

## ПЕРЕДОВАЯ

Н.И. Капранов

Современная диагностика, терапия и социальная адаптация больных муковисцидозом в Российской Федерации

## ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

И.В. Маянская, Е.Б. Талаева, А.Ю. Гоганова,  
Н.И. Толкачева, В.И. Ашканизи, Е.А. Васильева,  
М.В. Ерзутова

Митоген-индуцированная и спонтанная секреция компонентов иммунного ответа культивируемых клеток при муковисцидозе у детей

И.Д. Успенская, Е.А. Жукова, М.В. Ерзутова,  
И.В. Маянская, Н.И. Толкачева, В.И. Ашканизи,  
Л.В. Коркоташвили, С.А. Колесов, А.А. Федосеев  
Флогогенный потенциал и метаболиты оксида азота у детей со смешанной формой муковисцидозаМ.Ю. Чернуха, Л.Р. Аветисян, И.А. Шагинян,  
Г.В. Алексеева, Л.В. Авакян, Н.Ю. Каширская,  
Н.И. Капранов, Н.В. Пивкина, С.В. Поликарпова,  
Е.И. Кондратьева, С.Ю. Семыкин, М.В. Усачева,  
С.А. Красовский, Е.Л. АмелинаФенотипические и генотипические особенности штаммов бактерий *Burkholderia cepacia complex*, выделенных от больных муковисцидозомЛ.В. Авакян, С.Ю. Семыкин, Д.А. Пухальская,  
Г.В. Шмарина, М.Ю. Чернуха, Н.Ю. Каширская  
Клинические и иммунологические особенности больных муковисцидозом, хронически инфицированных *Burkholderia cepacia complex*Е.Л. Амелина, С.А. Красовский, И.О. Шугинин  
Муковисцидоз и беременность:  
клинико-генетические, функциональные и микробиологические характеристики пациенток

## НАЦИОНАЛЬНЫЙ РЕГИСТР

С.А. Красовский, А.В. Черняк, Н.Ю. Каширская,  
Е.И. Кондратьева, Е.Л. Амелина, И.К. Ашерова,  
Г.В. Байкова, Е.В. Бойцова, В.Ю. Брисин,  
Т.Г. Васильева, С.В. Воронин, А.Ю. Воронкова,  
О.И. Голубцова, Ю.В. Горинова, Н.А. Ильинкова,  
Л.С. Козырева, Ю.А. Кондакова, Л.Е. Коновалова,  
Т.Ю. Корнеева, Н.Б. Мерзлова, Л.П. Назаренко,  
В.С. Никонова, О.Н. Одинокова, П.И. Павлов,  
Т.А. Протасова, Н.И. Романенко, М.Г. Рыбалкина,  
Т.И. Сафонова, Д.Ф. Сергиенко, М.А. Скачкова,  
И.И. Смирнова, И.Д. Успенская, М.М. Хачиян,  
Л.А. Шабалова, В.В. Шадрина, А.А. Шевлякова,  
Н.Е. Шелепнева, В.Д. Шерман, В.В. Чикунов,  
Н.И. КапрановМуковисцидоз в России:  
создание национального регистра

## МЕТОД ИССЛЕДОВАНИЯ В ПРАКТИКУ

Е.Б. Павлинова, И.А. Киришина

Современные методы исследования функции внешнего дыхания у детей, больных муковисцидозом

Г.М. Дворяковская, О.И. Симонова, С.А. Ивлева,  
И.В. Дворяковский, А.Н. Сурков

Современные возможности ультразвуковой диагностики в оценке эффективности лечения больных муковисцидозом

## LEADER

N.I. Kapranov

Modern methods of diagnostics, therapy and social adaptation of patients with cystic fibrosis in Russian Federation

6

## ORIGINAL ARTICLES

I.V. Mayanskaya, Ye.B. Talayeva, A.Yu. Goganova,  
N.I. Tolkacheva, V.I. Ashkinazi, Ye.A. Vasilyeva,  
M.V. Yerzutova

