

ISSN 0869-0189

# ПУЛЬМОНОЛОГИЯ

## PUL'MONOLOGIYA

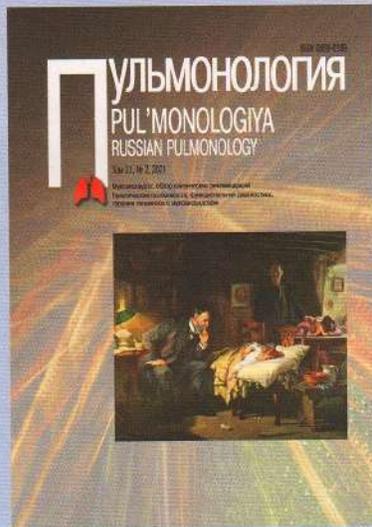
### RUSSIAN PULMONOLOGY

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 «Пul'monologiya»

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  
«Пul'monologiya» 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 «Пul'monologiya»  
тел.: (925) 744-72-98  
e-mail: [pulmo@pulmonology.ru](mailto: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 «Пul'monologiya»  
Отпечатано в типографии ООО «Медиа-Гранд»  
152900, Ярославская обл., г. Рыбинск,  
ул. Орджоникидзе, 57  
©Пul'monologiya, 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., Адли 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., Адли 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

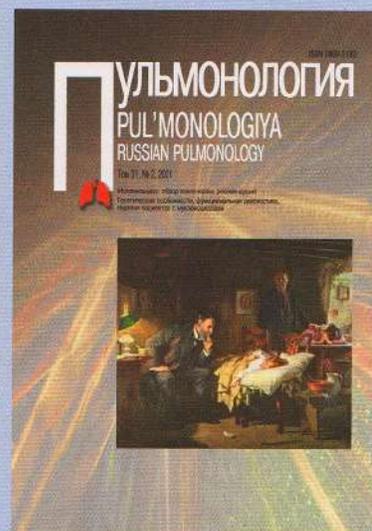
- Kutsev S.I., Izhevskaya V.L., Kondratyeva E.I.*  
Targeted therapy for cystic fibrosis ..... 226

## 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. Odinnadsataya Parkovaya 32, build. 4, office 657  
Moscow, 105077, Russia  
**The PUL'MONOLOGIYA Editorial Office**  
tel.: (925) 744-72-98  
e-mail: [pulmo@pulmonology.ru](mailto: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