

ISSN 0869-0189

# П УЛЬМОНОЛОГИЯ

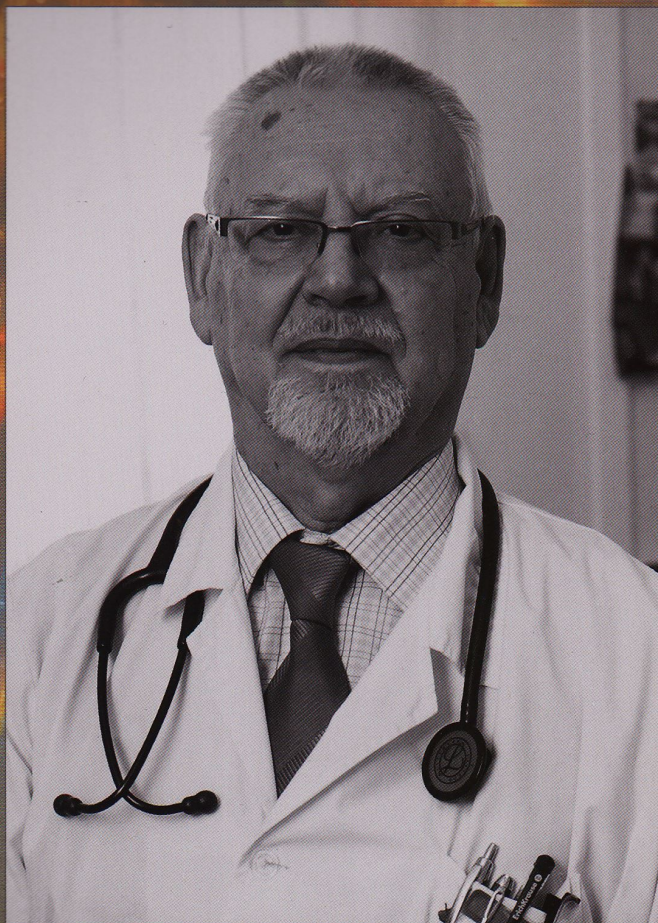
## PUL' MONOLOGIYA

### RUSSIAN PULMONOLOGY

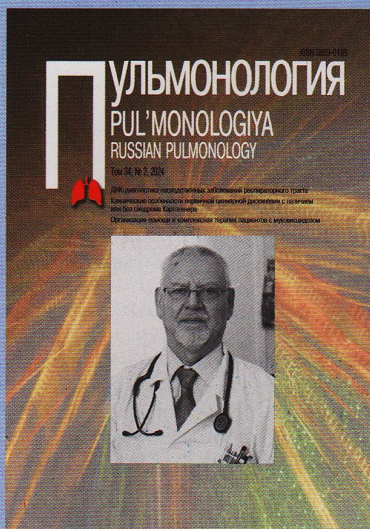
Том 34, № 2, 2024



ДНК-диагностика наследственных заболеваний респираторного тракта  
Клинические особенности первичной цилиарной дискинезии с наличием  
или без синдрома Картагенера  
Организация помощи и комплексная терапия пациентов с муковисцидозом







Николай Иванович Капранов (1941–2021). Фотопортрет  
Описание см. на стр. 302–303

### 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 – Чучверва Л.В.

Компьютерная верстка – Резниченко А.С.

Художественный редактор – Ефремов П.П.

Подписано в печать 05.04.2024

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. Орденожидзе, 57

© Пульмонология, макет, 2024

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

## Содержание

### Передаваемая статья

- Куцев С.И., Шагина О.А., Мельяновская Ю.Л., Кондратьева Е.И.  
ДНК-диагностика наследственных заболеваний респираторного тракта . . . . . 151

### Клинические рекомендации

- Авдеев С.Н., Кондратьева Е.И., Козлов Р.С., Намазова-Баранова Л.С., Анаев Э.Х., Мизерницкий Ю.Л., Лямин А.В., Зырянов С.К., Гембичская Т.Е., Тарабрин Е.А., Селимзянова Л.Р., Куцев С.И.  
Бронхоэктазы: обзор литературы при подготовке клинических рекомендаций 2024 года . . 158

### Оригинальные исследования

- Новак А.А., Мизерницкий Ю.Л.  
Клинико-генетические параллели у детей с первичной цилиарной дискинезией . . 176
- Клян Т.А., Смирнихина С.А., Демченко А.Г., Вейко Р.В., Кондратьева Е.И.  
Новая компьютерная программа автоматизированного анализа движения цилиарного эпителия респираторного тракта для диагностики первичной цилиарной дискинезии . . . . . 184
- Кондратьева Е.И., Авдеев С.Н., Клян Т.А., Мерзоева З.М., Карпова О.А., Брагина Е.Е., Рыжкова О.П., Попова В.М., Старина М.А., Черных В.Б.  
Сравнительная характеристика пациентов с первичной цилиарной дискинезией с наличием или без синдрома Картагенера . . . . . 194
- Шадрин В.В., Кондратьева Е.И., Воронкова А.Ю., Жекайте Е.К., Красовский С.А., Амалина Е.Л., Орлов А.В., Пинегина Ю.С., Лаврова А.Е., Тришина С.В., Абдулганиева Д.И., Семькин С.Ю., Власова А.В.  
Результаты проспективного открытого наблюдательного исследования применения препарата дорназа альфа в составе комплексной терапии у пациентов с муковисцидозом . . . . . 206
- Кондратьева Е.И., Одинаева Н.Д., Паснова Е.В., Фатхуллина И.Р., Шерман В.Д.  
Эффективность и безопасность тройной терапии (элексафтор / тезакафтор / ивакафтор) у детей с муковисцидозом: 12-месячное наблюдение . . . . . 218

