

ISSN 0869-0189

ПУЛЬМОНОЛОГИЯ

PUL'MONOLOGIYA

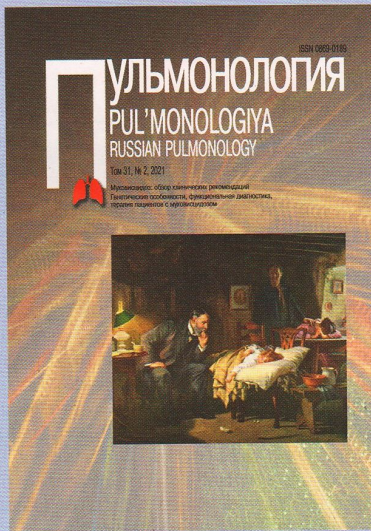
RUSSIAN PULMONOLOGY

Том 31, № 2, 2021



Муковисцидоз: обзор клинических рекомендаций
Генетические особенности, функциональная диагностика,
терапия пациентов с муковисцидозом





«Доктор» ("The Doctor").
Сэмюэль Люк Филдс, 1891
Британская галерея Тейт, Лондон



**Научно-практический журнал
«Пульмонология»**

Официальный печатный орган Российского
респираторного общества

Свидетельство о регистрации № 75 от 14.09.90
Основан в 1990 году. Выходит 6 раз в год
<https://doi.org/10.18093/0869-0189>

Решением Президиума Высшей аттестационной
комиссии Министерства образования
и науки Российской Федерации журнал
«Пульмонология» внесен в перечень ведущих
рецензируемых научных журналов и изданий,
в которых должны быть опубликованы
основные научные результаты диссертации
на соискание ученой степени доктора
и кандидата наук
<http://vak.ed.gov.ru>

Журнал индексируется в системах: SCOPUS,
Российский индекс научного цитирования,
EBSCO, Embase Elsevier, Ulrich's International
Periodicals Directory, INIS Collection Search,
NLM Catalog, OCLC WorldCat, The British Library,
CrossRef, Google Scholar, NLM LokatorPlus и др.

Адрес редакции: 105077, Москва,
ул. 11-я Парковая, 32, корп. 4, офис 657,
редакция журнала «Пульмонология»
тел.: (925) 744-72-98
e-mail: pulmo@pulmonology.ru
<http://journal.pulmonology.ru>

Ответственный редактор – Пархоменко Т.В.
Научный редактор – Авдеев С.Н.
Редактор – Чучверя Л.В.
Компьютерная верстка – Резниченко А.С.
Художественный редактор – Ефремов П.П.

Подписано в печать 07.04.2021
Формат 60 × 90 1/8. Печать офсетная. Тираж 2 000 экз.
Цена свободная
ООО Научно-практический журнал «Пульмонология»
Отпечатано в типографии ООО «Медиа-Гранд»
152900, Ярославская обл., г. Рыбинск,
ул. Орджоникидзе, 57
© Пульмонология, 2021

Содержание

Передовая статья

**Кондратьева Е.И., Амелина Е.Л., Чернуха М.Ю., Шерман В.Д., Красовский С.А.,
Каширская Н.Ю., Симонова О.И., Авдеев С.Н., Намазова-Баранова Л.С.,
Гембицкая Т.Е., Куцев С.И.**
Обзор клинических рекомендаций
«Кистозный фиброз (муковисцидоз)» (2020) 135

Оригинальные исследования

**Воронкова А.Ю., Мельяновская Ю.Л., Петрова Н.В., Адян Т.А., Жекайте Е.К.,
Красовский С.А., Амелина Е.Л.**
Клинико-генетическая характеристика редких патогенных вариантов
в гене *CFTR* у российских больных муковисцидозом 148

**Шадрина В.В., Воронкова А.Ю., Старинова М.А., Симонова О.И., Сергиенко Д.Ф.,
Семькин С.Ю., Каширская Н.Ю., Кондратьева Е.И.**
Влияние возраста и генотипа на функцию легких у детей с муковисцидозом 159

**Амелина Е.Л., Ефремова А.С., Мельяновская Ю.Л., Булатенко Н.В., Бухарова Т.Б.,
Каширская Н.Ю., Красовский С.А., Гольдштейн Д.В.**
Использование функциональных тестов для оценки остаточной активности
канала *CFTR* и индивидуального подбора эффективных *CFTR*-модуляторов
для лечения пациентов с муковисцидозом с «мягким» и «тяжелым»
генетическими вариантами 167