Mitogen-induced and spontaneous cytokine secretion by cultured cells in children with cystic fibrosis

11

I.D. Uspenskaya, Ye.A. Zhukova, M.V. Yerzutova,  
I.V. Mayanskaya, N.I. Tolkacheva, V.I. Ashkinazi,  
L.V. Korkotashvili, S.A. Kolesov, A.A. Fedoseyev

Flogogenic potential and the level of nitric oxide metabolites in children with mixed form of cystic fibrosis

17

M.Yu. Chernukha, L.R. Avetisyan, I.A. Shaginyan,  
G.V. Alekseyeva, L.V. Avakyan, N.Yu. Kashirskaya,  
N.I. Kapranov, N.V. Pivkina, S.V. Polikarpova,  
Ye.I. Kondratyeva, S.Yu. Semykin, M.V. Usacheva,  
S.A. Krasovskiy, Ye.L. AmelinaPhenotypic and genotypic characteristics of *Burkholderia cepacia complex* strains, isolated from patients with cystic fibrosis

24

L.V. Avakyan, S.Yu. Semykin, D.A. Pukhalskaya,  
G.V. Shmarina, M.Yu. Chernukha, N.Yu. Kashirskaya  
Clinical and immunological features of patients with cystic fibrosis and chronic *Burkholderia cepacia complex* infection

32

E.L. Amelina, S.A. Krasovskiy, I.O. Shuginin  
Cystic fibrosis and pregnancy: clinical, genetic, functional and microbiological characteristics of patients

38

## NATIONAL REGISTRY

S.A. Krasovskiy, A.V. Chernyak, N.Yu. Kashirskaya,  
Ye.I. Kondratyeva, Ye.L. Amelina, I.K. Asherova,  
G.V. Baykova, Ye.V. Boytsova, V.Yu. Brisin,  
T.G. Vasilyeva, S.V. Voronin, A.Yu. Voronkova,  
O.I. Golubtsova, Yu.V. Gorinova, N.A. Il'yenkova,  
L.S. Kozyreva, Yu.A. Kondakova, L.E. Konovalova,  
T.Yu. Korneyeva, N.B. Merzlova, L.P. Nazarenko,  
V.S. Nikonova, O.N. Odinokova, P.I. Pavlov,  
T.A. Protasova, N.I. Romanenko, M.G. Rybalkina,  
T.I. Safonova, D.F. Sergienko, M.A. Skachkova,  
I.I. Smirnova, I.D. Uspenskaya, M.M. Khachiyan,  
L.A. Shabalova, V.V. Shadrina, A.A. Shevlyakova,  
N.E. Shelepnova, V.D. Sherman, V.V. Chikunov,  
N.I. KapranovCystic fibrosis in Russian Federation:  
the establishment of the national registry

44

## DIAGNOSTIC TECHNIQUE INTO PRACTICE

E.B. Pavlinova, I.A. Kirshina

Contemporary methods of respiratory function testing in children with cystic fibrosis

56

G.M. Dvoryakovskaya, O.I. Simonova, S.A. Ivleva,  
I.V. Dvoryakovskiy, A.N. Surkov

Current capabilities of ultrasound in the assessment of treatment efficacy in patients with cystic fibrosis

61

## В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ

**В.Д. Шерман, Н.Ю. Каширская, Н.И. Капранов**  
Современный алгоритм диагностики  
муковисцидоза

**О.И. Симонова, Ю.В. Горинова, Е.М. Васильева,  
О.И. Прищепа, Н.И. Буркина, И.В. Соколова,  
В.П. Черневич**

Значение потового теста в современной  
диагностике муковисцидоза: многолетний  
собственный опыт

**М.А. Хан, В.А. Линок, Н.А. Лян, Н.А. Микитченко**  
Применение высокочастотной осцилляции  
грудной клетки в лечении детей  
с муковисцидозом

