

Учредители:
Министерство здравоохранения
Российской Федерации
И МГМУ
имени И.М.Сеченова
Издательский дом
«Русский врач»

ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР
профессор **К.И. Григорьев**
НАУЧНЫЙ КОНСУЛЬТАНТ
профессор **Г.М. Перфильева**

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:
академик РАН **Н.И. Брико**
академик РАН **И.Н. Денисов**
профессор **А.В. Голенков**
докт. мед. наук **Н.Н. Камынина**
канд. психол. наук **И.В. Островская**
(зам. главного редактора)

О.Г. Позднякова
В.А. Саркисова
докт. мед. наук **В.В. Скворцов**
канд. мед. наук **Н.В. Туркина**

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:
канд. мед. наук **М.М. Авхименко**
(Москва)
профессор **С.И. Двойников** (Самара)
профессор **А.Я. Иванюшкин** (Москва)
канд. мед. наук **Т.В. Матвейчик** (Минск)
профессор **Н.М. Насыбуллина** (Казань)
профессор **В.Н. Петров**
(Санкт-Петербург)
канд. мед. наук **Т.В. Рыжонина** (Пенза)
профессор **А.С. Эйберман** (Саратов)

Зарегистрирован Государственным комитетом
Российской Федерации по печати
Регистрационный номер
017930 от 22.07.98
Выходят 8 номеров в год

Полное или частичное воспроизведение
или размножение материалов,
опубликованных в журнале, допускается
только с письменного разрешения
Издательского дома «Русский врач»

Редакция не имеет возможности
возвращать рукописи

За содержание рекламных материалов
редакция ответственности не несет



Набор, верстка, дизайн,
цветоделение выполнены
в Издательском доме
«РУССКИЙ ВРАЧ»

СОДЕРЖАНИЕ

АКТУАЛЬНАЯ ТЕМА

К.И. Григорьев, Л.А. Харитонова,
В.Е. Радзинский, О.В. Папышева,
Г.А. Котайш

Перинатальная медицина и проблемы неонатального скрининга 3

О. Пелехатая

Стратегии медицинского бизнеса в новых реалиях 10

Г.В. Еремина, В.В. Скворцов, Э.Ж. Сатуева,
Х.М. Мурадова, С.А. Введенский,
Ю.А. Белова, А.В. Скворцова,
С.А. Сармиева, И.Я. Исмаилов,
А.А. Чернышева

Буллезный эпидермолиз 11

Т.Э. Салтовская, В.В. Скворцов,
А.А. Чернышова

Апластическая анемия 17

Д.С. Липов, В.В. Скворцов, М.А. Лукина,
М.В. Горшенина, А.А. Луговкина,
Т.А. Салтовская

Муковисцидоз 22

А.М. Запруднов, К.И. Григорьев,
Т.М. Юдина

Орфанные болезни органов пищеварения у детей 31

Д.С. Славаков, В.В. Скворцов,
Н.А. Пролейская, Е.И. Калинин

Синдром Шегрена 37

Генеральный директор **Г.С. ЗОЛЬНИКОВА**
НОМЕР ГОТОВИЛИ:

Зав. редакцией **М.В. ЗАЙЦЕВА**
Редактор **В.С. ШЕСТОПАЛОВА**
Корректор **Т.С. АВЕРКИНА**
Верстка **А.Ю. ГОРОДЕЦКИЙ**
Компьютерный набор **Е.А. КОЗЛОВСКАЯ**
Выход в свет 22.06.17
Формат 60х90/8. Заказ 45.
Печать офсетная. Тираж 7100 экз
Цена свободная
Отпечатано в типографии ИП «Пушкарев С.В.»
125413, Москва, ул. Онежская, д. 24, стр. 2

Решением Президиума ВАК журнал «Медицинская сестра» включен в Перечень ведущих рецензируемых научных журналов и изданий, в которых должны быть опубликованы основные научные результаты диссертаций на соискание ученых степеней доктора и кандидата наук. Журнал входит в Российский индекс научного цитирования

На обложке: репродукция картины Н. Нозль из серии «Дети-ангелы»

ПРАКТИКУМ ДЛЯ МЕДСЕСТЕР

26

ПРОФЕССИЯ: ТЕОРИЯ И ПРАКТИКА

С.В. Волков, А.В. Голенков, В.Е. Волков

Неотложная помощь при обструкции верхних дыхательных путей

инородным телом у детей 42

ОБРАЗОВАНИЕ: ПРОБЛЕМЫ И РЕШЕНИЯ

М.И. Кашутина, И.В. Островская

Потенциальная готовность бакалавров сестринского дела

к работе 47

А.С. Рындина

Нормативно-правовые основы образовательного процесса

в России 52

ХРОНИКА

III Международный саммит медицинских сестер

«Медицинская сестра: траектория профессионального развития» 21

Редкие заболевания в России 51

АДРЕС РЕДАКЦИИ И ИЗДАТЕЛЯ:

Москва, 3-я Фрунзенская ул., д. 6.
Для корреспонденции: 119270, Москва,
3-я Фрунзенская ул., д. 6.
Телефоны: 8 (499) 242-35-94, 8 (499) 242-29-28
E-mail: medsestra@rusvrach.ru
Web-site: rusvrach.ru,
medsestra.rusvrach.ru
Подписной индекс по каталогу «Роспечать»
47989
© «Медицинская сестра», 2017
Журнал издаётся с 1942 г.

