

Вопросы практической педиатрии

2022 • том 17 • №3

Журнал Федерации педиатров стран СНГ
и Международной организации Consensus in Pediatrics

В номере:

- Муковисцидоз — избранные вопросы эпидемиологии, клиники, диагностики, лечения
- Оценка эффективности неонатального скрининга на муковисцидоз в Российской Федерации
- COVID-19 у детей и подростков с муковисцидозом
- Подбор и оценка таргетной терапии с помощью методов *in vivo* и *in vitro*
- Первый опыт применения CFTR модулятора при муковисцидозе



<http://www.phdynasty.ru>

ISSN 1817-7646

Присвоение звания академика РАН Горелову Александру Васильевичу	9
---	---

Передовая

Вступительное слово	10
---------------------------	----

Оригинальные статьи

Оценка эффективности неонатального скрининга на муковисцидоз в Российской Федерации В.Д.Шерман, С.И.Куцев, В.Л.Ижевская, Е.И.Кондратьева	12
Эпидемиологическое значение хронической инфекции легких, вызванной бактериями рода <i>Achromobacter</i> , у пациентов с муковисцидозом М.Ю.Чернуха, Л.Р.Аветисян, Е.В.Русакова, В.Д.Шерман, Е.К.Жекайте, Е.Г.Целикина, И.Р.Фатхуллина	20
Микробиологический мониторинг хронической инфекции легких, вызванной <i>Achromobacter</i> spp., у пациентов с муковисцидозом Л.Р.Аветисян, М.Ю.Чернуха, В.Г.Жуховицкий, Е.В.Русакова, Е.М.Бурмистров, О.С.Медведева, Н.Б.Поляков, А.И.Соловьев, А.Ю.Воронкова, Е.А.Сиянова, С.А.Красовский, Е.Л.Амелина, Е.Г.Целикина, И.Р.Фатхуллина	26
COVID-19 у детей и подростков с муковисцидозом Е.И.Кондратьева, А.В.Горелов, Е.К.Жекайте, Ю.В.Горина, С.В.Николаева, А.В.Бицуева	33
Влияние инфекции дыхательных путей на стоимость терапии при муковисцидозе В.В.Шадрин, В.Д.Шерман, Е.Г.Фурман	40
Диагностическая роль определения кальпротектина у детей с муковисцидозом Т.Ю.Максимычева, Е.И.Кондратьева, В.Д.Шерман, А.Ю.Воронкова, Е.К.Жекайте, Ю.Л.Мельяновская, А.Э.Зодьбинова, Е.А.Яблокова, Н.Д.Одинаева, А.Ю.Кулеватова, М.А.Старинова	47
Факторы риска формирования хронического полипозного риносинусита у детей с муковисцидозом О.Г.Новоселова, Д.П.Поляков, Е.И.Кондратьева, В.И.Бобровнический, Н.Н.Чакова, А.Э.Зодьбинова, Н.В.Петрова, Е.Д.Николаева	55
Состояние здоровья пациентов с циррозом печени при муковисцидозе и после трансплантации Е.И.Кондратьева, Н.А.Ильенкова, В.В.Чикун, А.Ю.Воронкова, Е.К.Жекайте, В.Д.Шерман, Е.Д.Николаева, А.Р.Монахов, О.В.Силина	65
Состояние здоровья близнецов с генотипом F508del/R334W при муковисцидозе и возможности таргетной терапии Е.И.Кондратьева, А.Ю.Воронкова, А.С.Ефремова, Ю.Л.Мельяновская, Н.В.Булатенко, Т.Б.Бухарова, Н.Д.Одинаева, Х.Р. де Йонге, Д.В.Гольдштейн	74
Подбор CFTR-модуляторов для детей – носителей генетического варианта W1282R А.Ю.Воронкова, Н.В.Булатенко, Ю.Л.Мельяновская, А.С.Ефремова, Т.Б.Бухарова, С.И.Куцев, Х.Р. де Йонге, Н.В.Петрова, Д.В.Гольдштейн	83
Необходимость сохранения грудного вскармливания у детей с муковисцидозом Е.А.Рославцева, О.И.Симонова, Ина Соколов, О.Л.Лукоянова, А.А.Киева, Т.В.Бушуева, В.А.Скворцова, Т.Э.Боровик, А.П.Фисенко	92

Клинические наблюдения

Сложности дифференциальной диагностики муковисцидоза и первичной цилиарной дискинезии на клиническом примере Е.К.Жекайте, А.Ю.Воронкова, Т.А.Адян	102
Фенотипические проявления варианта гена <i>CFTR</i> с.3140-16T>A (3272-16T>A) в гомозиготном состоянии у ребенка с муковисцидозом В.В.Шадрин, Ю.Л.Мельяновская, Е.Г.Фурман	109
Клинические особенности патогенного варианта нуклеотидной последовательности L138ins в гене <i>CFTR</i> при муковисцидозе В.В.Шадрин, С.А.Красовский, Е.К.Жекайте, Е.И.Кондратьева, Е.Г.Фурман	113
Панкреатиты у детей с муковисцидозом с сохранной экзокринной функцией поджелудочной железы А.Ю.Воронкова, Е.И.Кондратьева, Е.Д.Николаева, Е.В.Паснова, И.Р.Фатхуллина, Н.Д.Одинаева	120
Генетически детерминированная сочетанная патология поджелудочной железы: муковисцидоз, панкреатит, диабет Е.И.Кондратьева, А.Ю.Разумовский, А.Н.Смирнов, В.В. Холостова	128
Эффективность CFTR-модулятора лумакафтора/ивакафтора у ребенка с тяжелым течением муковисцидоза А.В.Горяинова, С.Ю.Семькин, П.И.Михалаки	136
Опыт персонализированного подхода к лечению микобактериоза легких у пациентов с муковисцидозом Л.В.Панова, Е.С.Овсянкина, Е.И.Кондратьева, Е.Д.Николаева	141

Витамин D и бронхиальная астма (от обзора до практики)

Современное представление о витамине D и генетической регуляции воспаления на примере бронхиальной астмы Е.В.Лошкова, Е.И.Кондратьева, М.Г.Малиновская, Г.Н.Янкина	147
Обеспеченность витамином D детей с бронхиальной астмой города Красноярск в различные сезоны года Н.А.Ильенкова, Л.В.Степанова, Е.В.Лошкова, Н.Д.Одинаева, Т.А.Герасимова, С.С.Сидорова	156
Правила для авторов	164