

Важно не количество знаний, а качество их.  
Можно знать очень многое, не зная самого нужного.

Л. Н. Толстой

## Дорогой читатель!

Редакция журнала и Консорциум «5П Детская медицина» рады приветствовать Вас на страницах третьего номера журнала «Архив педиатрии и детской хирургии»! Очередной выпуск издания приурочен к проведению юбилейного «V Всероссийского конгресса с международным участием «5П Детская медицина». Это значимое событие для российской педиатрии пройдет под девизом «Здоровый ребенок – миссия выполняема!». Конгресс «5П Детская медицина», который ежегодно проводится в городе Москве, объединяет на одной площадке ведущих представителей медицинской науки, ученых с мировым именем, практикующих специалистов. Его цель – познакомить врачей с новейшими достижениями в сфере охраны здоровья детей. Новый номер журнала «Архив педиатрии и детской хирургии» находится в гармоничном единстве с научной программой мероприятия и предлагает читателям результаты новых исследований, описание клинических случаев, обзоры литературы и другую информацию, имеющую практическое значение для врачей.

### Н. Д. Одинаева:

Передовая статья номера посвящена консорциуму «5П Детская медицина». В ней изложена история создания консорциума, объединяющего четыре научных медицинских учреждения ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области», Научно-исследовательский клинический институт педиатрии и детской хирургии им. академика Ю. Е. Вельтищева ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н. И. Пирогова» Минздрава России, ФГБНУ «Медико-генетический научный центр имени академика Н. П. Бочкова», ФБУН

«Московский научно-исследовательский институт эпидемиологии и микробиологии им. Г. Н. Габричевского») и одно высшее учебное заведение (ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации). Статья освещает идеи, лежащие в основе объединения перечисленных учреждений и направления деятельности консорциума.

Принципы 5П медицины находят практическое воплощение в работе современного врача. Примеры их актуальности можно встретить на страницах этого номера. Так, одна из статей посвящена микробиологической характеристике относительно нового патологического состояния и фенотипа – хроническому критическому пациенту в педиатрии (Лошкова Е. В. и соавт.). Хронические критические состояния наших маленьких пациентов выходят за пределы отделений интенсивной терапии и стационаров в амбулаторную практику, и важной задачей является информирование широкой медицинской общественности о тех персонализированных подходах к сопровождению таких детей, которые будут соответствовать принципам 5П.

### С. И. Куцев:

Уважаемые коллеги, в третьем номере журнала «Архив педиатрии и детской хирургии» Вашему вниманию представлены статьи, которые заинтересуют, как медицинских генетиков и специалистов по орфанным заболеваниям, так и врачей-педиатров. Один из клинических случаев, предлагаемых вниманию читателей, посвящен болезни Фабри (Черемных Е. И. и соавт.). Обзор литературы, подготовленный Ж. М. Цоцонава и соавторами, посвящен нейрофиброматозу. Одно из тяжелых орфанных заболеваний

с мультиорганным поражением – это муковисцидоз, ставший моделью для изучения и организации медицинской помощи всем детям с орфанными заболеваниями. Статья, представленная сотрудниками Медико-генетического научного центра им. акад. Н. П. Бочкова и НИКИ детства Минздрава Московской области, посвящена описанию пациента с впервые выявленным патогенным вариантом с.2617G>T гена *CFTR* с помощью инновационного метода исследования ионных каналов клеток. Кроме того, читателям будет интересно ознакомиться и проанализировать фенотипическую гетерогенность клинического случая, описывающего синдром Германски-Пудлака 1 типа.

Приведенные практические примеры демонстрируют, что изучение наследственных, в том числе, орфанных заболеваний должно все глубже и прочнее интегрироваться в наше повседневное обучение, расширять горизонты и глубину знаний, поскольку стремительными темпами увеличивается количество заболеваний, выявляемых после внедрения расширенного неонатального скрининга, а также, широкого использования таргетных препаратов генной и биологической терапии. Своевременная диагностика, маршрутизация пациентов к профильным специалистам позволяет существенно повысить качество медицинской помощи, спасти жизнь пациентов и значительно улучшить её качество.