**О.К. Нетребенко, Е.А. Корниенко, С.С. Кубалова**  
Использование пробиотиков у детей  
с младенческими кишечными коликами

ВОПРОСЫ ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКИ  
И ВАКЦИНАЦИИ

**Е.И. Кондратьева, В.С. Никонова**  
Иммунизация больных муковисцидозом

## НАЦИОНАЛЬНЫЙ КОНСЕНСУС

Проект национального консенсуса  
«Муковисцидоз: определение,  
диагностические критерии, терапия»  
Раздел «Антимикробная терапия»  
(печатается сокращениями)

ЛЕКАРСТВЕННЫЕ СРЕДСТВА  
В ПЕДИАТРИИ

**Н.Ю. Каширская, Н.И. Капранов, В.Д. Шерман,  
Е.И. Кондратьева, А.Ю. Воронкова,  
Н.Е. Шелепнева**

Заместительная терапия ферментами  
поджелудочной железы при муковисцидозе

**Е.И. Кондратьева**

Использование противовоспалительных  
препаратов в терапии больных муковисцидозом

## ЛЕКЦИИ

**Н.Ю. Каширская, Н.И. Капранов**  
Поражение желудочно-кишечного тракта и  
гепатобилиарной системы при муковисцидозе

**Т.В. Казюкова, Т.Н. Сорвачева, Е.А. Пырьева**  
Кальций в питании детей грудного возраста  
и факторы, влияющие на его утилизацию

## ОБМЕН ОПЫТОМ

**Н.А. Ильинкова, В.В. Чикунов**  
Опыт многолетнего наблюдения за больными  
муковисцидозом в Красноярском крае

ВОПРОСЫ ОРГАНИЗАЦИИ  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ

**Т.Е. Гембизская, Е.В. Бойцова, А.Г. Черменский**  
Преемственность в работе детского и взрослого  
центров помощи больным муковисцидозом

## ЗАМЕТКИ ИЗ ПРАКТИКИ

**В.Д. Шерман, Н.Ю. Каширская, Ю.Ф. Влацкая,  
Т.А. Чеботарева**

ВИЧ-инфекция у ребенка с муковисцидозом

## TO PRACTITIONER

**V.D. Sherman, N.Yu. Kashirskaya, N.I. Kapranov**  
Current diagnostic procedure for cystic fibrosis

**O.I. Simonova, Yu.V. Gorinova, Ye.M. Vasilyeva,  
O.I. Prishchepa, N.I. Burkina, I.V. Sokolova,  
V.P. Chernevich**

Relevance of sweat testing in modern diagnostics  
of cystic fibrosis, based on own long-term  
experience

**M.A. Khan, V.A. Linok, N.A. Lyan, N.A. Mikitchenko**  
Use of the high-frequency chest wall oscillation  
in treatment of children with cystic fibrosis

**O.K. Netrebenko, Ye.A. Korniyenko, S.S. Kubalova**  
Use of probiotics in infants with intestinal colic

PROBLEMS OF VACCINATION  
AND PREVENTIVE VACCINATION

**E.I. Kondratyeva, V.S. Nikonova**  
Immunization in patients with cystic fibrosis

## NATIONAL CONSENSUS

The National Consensus Project for Cystic Fibrosis:  
definition, diagnostic criteria, therapy  
Chapter «The Antimicrobial Therapy»  
(published in abridged form)

REMEDIES  
IN PEDIATRICS

**N.Yu. Kashirskaya, N.I. Kapranov, V.D. Sherman,  
Ye.I. Kondratyeva, A.Yu. Voronkova,  
N.E. Shlepneva**

Pancreatic enzyme replacement therapy for cystic  
fibrosis

**E.I. Kondratyeva**

Aspects of anti-inflammatory therapy in patients  
with cystic fibrosis

## LECTURES

**N.Yu. Kashirskaya, N.I. Kapranov**  
Malfunction of gastro-intestinal tract and  
hepatobiliary system as complication of cystic fibrosis