Ministry of Health
of the Russian Federation
I.M. Sechenov First Moscow
State Medical University
Russkiy Vrach (Russian Physician)
Publishing House

EDITOR-IN-CHIEF
Professor **K.I. Grigoryev**
RESEARCH ADVISOR
Professor **G.M. Perfilyeva**

EDITORIAL BOARD:
Academician of the Russian Academy
of Sciences **N.I. Briko**
Academician of the Russian Academy
of Sciences **I.N. Denisov**
professor **A.V. Golenkov**
MD **N.N. Kamygina**
cand. of Psih. sci **I.V. Ostrovskaya**
(Deputy Editor-in-Chief)
O.G. Pozdnyakova
V.A. Sarkisova
MD **V.V. Skvortsov**
cand. of Med. sci **N.V. Turkina**

EDITORIAL COMMITTEE:
cand. of Med. sci **M.M. Avkhimenko**
(Moscow)
professor **S.I. Dvoynikov** (Samara)
professor **A.Ya. Ivanyushkin** (Moscow)
professor **N.M. Nasybullina** (Kazan)
professor **V.N. Petrov**
(Saint Petersburg)
cand. of Med. sci **T.V. Ryzhonina**
(Penza)
cand. of Med. sci **T.V. Matveichik**
(Minsk)
professor **A.S. Eiberman** (Saratov)

The journal was registered by the Press
Committee of the Russian Federation under
No. 017930 on July 22, 1998

Published 8 times a year

Reproduction of materials elsewhere
or duplication of the materials published
in the journal, in whole or in part, is not permitted
without the written consent of the Russkiy Vrach
(Russian Physician) Publishing House.

The editors have no opportunity
of returning manuscripts.

The editors provide no warranty
as to the contents of advertisements.



The journal is typeset, made up,
designed, and color separated
by the **RUSSKIY VRACH** (Russian
Physician) Publishing House.

CONTENTS

TOPICAL THEME

K.I. Grigoryev, L.A. Kharitonova,
V.E. Radzinsky, O.V. Pypysheva,
G.A. Kotaish

Perinatal medicine and problems of newborn screening 3

O. Pelechataya

The strategy of the medical business in the new reality 10

G.V. Eremina, V.V. Skvortsov,
E.Zh. Satueva, Kh.M. Muradova,
S.A. Vvedensky,
Yu.A. Belova, A.V. Skvortsova,
F.F. Abbasbeili, S.A. Sarmoeva,
I.Ya. Ismailov, A.A. Chernychova

Epidermolysis bullosa 11

T.E. Saltovskaya, V.V. Skvortsov,
A.A. Chernyshova

Aplastic anemia 17

D.S. Lipov, V.V. Skvortsov, N.A. Bessonov,
A.A. Proleiskaya, M.A. Lukina,
M.V. Gorshenina, A.A. Lugovkina

Cystic fibrosis 22

A.M. Zaprudnov, K.I. Grigoryev,

T.M. Yudina

Orphan digestive diseases in children 31

D.S. Slavakov, V.V. Skvortsov,
N.A. Proleiskaya, E.I. Kalinchenko

Sjogren syndrome 37

NURSE TRAINING 26

PROFESSION: THEORY AND PRACTICE

S.V. Volkov, A.V. Golenkov, V.E. Volkov

Emergency care for foreign body obstruction of the upper airway in children 42

EDUCATION: PROBLEMS AND SOLUTIONS

M.I. Kashutina, I.V. Ostrovskaya

Potential work readiness of nursing bachelors 47

A.S. Ryndina

Normative and legal bases of the ethical-value component of the educational process in Russia 52

CURRENT EVENTS 21, 51

General Director **G.S. ZOLNIKOVA**
THE ISSUE HAS BEEN PREPARED BY:

Managing Editor: **M.V. ZAITSEVA**

Editor: **V.S. SHESTOPALOVA**

Proof-reader: **T.S. AVERKINA**

Maker-up: **A.Yu. GORODETSKY**

Computerized compositor: **E.A. KOZLOVSKAYA**

Signed for publication: 22.06.17

Format: 60×90/8. Order: 45.