**Ефремова А.С., Мельяновская Ю.Л., Булатенко Н.В., Одинаева Н.Д., Орлов А.В.,
Пашкевич А.А., Адян Т.А., Кондратьева Е.И.**
Описание редких аллелей гена *CFTR* при муковисцидозе с помощью
функциональных тестов и форсколинового теста на ректальных
органоидах 178

Махмутова В.Р., Гембицкая Т.Е., Черменский А.Г., Титова О.Н.
Анализ случаев COVID-19 у взрослых больных муковисцидозом
в Санкт-Петербурге и Ленинградской области 189

**Кондратьева Е.И., Воронкова А.Ю., Тришина С.В., Снеткова Н.С., Сафонова Т.И.,
Павлинова Е.Б., Чепурная М.М., Харахашьян Л.Е., Голубцова О.И.,
Скачкова М.А., Кондакова Ю.А., Енина Е.А., Водовозова Э.В.**
Изучение эффективности, безопасности и оценка удовлетворенности
ингаляционной терапией препаратом Тобрамицин-Гобби
при синегнойной инфекции у детей с муковисцидозом 197

**Поляков Д.П., Дайхес Н.А., Юнусов А.С., Карнеева О.В., Петров А.С.,
Шерман В.Д., Черняк А.В., Горинова Ю.В.**
Хронический полипозный риносинусит и функция легких в структуре
полиорганной патологии при муковисцидозе у детей
в Российской Федерации 207

Трушенко Н.В., Авдеев С.Н., Нуралиева Г.С., Айсанов З.Р., Суворова О.А.
Влияние двойной бронходилатационной терапии на клинический
контроль над хронической обструктивной болезнью легких в реальной
клинической практике 216

Обзоры

Куцев С.И., Ижевская В.Л., Кондратьева Е.И.
Таргетная терапия при муковисцидозе 226

Организация здравоохранения

Фурман Е.Г., Шадрина В.В., Максимычева Т.Ю., Шерман В.Д., Кондратьева Е.И.
Стоимость терапии пациентов с муковисцидозом в разных возрастных
группах с учетом инфекции дыхательного тракта и осложнений 238

Некролог

Памяти Николая Ивановича Капранова 250

Contents

Editorial

- Kondratyeva E.I., Amelina E.L., Chernukha M.Yu., Sherman V.D., Krasovskiy S.A., Kashirskaya N.Yu., Simonova O.I., Avdeev S.N., Namazova-Baranova L.S., Gembitskaya T.E., Kutsev S.I.*
Review of clinical guidelines "Cystic fibrosis" (2020)..... 135

Original studies

- Voronkova A.Yu., Melyanovskaya Yu.L., Petrova N.V., Adyan T.A., Zhekaite E.K., Krasovskiy S.A., Amelina E.L.*
Clinical and genetic characteristics of rare pathogenic variants in the *CFTR* gene in Russian patients with cystic fibrosis..... 148
- Shadrina V.V., Voronkova A.Yu., Starinova M.A., Kashirskaya N.Yu., Simonova O.I., Sergienko D.F., Semykin S.Yu., Kondratyeva E.I.*
The effect of age and genotype on lung function in children with cystic fibrosis..... 159
- Amelina E.L., Efremova A.S., Melyanovskaya Yu.L., Bulatenko N.V., Bukharova T.B., Kashirskaya N.Yu., Krasovskiy S.A., Goldshtein D.V.*
Functional tests for assessment of residual *CFTR* channel activity and personalized selection of efficacious *CFTR*-modulators for cystic fibrosis patients with "mild" and "severe" genetic variants..... 167
- Efremova A.S., Melyanovskaya Yu.L., Bulatenko N.V., Odinaeva N.Dzh., Orlov A.V., Pashkevich A.A., Adyan T.A., Kondratyeva E.I.*
Description of rare alleles of the *CFTR* gene in cystic fibrosis using functional tests and forskolin-induced swelling assay in rectal organoids..... 178
- Makhmutova V.R., Gembitskaya T.E., Chermenskiy A.G., Titova O.N.*
Analysis of COVID-19 cases in adult cystic fibrosis patients in Saint-Petersburg and the Leningrad region..... 189
- Kondratyeva E.I., Voronkova A.Yu., Trishina S.V., Snetkova N.S., Safonova T.I., Pavlinova E.B., Chepurnaya M.M., Kharakhashyan L.E., Golubtsova O.I., Skachkova M.A., Kondakova Yu.A., Enina E.A., Vodovozova E.V.*
Study of efficacy, safety, and patient satisfaction with inhaled tobramycin (Tobramycin-Gobbi) in children with cystic fibrosis and pseudomonas infection..... 197
- Polyakov D.P., Daykhes N.A., Yunusov A.S., Karneeva O.V., Petrov A.S., Sherman V.D., Chernyak A.V., Gorinova Yu.V.*
Chronic polypous rhinosinusitis and lung function in the profile of multi-organ pathology in children with cystic fibrosis in the Russian Federation..... 207
- Trushenko N.V., Avdeev S.N., Nuralieva G.S., Aisanov Z.R., Suvorova O.A.*
The effect of dual bronchodilatory therapy on the clinical control of chronic obstructive pulmonary disease in real clinical practice..... 216