**Kazukova T.V., Sorvacheva T.N., Pyryeva Ye.A.**

The role of Calcium in the nutrition of infants  
and the factors influencing its utilization

## SHARING EXPERIENCES

**N.A. Ilyenкова, V.V. Chikunov**  
Results of the long-term follow-up of patients with  
cystic fibrosis in the Krasnoyarsk krai

## PUBLIC HEALTH ISSUES

**T.E. Gembitskaya, Ye.V. Boytsova, A.G. Chermenskiy**  
Cooperation and continuity from pediatric to adult  
Cystic Fibrosis Centres

## NOTES FROM PRACTICE

**V.D. Sherman, N.Yu. Kashirskaya, Yu.F. Vlatskaya,  
T.A. Chebotareva**

HIV-infection in patient with cystic fibrosis

<i>E.I. Кондратьева, Н.И. Капранов, Е.С. Овсянкина, Л.Н. Черноусова</i>	<i>E.I. Kondratyeva, N.I. Kapranov, Ye.S. Ovsyankina, L.N. Chernousova</i>
<b>Сочетание муковисцидоза и нетуберкулезного микобактериоза в детском возрасте</b>	<b>167</b>
<i>Н.Е. Шелепнева, Н.Ю. Каширская, Е.И. Кондратьева, В.Д. Шерман</i>	<i>N.E. Shelepnova, N.Yu. Kashirskaya, Ye.I. Kondratyeva, V.D. Sherman</i>
<b>Случай поздней диагностики муковисцидоза</b>	<b>170</b>
<i>А.Ю. Воронкова, В.Д. Шерман</i>	<i>A.Yu. Voronkova, V.D. Sherman</i>
<b>Случай поздней диагностики псевдо-Барттер синдрома у ребенка 6 месяцев с муковисцидозом</b>	<b>172</b>
<i>М.Г. Ипатова, П.В. Шумилов, Ю.Г. Мухина, Д.А. Долинская, А.В. Горянникова, В.А. Калинцева</i>	<i>M.G. Ipatova, P.V. Shumilov, Yu.G. Mukhina, D.A. Dolinskaya, A.V. Goryainova, V.A. Kalintseva</i>
<b>Случай синдрома Швахмана–Даймонда</b>	<b>175</b>
<i>Н.В. Соботюк, Е.А. Потрохова, С.В. Бочанцев, Л.А. Устян, Ю.Ю. Федорова</i>	<i>N.V. Sobotuk, Ye.A. Potrokhova, S.V. Bochantsev, L.A. Ustyan, Yu.Yu. Fedorova</i>
<b>Ювенильный дерматомиозит у подростка с персистирующей вирусной инфекцией Эпштейна–Барра</b>	<b>180</b>
<i>В.А. Курьянинова, Т.И. Кадурина, И.Н. Захарова, Л.Я. Климов, Т.М. Вдовина, М.В. Стоян, В.С. Боташева, Е.П. Чубова, Р.А. Атанесян, В.С. Кашников, М.А. Шелегеда, Ю.А. Дмитриева, С.Н. Кашникова</i>	<i>V.A. Kuryaninova, T.I. Kadurina, I.N. Zakharova, L.Ya. Klimov, T.M. Vdovina, M.V. Stoyan, V.S. Botasheva, Ye.P. Chubova, R.A. Atanesyan, V.S. Kashnikov, M.A. Shelegeda, Yu.A. Dmitriyeva, S.N. Kashnikova</i>
<b>Семейный случай сочетания нейрофиброматоза I типа и типичной целиакии</b>	<b>182</b>
<b>ПЕДИАТРИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ОТОРИНОЛАРИНГОЛОГИИ</b>	
<i>Е.Ю. Радциг, Л.В. Малыгина, А.С. Лапицкая, Е.П. Селькова</i>	<i>E.Yu. Radtsig, L.V. Malygina, A.S. Lapitskaya, Ye.P. Selkova</i>
<b>Синусит как осложнение острой респираторной инфекции: лечение и профилактика</b>	<b>187</b>
<b>ЮБИЛЕЙ</b>	
<i>Лариса Григорьевна Кузьменко (к 75-летию со дня рождения)</i>	<i>Larisa Grigoryevna Kuzmenko (dedicated to the 75<sup>th</sup> anniversary)</i>
<b>ХРОНИКА</b>	
<i>П.К. Прусов</i>	<i>P.K. Prusov</i>
<b>XXVIII Конференция «Физиология педиатрической деятельности» PWP 2013</b>	<b>194</b>
<b>КРАТКИЕ СООБЩЕНИЯ</b>	
<i>Н.И. Капранов, Е.И. Кондратьева, В.Д. Шерман, А.Ю. Воронкова, С.Ю. Семыкин, С.А. Красовский, В.С. Никонова, Н.Е. Шелепнева, Л.А. Шабалова</i>	<i>N.I. Kapranov, Ye.I. Kondratyeva, V.D. Sherman, A.Yu. Voronkova, S.Yu. Semykin, S.A. Krasovskiy, V.S. Nikonova, N.E. Shelepnova, L.A. Shabalova</i>
<b>Муковисцидоз в подростковом возрасте</b>	<b>198</b>

