

«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](mailto:pulmo@pulmonology.ru)  
<http://journal.pulmonology.ru>

Ответственный редактор – Пархоменко Т.В.  
Научный редактор – Авдеев С.Н.  
Редактор – Чучера 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.,  
Павлюкова Е.Б., Чепурная М.М., Харахашьян Л.Е., Голубцова О.И.,  
Скачкова М.А., Кондакова Ю.А., Епина 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., Горшова Ю.В.**  
Хронический полипозный риносинусит и функция легких в структуре  
полиорганной патологии при муковисцидозе у детей  
в Российской Федерации ..... 207

- Трущенко 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

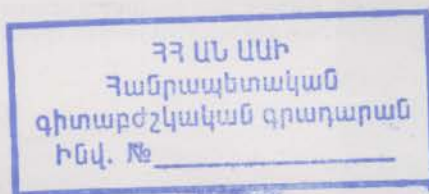
- Куцев С.И., Ижевская В.Л., Кондратьева Е.И.**  
Таргетная терапия при муковисцидозе ..... 226

### 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., Pavlina E.B., Chepurayeva 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

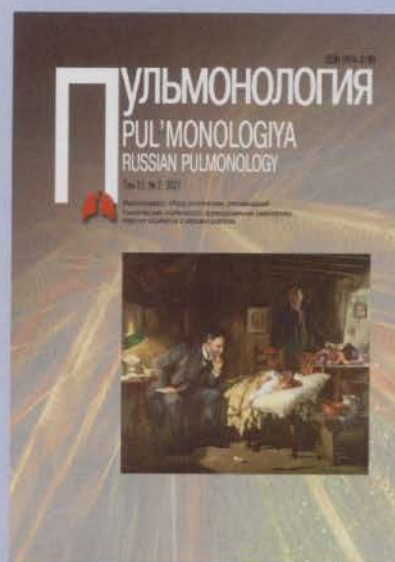
- Kutsev S.I., Izhevskaya V.L., Kondratyeva E.I.*  
Targeted therapy for cystic fibrosis..... 226

## 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 Flides, 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](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