

ISSN 0040-3660 (Print)  
ISSN 2309-5342 (Online)

ООО «Терапевт 92»

«Терапевтический архив» — научно-практический рецензируемый медицинский журнал. Выходит 12 раз в год. Основан в 1923 году.

«Terapevtičeskij arhiv» (Therapeutic Archive) is a monthly peer-reviewed medical journal published by MEDIA SPHERA Publishing Group. Founded in 1923.

Журнал представлен в следующих международных базах данных и информационно-справочных изданиях: РИНЦ (Российский индекс научного цитирования) PubMed/Medline, Index Medicus, Scopus.

# ТЕРАПЕВТИЧЕСКИЙ АРХИВ

Том 86

Выпуск 2

12.2014

ЕЖЕМЕСЯЧНЫЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

## Выпуск 2. Орфанные заболевания

### ПЕРЕДОВАЯ СТАТЬЯ

**Новиков П.В.**

Проблема редких (орфанных) заболеваний в Российской Федерации: медицинские и нормативно-правовые аспекты ее решения

### ВОПРОСЫ ФАРМАКОЭКОНОМИКИ

**Плавинский С.Л.**

Экономическая оценка лекарств для редких заболеваний: должна ли она выполняться, и если да, то каковы ее особенности?

### ВОПРОСЫ ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИИ

**Парfenov A.I., Крумс L.M., Гудкова R.B., Хомерики C.G.**

Гипогаммаглобулинемическая спру: редкое сочетание первичного иммунодефицита и целиакии

**Моисеев В.С., Варшавский В.А., Шаваров А.А.,**

**Решетин В.В., Петров А.А.**

Уратное гигантское опухолевидное образование в брюшной полости с множественными мочекислыми скоплениями в стенке кишечника и легких у больного с терминальной сердечной недостаточностью

**Хатков И.Е., Ротин Д.Л., Парfenов А.И., Васнецов О.С.,**

**Израилов Р.Е., Щербаков П.Л., Полева Н.И., Карпееева А.А.**

Брыжеечная веноокклюзионная болезнь: редкая нозологическая форма (обзор литературы и собственное клиническое наблюдение)

### ВОПРОСЫ НЕФРОЛОГИИ

**Глыбочки П.В., Мухин Н.А., Свистунов А.А., Фомин В.В.,**

**Бровко М.Ю., Варшавский В.А., Моисеев С.В., Шилов Е.М.,**

**Панасюк В.В.**

Морфологическая верификация почечного поражения как обязательный этап диагностики болезни Фабри

### ВОПРОСЫ РЕВМАТОЛОГИИ

**Стрижаков Л.А., Моисеев С.В., Коган Е.А., Паша С.П.,**

**Чурганова Л.Ю., Диттерле В.Е., Новиков П.И.,**

**Семенкова Е.Н., Мухин Н.А.**

Поражение сердца при системных васкулитах: патогенетические звенья, значение факторов риска развития сердечно-сосудистых осложнений и диагностика

**Жулумова Н.Л., Зильберберг Н.В., Левчик Н.К.**

Клиническое наблюдение болезни Бехчета у женщины 33 лет

**Гуляев С.В., Мешков А.Д., Новиков П.И., Моисеев С.В.,**

**Фомин В.В.**

Гигантоклеточный артерит как причина лихорадки неясного генеза у пожилых

### EDITORIAL

**3 Novikov P.V.**

The problem of rare (orphan) diseases in the Russian Federation: Medical and normative legal aspects of its solution

### ISSUES OF PHARMACOECONOMY

**13 Plavinsky S.L.**

Economic assessment of drugs for rare diseases: Must it be done, if yes, which are its features?

### ISSUES OF GASTROENTEROLOGY

**19 Parfenov A.I., Krum L.M., Gudkova R.B., Khomeriki S.G.**

Hypogammaglobulinemic sprue is a rare concurrence of primary immunodeficiency and celiac disease

**22 Moiseev V.S., Varshavsky V.A., Shavarov A.A., Reshetin V.V., Petrov A.A.**

Giant abdominal urate tumor-like mass with multiple crystalline deposits in the bowel and lung walls in a patient with terminal heart failure

**26 Khatkov I.E., Rotin D.L., Parfenov A.I., Vasnev O.S., Izrailov R.E., Shcherbakov P.L., Poleva N.I., Karpeeva A.A.**

Mesenteric inflammatory veno-occlusive disease is a rare nosological entity: Literature review and the authors' clinical observation

### ISSUES OF NEPHROLOGY

**31 Glybochko P.V., Mukhin N.A., Svistunov A.A., Fomin V.V., Brovko M.Yu., Varshavsky V.A., Moiseev S.V., Shilov E.M., Panasyuk V.V.**

Morphological verification of renal lesion as a compulsory stage in the diagnosis of Fabry disease

### ISSUES OF RHEUMATOLOGY

**35 Strizhakov L.A., Moiseev S.V., Kogan E.A., Pasha S.P., Churganova L.Yu., Ditterle V.E., Novikov P.I., Semenkova E.N., Mukhin N.A.**

Cardiac involvement in systemic vasculitides: Pathogenetic mechanisms, the importance of risk factors for cardiovascular events, and diagnosis

**43 Zhulimova N.L., Zilberberg N.V., Leychik N.K.**

Clinical observation of Behcet's disease in a 33-year-old woman

**47 Gulyaev S.V., Meshkov A.D., Novikov P.I., Moiseev S.V., Fomin V.V.**

Giant cell arteritis as a cause of fever of unclear genesis in the elderly