Reviews

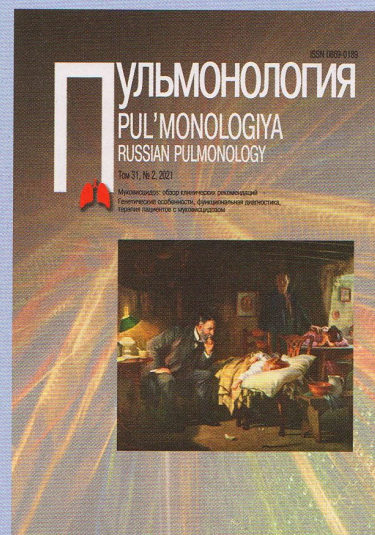
- Kutsev S.I., Izhevskaya V.L., Kondratyeva E.I.*
Targeted therapy for cystic fibrosis..... 226

Healthcare organization

- Furman E.G., Shadrina V.V., Maksimycheva T.Yu., Sherman V.D., Kondratyeva E.I.*
Cost of therapy for cystic fibrosis in different age groups with consideration to the respiratory tract infection and complications..... 238

Obituary

- Memories of Nikolay I. Kapranov..... 250



"The Doctor".
Samuel Luke Fildes, 1891
British gallery Tate, London



Scientific and practical journal PUL'MONOLOGIYA

The official printed publication of the Russian Respiratory Society

Certificate No.75, received September 14, 1990
Established at 1990. Publishes 6 issues annually
<https://doi.org/10.18093/0869-0189>

According to a resolution of the State Commission for Academic Degrees and Titles PUL'MONOLOGIYA was entered a list of Russian reviewed scientific journals intended to issuing principal scientific results of PhD and MD dissertations
<http://vak.ed.gov.ru>

PUL'MONOLOGIYA journal is included to the SCOPUS and to the Russian Science Citation Index; Ulrich's Periodicals Directory International database; EBSCO; Embase Elsevier; Ulrich's International Periodicals Directory; INIS Collection Search; NLM Catalog; OCLC WorldCat; The British Library; CrossRef; Google Scholar; NLM LokatorPlus, etc.

The Publications Office Address

ul. Odinnadtsataya Parkovaya 32, build. 4, office 657
Moscow, 105077, Russia
The PUL'MONOLOGIYA Editorial Office
tel.: (925) 744-72-98
e-mail: pulmo@pulmonology.ru
<http://journal.pulmonology.ru/pulm>

Executive Editor – Tat'yana V. Parkhomenko

Science Editor – Sergey N. Avdeev

Editor – Lyudmila V. Chuchvera

Computer-aided makeup – Andrey S. Reznichenko

Art Editor – Petr P. Efremov

Passed for printing 07.04.2021

Format 60 × 90 1/8. Offset print. Circulation 2 000 copies

Price is free

LLC Scientific and practical journal "Pul'monologiya"

Printed at the printing house of "Media-Grand" LLC

ul. Ordzhonikidze 57, Rybinsk,

Yaroslavl region, 152900, Russia

©Pulmonology, 2021