

ISSN 0869-0189

П УЛЬМОНОЛОГИЯ

PUL'MONOLOGIYA

RUSSIAN PULMONOLOGY

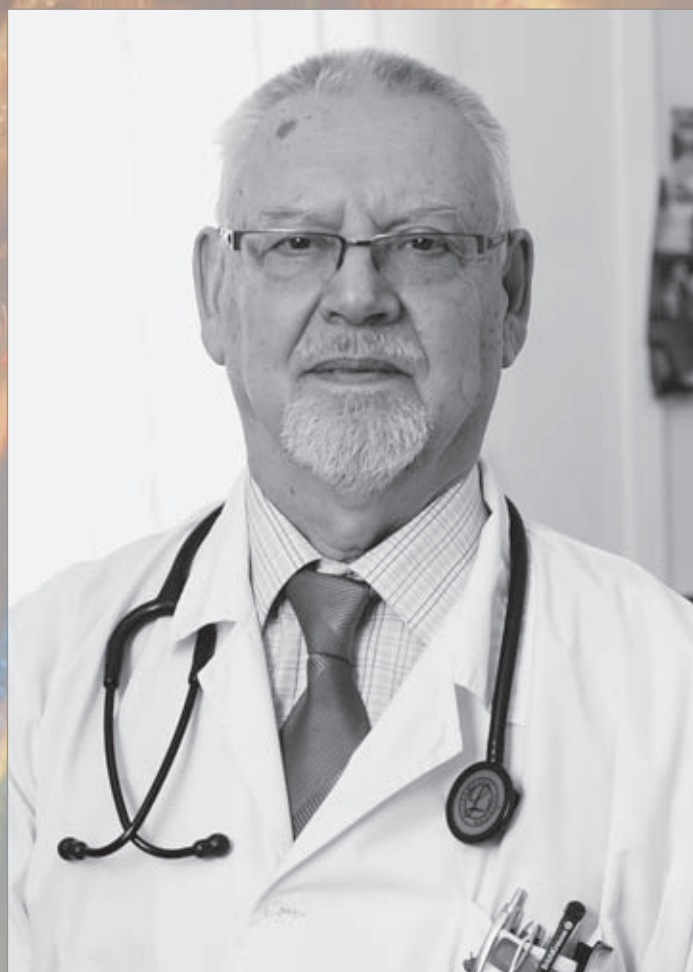
Том 34, № 2, 2024

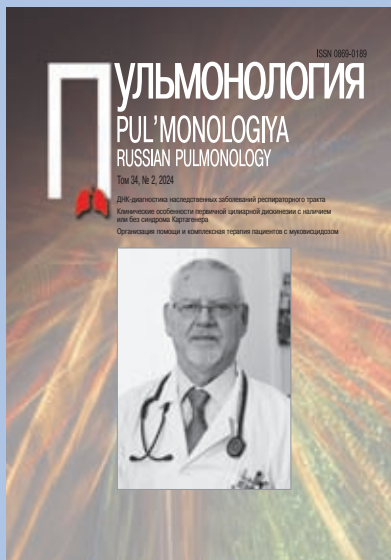


ДНК-диагностика наследственных заболеваний респираторного тракта

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 «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
<http://journal.pulmonology.ru>

Ответственный редактор – Пархоменко Т.В.
Научный редактор – Авдеев С.Н.
Редактор – Чучверя 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 «Пульмонология»
Отпечатано в типографии ООО «Медиа-Гранд»
152900, Ярославская обл., г. Рыбинск,
ул. Орджоникидзе, 57
© Пульмонология, макет, 2024
Использование материалов журнала в коммерческих целях
возможно только по согласованию с редакцией

Содержание

Передовая статья

Куцев С.И., Щагина 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., Гембицкая 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-генетическое параллели у детей с первичной цилиарной дискинезией . . 176
Киян 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., Киян Т.А., Мерзоева З.М., Карпова О.А., Брагина Е.Е.,
Рыжкова О.П., Попова В.М., Старинова 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.,
Амелина 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 (элексакафтор / тезакафтор /
ивакафтор) у детей с муковисцидозом: 12-месячное наблюдение 218

Лекции

Карчевская Н.А., Белевский А.С.
Дефицит α_1 -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., Горинова 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 катamnестическое наблюдение 248

Шумкова Г.Л., Амелина 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., Амелина 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