### Лекции

- Карчевская Н.А., Белевский А.С.  
Дефицит α<sub>1</sub>-антитрипсина . . . . . 225

### Организация здравоохранения

- Павлинова Е.Б., Сафонова Т.И., Киришина И.А., Медведева Д.А., Корнеева Т.Ю., Басюкова Н.А., Шевлякова А.А.  
Опыт работы Центра муковисцидоза Омской области . . . . . 231

### Заметки из практики

- Овсянников Д.Ю., Мирошниченко В.П., Давыдов И.С., Абрамян М.А., Горев В.В., Талалаев А.Г., Семин Ю.И., Стрельникова В.А., Туманова Е.Л.  
Врожденная альвеолярная дисплазия и альвеолярно-капиллярная дисплазия с аномальным расположением легочных вен: клинико-морфологические сопоставления . . . . . 238
- Симонова О.И., Селимзянова Л.Р., Симонова А.Ю., Гуринова Ю.В., Кустова О.В., Лазарева А.В., Платонова М.М., Вишнева Е.А., Босенко Ю.А.  
Первичная цилиарная дискинезия (синдром Картагенера): случай поздней диагностики и катаральное наблюдение . . . . . 248
- Шумкова Г.Л., Амалина Е.Л., Красовский С.А., Крылова Н.А.  
Особенности течения хронического риносинусита у взрослых больных муковисцидозом на фоне таргетной терапии CFTR-модуляторами . . . . . 257

### Краткие сообщения

- Краснова М.Г., Мокроусова Д.О., Ефремова А.С., Мельяновская Ю.Л., Шерман В.Д., Бухарова Т.Б., Гольдштейн Д.В.  
Изучение функциональной активности канала CFTR у пациента с генотипом [L467F;F508del]/W1310X . . . . . 264
- Мустафин Р.И., Кустова О.В., Симонова О.И., Аникин А.В.  
Первый опыт применения магнитно-резонансной томографии в визуализации легких у детей с муковисцидозом: возможности и перспективы . . . . . 271
- Пятеркина О.Г., Карпова О.А., Бегиева Г.Р., Зиннатуллин И.Р., Закиров И.И.  
Региональный опыт наблюдения за детьми с муковисцидозом, получающими таргетную терапию, в Республике Татарстан . . . . . 277
- Мельяновская Ю.Л.  
Вклад метода определения разницы кишечных потенциалов в оценку эффективности применения CFTR-модуляторов при муковисцидозе . . . . . 283
- Жекайте Е.К., Одинаева Н.Д., Воронкова А.Ю., Максимычева Т.Ю., Сорокин А.С.  
Диагностика и профилактика остеопороза у детей с муковисцидозом . . . . . 289
- Крылова Н.А., Амалина Е.Л., Красовский С.А., Шумкова Г.Л.  
Нутритивная поддержка взрослых больных муковисцидозом, получающих патогенетическое лечение . . . . . 295

### Юбилей

- Владимир Юрьевич Мишин. К 75-летию со дня рождения . . . . . 300

### Некролог

- Памяти Светланы Александровны Собченко . . . . . 301

### Памяти ученого

- Памяти Николая Ивановича Капранова . . . . . 302



# Contents

## Editorial

- Kutsev S.I., Shchagina O.A., Melyanovskaya Yu.L., Kondratyeva E.I.*  
DNA-based diagnostics of hereditary diseases of the respiratory tract ..... 151

## Clinical guidelines

- Avdeev S.N., Kondratyeva E.I., Kozlov R.S., Namazova-Baranova L.S., Anae E.Kh., Mizernitskiy Yu.L., Lyamin A.V., Zyryanov S.K., Gembitskaya T.E., Tarabrin E.A., Selimzyanova L.R., Kutsev S.I.*  
Bronchiectasis: literature review for preparation of 2024 clinical guidelines ..... 158