<i>Cystic fibrosis combined with nontuberculous mycobacteria contamination in infancy</i>
<i>N.E. Shelepnova, N.Yu. Kashirskaya, Ye.I. Kondratyeva, V.D. Sherman</i>
<b>Case report of late diagnosed cystic fibrosis</b>
<i>A.Yu. Voronkova, V.D. Sherman</i>
<b>Case of late diagnosed Pseudo-Bartter's syndrome in a 6-months-old baby with cystic fibrosis</b>
<i>M.G. Ipatova, P.V. Shumilov, Yu.G. Mukhina, D.A. Dolinskaya, A.V. Goryainova, V.A. Kalintseva</i>
<b>Case study of Shwachman–Diamond syndrome</b>
<i>N.V. Sobotuk, Ye.A. Potrokhova, S.V. Bochantsev, L.A. Ustyan, Yu.Yu. Fedorova</i>
<b>Juvenile dermatomyositis in adolescent with persistent Epstein–Barr virus infection</b>
<i>V.A. Kuryaninova, T.I. Kadurina, I.N. Zakharova, L.Ya. Klimov, T.M. Vdovina, M.V. Stoyan, V.S. Botasheva, Ye.P. Chubova, R.A. Atanesyan, V.S. Kashnikov, M.A. Shelegeda, Yu.A. Dmitriyeva, S.N. Kashnikova</i>
<b>Familial case of neurofibromatosis type I associated with celiac disease</b>
<b>PEDIATRIC ASPECTS IN OTORHINOLARYNGOLOGY</b>
<i>E.Yu. Radtsig, L.V. Malygina, A.S. Lapitskaya, Ye.P. Selkova</i>
<b>Sinusitis as a complication of acute respiratory infection: treatment and prevention</b>
<b>ANNIVERSARY</b>
<i>Larisa Grigoryevna Kuzmenko (dedicated to the 75<sup>th</sup> anniversary)</i>
<b>CURRENT NEWS</b>
<i>P.K. Prusov</i>
<b>XXVIII Conference «Physiology of pediatric activity» PWP 2013</b>
<b>BRIEF COMMUNICATIONS</b>
<i>N.I. Kapranov, Ye.I. Kondratyeva, V.D. Sherman, A.Yu. Voronkova, S.Yu. Semykin, S.A. Krasovskiy, V.S. Nikonova, N.E. Shelepnova, L.A. Shabalova</i>
<b>Cystic fibrosis in adolescence</b>