Uncontrolled price

Offset printing. Circulation: 7100 copies

Printed at the «Pushkaryov S.V.» printing-house:

24, Onejskaya st., Moscow, 125413

ADDRESS OF THE EDITORIAL OFFICE AND PUBLISHER:

6, 3 Frunzenskaya St., Moscow

For correspondence: 6, 3 Frunzenskaya St.,
Moscow 119270

Tel.: 7 (499) 242-35-94, 7 (499) 242-29-28

E-mail: medsestra@rusvrach.ru,

Web-site: rusvrach.ru,

medsestra.rusvrach.ru

ROSPECHAT catalogue

subscription index: 47989

© «Meditsinskaya sestra», (Nurse), 2017

The Journal was launched in 1942

On Decision of the Presidium of HAC the Journal «Meditsinskaya sestra» is included in the list of master/peer-reviewed/scientific journals and publications, in which the main results of theses for the degree of doctor and candidate of sciences should be published.

Indexed in Russian Research Citing Index

ПЕРИНАТАЛЬНАЯ МЕДИЦИНА И ПРОБЛЕМЫ НЕОНАТАЛЬНОГО СКРИНИНГА

К.И. Григорьев, докт. мед. наук, проф., **Л.А. Харитонов**, докт. мед. наук, проф.,

В.Е. Радзинский, докт. мед. наук, проф., член-корр. РАН,

О.В. Папышева, канд. мед. наук, **Г.А. Котайш**

Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова,

Российский университет дружбы народов, Городская клиническая больница №29 им. Н.Э. Баумана, Москва

E-mail: k-i-grigoryev@yandex.ru

Представлены современные проблемы перинатальной медицины с позиций возможностей проведения программы неонатального скрининга. Приводится алгоритм действий медсестры при взятии образцов крови для специальных исследований с целью выявления наследственных нарушений обмена веществ.

Ключевые слова: новорожденные, скрининг наследственных заболеваний, переконцепционная профилактика, перинатальная медицина.

В нашей стране реализуются программы снижения частоты инвалидизирующих болезней на основе широкого использования методов пре- и перинатальных технологий. Создана региональная система трехуровневой перинатальной помощи, снизилась смертность детей, родившихся с экстремально низкой массой тела. Успехи в этой области (решение демографических задач, раннее выявление редких наследственных заболеваний, снижение инвалидности и смертности и т. д.) во многом зависят как от улучшения технической диагностической базы, так и от квалификации медицинского персонала. Роль медсестры в проведении периконцепционной профилактики и неонатального скрининга трудно переоценить.

Периконцепционная профилактика – это снижение риска зачатия больного ребенка, создание оптимальных условий для созревания зародышевых клеток, их оплодотворения и образования зиготы, ее имплантации и раннего развития плода. Во всех федеральных округах принято обязательное акушерско-гинекологическое обследование женщин и по показаниям – медико-генетическое консультирование.

Профилактическое лечение включает в себя назначение витаминов группы В и фолиевой кислоты за 3–4 мес до наступления планируемой беременности; коррекция митохондриальных заболеваний предусматривает назначение кортексина и т.д.

Современная дородовая диагностика заключается в скрининге беременных, обычно – раз в триместр. Под скринингом понимают обследование и тестирование, позволяющие выявить лиц, у которых шансы наличия определенной болезни или состояния выше, чем в общей популяции. Результаты скрининга не подтверждают и не опровергают диагноз. Скрининг – первый шаг в обследовании; при положительном результате требуется дообследование, чтобы окончательно поставить или снять диагноз. Выделяют 3 скрининга. 1-й (в 10–14 нед беременности); 2-й (в 15–20 нед, 20–24 нед); 3-й (в 32–36 нед). Методы скрининга беременных (и не только их) делятся на неинвазивные и инвазивные.

Ранние неинвазивные скрининговые исследования:

- УЗИ – оцениваются ключевые параметры развития органов и частей тела плода;
- «двойной тест» – в 11–13 нед: определяют уровень в крови хорионического гонадотропина (ХГЧ) и плазменного протеина;
- «тройной тест» – в 20 нед; кроме ХГЧ, определяют в крови уровень α -фетопротеина и свободного эстриола.

Инвазивные пренатальные исследования:

- биопсия хориона (наружная зародышевая оболочка) – проводится по показаниям в 10–14 нед беременности;
- амниоцентез (исследование околоплодных вод) – на 16–19 неделе;
- кордоцентез (исследование пуповины) – на 19–21 неделе; проводят под контролем УЗИ, обычно без обезболивания в дневном стационаре.

После пункции биоматериал направляют на цитогенетический и молекулярно-генетический анализы, проводят иммунологическое исследование (на краснуху, токсоплазмоз и др.). С помощью цитогенетических исследований определяют отклонения от нормы в хромосомном наборе: синдром Дауна – лишняя, 21-я, хромосома; синдром Клайнфельтера – лишняя X-хромосома; синдром