## Original studies

- Novak A.A., Mizernitskiy Yu.L.*  
Parallels between clinical and genetic characteristics in children with primary ciliary dyskinesia. . 176
- Kyian T.A., Smirnikhina S.A., Demchenko A.G., Veiko R.V., Kondratyeva E.I.*  
A new software for automated analysis of respiratory tract ciliary epithelium movement for the diagnosis of primary ciliary dyskinesia ..... 184
- Kondratyeva E.I., Avdeev S.N., Kyian T.A., Merzhoeva Z.M., Karpova O.A., Bragina E.E., Ryzhkova O.P., Popova V.M., Starinova M.A., Chernykh V.B.*  
Comparative characteristics of patients with primary ciliary dyskinesia with or without Kartagener's syndrome ..... 194
- Shadrina V.V., Kondratyeva E.I., Voronkova A.Yu., Zhekaite E.K., Krasovskiy S.A., Amelina E.L., Orlov A.V., Pinegina Yu.S., Lavrova A.E., Trishina S.V., Abdulganieva D.I., Semykin S.Yu., Vlasova A.V.*  
Results of a prospective open observational study of the use of dornase alfa as part of complex therapy in patients with cystic fibrosis ..... 206
- Kondratyeva E.I., Odinaeva N.D., Pasnova E.V., Fatkhullina I.R., Sherman V.D.*  
Efficacy and safety of triple therapy (elixacaftor/tezacaftor/ivacaftor) in children with cystic fibrosis: 12-month follow-up ..... 218

## Lectures

- Karchevskaya N.A., Belevskiy A.S.*  
 $\alpha_1$ -Antitrypsin deficiency ..... 225

## Healthcare management

- Pavlinova E.B., Safonova T.I., Kirshina I.A., Medvedeva D.A., Korneeva T.Yu., Basyukova N.A., Shevlyakova A.A.*  
Experience of the Center for cystic fibrosis in the Omsk Region ..... 231

## Clinical cases

- Ovsyannikov D.Yu., Miroshnichenko V.P., Davydov I.S., Abramyan M.A., Gorev V.V., Talalayev A.G., Semina Yu.I., Strel'nikova V.A., Tumanova E.L.*  
Congenital alveolar dysplasia and alveolar capillary dysplasia with misalignment of the pulmonary veins: clinical and anatomical comparisons ..... 238
- Simonova O.I., Selimzyanova L.R., Simonova A.Yu., Gorinova Yu.V., Kustova O.V., Lazareva A.V., Platonova M.M., Vishneva E.A., Bosenko Yu.A.*  
Primary ciliary dyskinesia (Kartagener syndrome): a case of late diagnosis and follow-up ..... 248
- Shumkova G.L., Amelina E.L., Krasovskiy S.A., Krylova N.A.*  
Chronic rhinosinusitis in adult patients with cystic fibrosis receiving CFTR modulators ..... 257

## Brief reports

- Krasnova M.G., Mokrousova D.O., Efremova A.S., Melyanovskaya Yu.L., Sherman V.D., Bukharova T.B., Goldshtein D.V.*  
Functional activity of the CFTR channel in a patient with the [L467F;F508del]/W1310X genotype ..... 264
- Mustafin R.I., Kustova O.V., Simonova O.I., Anikin A.V.*  
The first experience of using magnetic resonance tomography for lung imaging in children with cystic fibrosis: opportunities and prospects ..... 271
- Pyaterkina O.G., Karpova O.A., Begieva G.R., Zinnatullin I.R., Zakirov I.I.*  
Regional experience in monitoring children with cystic fibrosis on targeted therapy in the Republic of Tatarstan ..... 277
- Melyanovskaya Yu.L.*  
Contribution of the intestinal current measurement method to assessment of the efficacy of CFTR modulators in cystic fibrosis ..... 283
- Zhekaite E.K., Odinaeva N.D., Voronkova A.Yu., Maksimychева T.Yu., Sorokin A.S.*  
Diagnosis and prevention of osteoporosis in children with cystic fibrosis ..... 289
- Krylova N.A., Amelina E.L., Krasovsky S.A., Shumkova G.L.*  
Nutritional support for adult cystic fibrosis patients receiving targeted treatment ..... 295

## Anniversaries

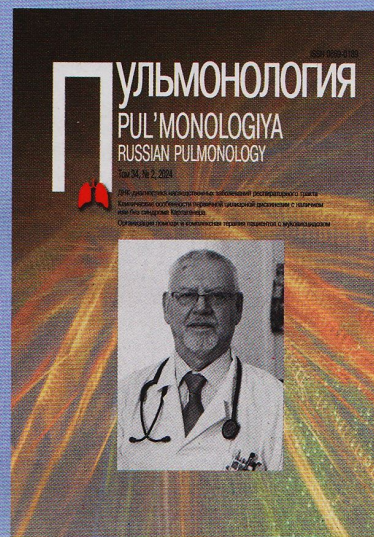
- Vladimir Yu. Mishin. To the 75<sup>th</sup> birthday ..... 300

## Obituary

- Memories of Svetlana A. Sobchenko ..... 301

## In memory of the scientist

- In memory of Nikolay I. Kapranov ..... 302



Nikolay I. Kapranov (1941 – 2021).  
Photo portrait  
Description see page 302 – 303

## 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 05.04.2024

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

© Pul'monologiya, layout. 2024

The journal materials can be used for commercial purposes  
only with approval of the editorial office