**Т. А. Руженцова:**

Уважаемые читатели, очень важно, что значительное внимание в этом номере журнала уделено инфекционным заболеваниям и микробиологии в связи с актуальностью данной тематики. Опыт борьбы с пандемией коронавирусной инфекции нуждается в осмыслении для успешного его применения в практическом здравоохранении на сегодняшний день и в будущем, при возникновении новых угроз. Так, статья «Особенности патогенеза COVID-19 у детей: обзор литературы» посвящена особенностям иммунитета, которые могут быть объяснением отличий симптоматики COVID-19 в детском возрасте. Изучению эпидемиологических характеристик острой кишечной инфекции, ассоциированной с *K. pneumoniae*, у детей грудного

и раннего возраста Санкт-Петербурга посвящена работа Н. В. Гончар и соавт.

Одно из активно развивающихся направлений в современной медицине и биологии – изучение микробиомов, их функциональных (метаболомов), генотипических и других характеристик. В этом номере журнала представлена публикация, посвященная изучению микробиоты кишечника у детей с целиакией (Хавкин А. И. и др.). Статьи подтверждают необходимость учета влияния микроорганизмов на соматические симптомы у детей.

**О. П. Ковтун:**

Дорогие друзья, хочется сказать, что оригинальные статьи, которые вошли в этот номер журнала, посвящены важным и интересным темам: обсуждаются и перинатальные факторы риска асфиксии с последующей гипоксически-ишемической энцефалопатией у новорожденных детей (Захарова Н. И. и др.), и соматометрические особенности и обеспеченность витамином D детей грудного возраста (Денисов М. Ю. и др.) на фоне лактазной недостаточности, и острый бронхит (Геппе Н. А. и др.), и лечение детей с врожденными пороками сердца, сопряженными с течением пневмонии (Дегтярева Е. А. и др.). Эти работы отражают широкую палитру тем, которые интересуют практического врача. Современный специалист в области детской медицины должен быть знаком с действующими протоколами ведения больных, клиническими рекомендациями, обладать навыками системного анализа и применения на практике принципов доказательной медицины.

Представленные в данном номере обзоры литературы позволяют познакомиться в обобщенной форме с результатами многих исследований, посвященных актуальным темам, таким как, например, клинические последствия и терапевтические стратегии при стрессе у детей (Шрайнер Е. В. и др.) и помогут начинающим специалистам в практической работе.

**Д. А. Морозов:**

Уважаемые коллеги, хочу отметить, что, следуя своей концепции, очередной номер журнала содержит статьи, которые

интересны не только врачам-педиатрам, но и детским хирургам. Так, статья Е. К. Жекайте и коллег предлагает нам ознакомиться с описанием клинического случая тяжелого течения муковисцидоза у пациента с мекониевым илеусом, муковисцидоз-зависимым сахарным диабетом, легочной гипертензией и циррозом печени, который благодаря наблюдению мультидисциплинарной командой специалистов отделения муковисцидоза ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» и ФГБУ «НМИЦ трансплантологии и искусственных органов им. ак. В. И. Шумакова» перенес трансплантацию печени с хорошими отдаленными результатами.

Еще одно описание небанальной клинической ситуации – это манифестация тяжелого поражения кишечника – белок-теряющей энтеропатии после кардиохирургической коррекции врожденного порока сердца по Фонтену (Камилова А. Т. и др.). История

пациента показывает сложности выхаживания таких детей, как в раннем послеоперационном периоде, так и в отдаленном, а также, необходимость междисциплинарного взаимодействия специалистов после кардиохирургического вмешательства и реализации редких неклассических осложнений.

Дорогие друзья! Уважаемые коллеги! Редакция журнала надеется, что очередной номер «Архива педиатрии и детской хирургии» уже традиционно вызовет интерес у наших читателей и будет полезен им в практической деятельности. У нас с Вами есть уникальная возможность подробно обсудить эти и многие другие значимые научно-практические проблемы на юбилейном «V конгрессе 5П Детская медицина. Здоровый ребенок-миссия выполняема», который состоится 27–29 марта 2024 г.

До скорой встречи на конгрессе, дорогие друзья!