



Николай Семенович Могилицкий
(1899–1972).
Описание см. на стр. 169, 272



**Научно-практический журнал
«Пулмонология»**

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
«Пулмонология» 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 «Пулмонология»
тел: (825) 744-72-95
e-mail: pulmo@pulmonology.ru
<http://journal.pulmonology.ru>

Ответственный редактор – Пархоменко Т.В.

Научный редактор – Авдеев С.Н.

Редактор – Чуверва Л.В.

Компьютерная верстка – Резниченко А.С.

Художественный редактор – Ефремов П.П.

Подписано в печать 31.03.2023

Формат 63 × 90 1/8. Печать офсетная. Тираж 2 000 экз.
Цена свободная

ООО Научно-практический журнал «Пулмонология»

Омленское в партнерстве ООО «Медиа-Гранд»

152900, Ярославская обл., г. Рыбинск,

ул. Орджоникидзе, 97

© Пулмонология, май 2023

Использование материалов журнала в коммерческих целях
возможно только по согласованию с редакцией

Содержание

Передовая статья

Авдеев С.Н., Кошдратцева Е.И., Намазова-Баранова Л.С., Куцев С.И.
Наследственные заболевания легких и современные возможности
генетической диагностики 151

Оригинальные исследования

**Кошдратцева Е.И., Воронкова А.Ю., Каширская Н.Ю., Красовский С.А.,
Старинова М.А., Амелина Е.Л., Авдеев С.Н., Куцев С.И.**
Российской регистр пациентов с муковисцидозом: уроки и перспективы 171

Мельникова Ю.Л., Кошдратцева Е.И., Будаева А.М.
Функция ионных каналов эпителиальных клеток при муковисцидозе 182

**Кошдратцева Е.И., Одинаева Н.Д., Жекяйте Е.К., Пасова Е.В., Фатхуллина И.Р.,
Максимичева Т.Ю., Шерман В.Д., Куцев С.И.**
Эффективность CFTR-модуляторов в клинической практике
(6-месячное наблюдение) 189

**Николаева Е.Д., Осипатиков Д.Ю., Стрельникова В.А., Поляков Д.П., Троица Т.В.,
Карпова О.А., Фатхуллина И.Р., Бразина Е.Е., Щагина О.А., Старинова М.А.,
Красовский С.А., Клин Т.А., Жекяйте Е.К.**
Характеристика пациентов с первичной цилиарной дискинезией 198

Обзоры

Демченко А.Г., Смирныхина С.А.
Культуры реснитчатых клеток для диагностики первичной
цилиарной дискинезии 210

Мизерницкий Ю.Л., Шатоха П.А., Соколова Л.В.
Болезнь Рандю–Ослера–Вебера (наследственная геморрагическая
телеангиэктазия) с поражением органов дыхания 216

Валчкова Е.В., Титова О.Н., Кузубова Н.А., Лебедева Е.С.
Потенциальные предикторы тяжелого течения и исхода
внебольничной пневмонии 225

Заметки из практики

**Краснова М.Г., Мельникова Ю.Л., Красовский С.А., Булатенко Н.В., Ефремова А.С.,
Бухарова Т.Б., Гольдштейн Д.В.**
Описание клинической картины и оценка функциональной активности
канала CFTR у пациента с комплексным аллелем [S466X; R1070Q] 233

Зыченко А.В., Гелбгарская Т.Е., Бондаренко И.Б.
Первичная цилиарная дискинезия у молодой женщины (трудности периода
перехода от педиатров во взрослую сеть): клиническое наблюдение 243

Шатоха П.А., Новак А.А., Шудуева А.Р., Мизерницкий Ю.Л., Гротова О.С.
Редкий вариант первичной цилиарной дискинезии в сочетании
с наследственной геморрагической телеангиэктазией 1-го типа:
клиническое наблюдение 251

**Стрельникова В.А., Цверева А.Г., Осипатиков Д.Ю., Жекяйте Е.К., Кошдратцева О.Б.,
Бережанский П.В., Саевостылов К.В., Горев В.В., Айрапетян М.А., Тоталин О.Г.**
Первичная цилиарная дискинезия у ребенка с синдромом
Симпсона–Галаби–Бемеля II типа вследствие мутации гена *OFD1* 259

Авдеев С.Н., Трущенко Н.В., Авдеев И.С., Николенко А.М., Неклюдова Г.В.
Болезнь Берта–Хогта–Дюбюи: клинические наблюдения 266

**Нуралиева Г.С., Кротова К.Ю., Аюхита В.М., Болотская А.А., Кожыяшкова М.М.,
Авдеев И.С., Неклюдова Г.В., Гайитдинова В.В., Халилметова М.Р., Авдеев С.Н.**
Клиническое наблюдение за пациентом с синдромом Прадера–Вилли 273

Чучалин А.Г., Амброва Т.О., Бродская О.И., Баранова А.В., Бутенкина И.И.
Гиперкапническая форма дыхательной недостаточности у больного
с немалонной мнопатией 279

Юбилей

Сергей Николаевич Ашевев. К 55-летию со дня рождения 287

Виктор Павлович Колосов. К 70-летию со дня рождения 288

