodular synovitis (tenosynovial  
giant cell tumor) in rheumatologists' practice:  
literature review and own patient  
management experience

M.R. Bogomilsky, E.Yu. Radzig, A.N. Radzig  
Complex treatment of acute infectious  
rhinitis in children

NUTRITION FOR HEALTHY  
AND ILL CHILDREN

V.R. Kuchma, Zh.Yu. Gorelova, A.V. Ivanenko, A.O. Petrenko,  
Y.V. Solovieva, T.A. Letuchaya, S.Yu. Uglov  
Scientific substantiation and development of modern  
rations for schoolchildren

## VACCINATION AND VACCINAL PREVENTION

E.A. Deordieva, D.N. Balashov, Y.V. Skvortsova,  
E.R. Sultanova, L.N. Shelikhova, A.Yu. Shcherbina  
Modern view on the problem of vaccine prevention  
of patients after hematopoietic stem cell transplantation  
and recommendations for its implementation  
in the Russian Federation

## LECTURES

S.O. Salugina, E.S. Fedorov  
Trendy diagnosis of «Autoinflammatory syndrome»:  
what is behind this?

T.S. Tumanyan, T.M. Chachiya, E.G. Chistyakova,  
E.V. Kondrikova, A.A. Korsunskiy, S.G. Gadetskaya,  
N.V. Avdeenko, I.O. Skugarevskaya, Yu.V. Ivanova  
Clinical and epidemiological peculiarities of reactive  
arthritis caused by intestinal infection in children

I.I. Balabolkin  
Efficacy of allergen immunotherapy for atopical diseases  
in children

I.I. Balabolkin, V.A. Bulgakova, T.I. Eliseeva  
The state of the epidermal barrier and the possibility  
of corneotherapy in children with atopical dermatitis

T.M. Chernova, V.N. Timchenko, E.B. Pavlova, E.V. Barakina  
Congenital rubella and measles in a period of global  
eradication

## LITERATURE REVIEWS

A.G. Rumyantsev  
The role of relationship between mother and fetus  
in newborn's immune system formation

A.P. Prodeus, M.V. Ustinova, A.U. Lekmanov,  
N.V. Kudryashov, D.A. Kudlay  
C1-esterase inhibitor: approaches to rational  
pharmacotherapy of neonatal sepsis

S.G. Makarova  
Is there an «allergy to sweets»? – Answer to the question  
from the standpoint of «false alarm» hypothesis

V.A. Revyakina, A.V. Taganov, T.N. Korotkova,  
E.D. Kuvshinova, I.A. Larkova, V.G. Dolzhenkova  
Modern epidemiological and theoretical aspects  
of atopical dermatitis in children

N.B. Migacheva  
The evolution of ideas about atopical dermatitis:  
from pathogenesis to treatment and prevention

N.S. Podchernyayeva, M.S. Konevina, M.I. Tikhaya  
Modern ideas about juvenile dermatomyositis:  
etiology, pathogenesis, clinic, diagnostics (part I)

А.Л. Козлова, В.И. Бурлаков, А.Ю. Щербина  
Аутовоспалительные заболевания

Е.С. Жолобова, Е.Ю. Попова  
Современный взгляд на хронический рецидивирующий  
мультифокальный остеомиелит

М.Б. Дрождина  
Клинико-морфологические и молекулярные особенности  
буллезного эпидермолиза, подходы к классификации

## КЛИНИЧЕСКАЯ ГЕНЕТИКА В ПЕДИАТРИИ

И.А. Гимаев, А.Ю. Щербина  
Современные взгляды на иммунопатологические  
аспекты и методы терапии гликогеновой  
болезни 1b типа

А.Л. Козлова, Е.С. Романенко, В.И. Бурлаков,  
Е.В. Дерипапа, С.П. Хомякова, А.Н. Ремизов,  
Г.В. Терещенко, А.Ю. Щербина  
Клинический случай интерферопатии I типа:  
синдром Айкари-Гутьерес

М.А. Жесткова, Д.Ю. Овсянников, А.А. Кузнецова,  
С.Н. Авдеев, Ф.Э. Ахвердиева, Е.В. Бойцова,  
М.А. Варичкина, И.А. Вишнякова, И.В. Давыдова,  
Т.Ю. Илларионова, И.В. Коваленко, О.В. Кустова,  
Е.В. Макаренко, А.Б. Малахов, С.И. Петрова,  
Е.Е. Петряйкина, К.В. Савостьянов, Д.А. Скобеев,  
О.Г. Топилин, А.П. Фисенко, П.А. Фролов,  
М.Д. Халдеева, А.В. Харкин  
Врожденный дефицит сурфактантного протеина C:  
обзор литературы и первые клинические наблюдения  
в Российской Федерации

## ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ФТИЗИАТРИИ

И.Ф. Довгальук, А.А. Старшинова, В.Б. Галкин,  
М.В. Бельтюков, Д.А. Кудлай, П.К. Яблонский  
Туберкулез у детей в СевероЗападном регионе  
Российской Федерации: эпидемиология и  
эффективность диагностических мероприятий

## ЗАМЕТКИ ИЗ ПРАКТИКИ

Р.А. Иванова, Н.В. Скрипченко, А.А. Гринева,  
Н.В. Розгозина, В.В. Васильев, Л.М. Починяева,  
В.А. Казиахмедов, М.А. Золотова, Е.Ф. Горбунов  
Поздняя манифестация врожденной  
цитомегаловирусной инфекции у ребенка  
с первичным иммунодефицитом

Ю.Ю. Новикова, М.Г. Кантемирова, С.Х. Курбанова,  
А.А. Глазырина, О.А. Коровина, П.С. Андреев,  
Д.Ю. Овсянников, С.И. Валиева, Е.Е. Петряйкина  
Неполная форма болезни Kawasaki с аневризмами  
коронарных и периферических артерий и  
иммуноглобулин-резистентным течением

М.И. Дубровская, Н.В. Давиденко, Т.В. Зубова,  
В.Б. Ляликова, А.С. Боткина, В.В. Полунина  
Диффузный токсический зоб у подростка с ожирением,  
протекающий под маской нервной анорексии

Ю.В. Тихонович, Е.Е. Петряйкина, И.Г. Рыбкина,  
И.В. Гаряева, А.Н. Тюльпак  
Тяжелый диабетический кетоацидоз у пациентки с  
рецидивом неонатального сахарного диабета

227 A.L. Kozlova, V.I. Burlakov, A.Yu. Shcherbina  
Autoinflammatory diseases

234 E.S. Zholobova, E.Yu. Popova  
Modern view on chronic recurrent  
multifocal osteomyelitis

242 M.B. Drozhkina  
Clinicomorphological and molecular peculiarities  
of epidermolysis bullosa, classification approaches

## CLINICAL GENETICS IN PEDIATRICS

I.A. Gimaev, A.Yu. Shcherbina  
Modern views on immunopathological aspects  
and methods of treatment of glycogen  
storage disease

253 A.L. Kozlova, E.S. Romanenko, V.I. Burlakov,  
E.V. Deripapa, Sv.P. Khomyakova, A.N. Remizov,  
G.V. Tereshenko, A.Yu. Shcherbina  
Clinical case of type I interferonopathy:  
Aicardi-Goutieres syndrome

257 M.A. Zhestkova, D.Yu. Ovsyannikov, A.A. Kuznetsova,  
S.N. Avdeyev, F.E. Akhverdiyeva, E.V. Boytsova,  
M.A. Varichkina, I.A. Vishnyakova, I.V. Davydova,  
T.Yu. Illarionova, I.V. Kovalenko, O.V. Kustova,  
E.V. Makarenko, A.B. Malakhov, S.I. Petrova,  
E.E. Petryaykina, K.V. Savostyanov, D.A. Skobeyev,  
O.G. Topilin, A.P. Fisenko, P.A. Frolov,  
M.D. Khaldeyeva, A.V. Kharkin  
Congenital deficiency of surfactant protein C:  
literature review and first clinical observations  
in the Russian Federation

## PEDIATRIC ASPECTS OF PHTHISIOLOGY

I.F. Dovgalyuk, A.A. Starshinova, V.B. Galkin,  
M.V. Beltyukov, D.A. Kudlay, P.K. Yablonsky  
Tuberculosis in children in the North West region of  
the Russian Federation: epidemiology and diagnostic  
measures efficacy

## NOTES FROM PRACTICE

280 R.A. Ivanova, N.V. Skripchenko, A.A. Grineva,  
N.V. Rogozina, V.V. Vasilev, L.M. Pochinyaeva,  
V.A. Kaziachmedov, M.A. Zolotova, E.F. Gorbunov  
Late manifestation of congenital cytomegalovirus  
infection in a child with primary immunodeficiency

284 Y.Y. Novikova, M.G. Kantemirova, S.Kh. Kurbanova,  
A.A. Glazirina, O.A. Korovina, P.S. Andreev,  
D.Y. Ovsyannikov, S.I. Valieva, E.E. Petryatkina  
Incomplete form of Kawasaki disease with coronary  
and peripheral artery aneurysms  
and immunoglobulin-resistant course

290 M.I. Dubrovskaya, N.V. Davidenko, T.B. Zubova,  
V.B. Lyalikova, A.S. Botkina, V.V. Polunina  
Diffuse toxic goiter in obese adolescent under  
the guise of anorexia nervosa

293 Yu.V. Tikhonovich, E.E. Petryaykina, I.G. Rybkina,  
I.V. Gariaeva, A.N. Tyulpakov  
Severe diabetic ketoacidosis in a patient with a relapse  
of neonatal diabetes mellitus