

Вопросы практической педиатрии

Журнал Федерации педиатров стран СНГ
и Международной организации Consensus in Pediatrics

Главный редактор

А.В.Горелов, академик РАН

Почетный главный редактор

Б.С.Каганов, член-корреспондент РАН

Заместители главного редактора

А.И.Камилов, д.м.н., проф. (Узбекистан)

Д.В.Печуров, д.м.н., проф. (Россия)

М.Кац, д.м.н., проф. (Израиль)

К.А.Узакбаев, д.м.н., проф. (Кыргызстан)

Ответственные секретари

Е.В.Михайлова, д.м.н., проф. (Россия), С.В.Николаева, д.м.н. (Россия), Н.Г.Колосова, к.м.н., (Россия)

Редколлегия

В.А.Аксенова, д.м.н., проф.
А.В.Алешкин, д.м.н., проф.
И.И.Балаболкин, член-корр. РАН
Т.И.Гарашенко, д.м.н., проф.
Н.А.Геппе, д.м.н., проф.
С.К.Горелышев, д.м.н., проф.
М.В.Дегтярева, д.м.н., проф.
Е.В.Доскина, д.м.н., доц.

О.В.Зайцева, д.м.н., проф.
И.Н.Захарова, д.м.н., проф.
М.В.Зейгарник, к.м.н.
Л.И.Ильенко, д.м.н., проф.
Е.П.Карпова, д.м.н., проф.
А.Б.Киселев, д.м.н., проф.
А.А.Корсунский, д.м.н., проф.
Г.А.Лыскина, д.м.н., проф.

Л.Н.Мазанкова, д.м.н., проф.
Ю.Л.Мизерницкий, д.м.н., проф.
Д.А.Морозов, д.м.н., проф.
Д.Ю.Овсянников, д.м.н.
В.А.Петеркова, акад. РАН
А.Ю.Разумовский, член-корр. РАН
И.И.Рюмина, д.м.н., проф.
А.Н.Сафронова, к.м.н.

Т.В.Строкова, д.м.н., проф.
В.М.Студеникин, д.м.н., проф.
А.И.Хавкин, д.м.н., проф.
В.Ф.Учайкин, акад. РАН
А.Д.Царегородцев, д.м.н., проф.
Н.М.Шведова, к.м.н.
Л.А.Щеплягина, д.м.н., проф.
С.И.Эрдес, д.м.н., проф.

Редакционный совет

Р.Азизхан, д.м.н., проф. (США)
Ю.Г.Антипин, акад. НАМН Украины (Украина)
Ш.Барак, д.м.н. (Израиль)
Х.Бойс-Очоа, д.м.н., проф. (Испания)
Н.В.Болотова, д.м.н., проф. (Россия)
Р.З.Боранбаева, д.м.н., проф. (Казахстан)
Г.Н.Буслаева, д.м.н., проф. (Россия)
А.Валиулис, д.м.н., проф. (Литва)
А.Ваниа, д.м.н., проф. (Италия)
К.У.Вильчук, к.м.н. (Белоруссия)
Н.И.Вишняков, д.м.н., проф. (Россия)
А.В.Вохидов, д.м.н., проф. (Таджикистан)
М.Ю.Галактионова, д.м.н., проф. (Россия)
Г.Н.Голухов, член-корр. РАН, (Россия)
А.Гросман, д.м.н., проф. (Аргентина)
Н.Д.Гулиев, д.м.н., проф. (Азербайджан)

Р.Даган, д.м.н., проф. (Израиль)
Ф.Джиао, д.м.н., проф. (Китай)
А.Т.Джумаев, к.м.н. (Кыргызстан)
С.А.Диканбаева, д.м.н., проф. (Казахстан)
М.Кароли, д.м.н., проф. (Италия)
Е.С.Кешишян, д.м.н., проф. (Россия)
Е.Г.Кондюрина, д.м.н., проф. (Россия)
В.Ф.Лапшин, д.м.н., проф. (Украина)
Ю.В.Лобзин, акад. РАН (Россия)
А.Мазур, д.м.н., проф. (Польша)
Г.Ш.Маймерова, к.м.н. (Кыргызстан)
А.А.Мамедов, д.м.н., проф. (Россия)
В.В.Мещеряков, д.м.н., проф. (Россия)
Н.С.Морозова, к.м.н., проф. (Россия)
Р.В.Мостовенко, д.м.н. (Украина)
К.Пайя, д.м.н., проф. (Австрия)
И.В.Поддубный, д.м.н., проф. (Россия)

В.С.Полунин, д.м.н., проф. (Россия)
Н.В.Полунина, член-корр. РАН (Россия)
С.Н.Пузин, академик РАН, (Россия)
Н.Е.Ревенко, д.м.н., проф. (Молдова)
Ж.Раме, д.м.н., проф. (Бельгия)
А.Рубинштейн, д.м.н., проф. (США)
А.Сингал, д.м.н., проф. (Великобритания)
Е.П.Ситникова, д.м.н., проф. (Россия)
Н.В.Скрипченко, д.м.н., проф. (Россия)
Т.Стирис, д.м.н., проф. (Норвегия)
А.Теноре, д.м.н., проф. (США)
Б.С.Томар, д.м.н., проф. (Индия)
П.Хойер, д.м.н., проф. (Германия)
С.В.Чуйкин, д.м.н., проф. (Россия)
Н.П.Шабалов, д.м.н., проф. (Россия)
О.Г.Шадрин, д.м.н., проф. (Украина)

Журнал входит в Международную реферативную базу Scopus, Перечень ведущих научных журналов и изданий ВАК, в которых должны быть опубликованы основные результаты диссертаций на соискание ученой степени кандидата и доктора наук, Ulrich's International Periodical Directory, EBSCO, РИНЦ

Директор
Макарова Т.В.

Адрес редакции:
119019, Москва, Г-19, а/я 229
Телефон/факс: (495) 660-6004
e-mail: red@phdynasty.ru
Струнина В.В.

Компьютерная верстка:
Николаева И.А.

Отдел рекламы:
Телефон: (495) 517-7055
Телефон/факс: (495) 660-6004
e-mail: reklama@phdynasty.ru
Столярова И.В.

Учредитель и издатель
© ООО «Издательство «Династия»



www.phdynasty.ru

117149, Москва, ул. Азовская, д. 6, корп. 3

Подписано в печать 30.06.2022 г.

Отпечатано: ООО «ГРАН ПРИ», 152900, Ярославская область,
Рыбинский район, г. Рыбинск, ул. Орденикидзе, д. 57

Журнал зарегистрирован Федеральной службой по надзору за соблюдением
законодательства в сфере массовых коммуникаций и охране культурного наследия.
Регистрационный номер ПИ №ФС77-25040 от 21.07.2006 г.

Журнал является научным изданием для врачей, в связи с чем
на него не распространяются требования Федерального закона от 29.12.2010 436-ФЗ
«О защите детей от информации, причиняющей вред их здоровью и развитию»

Журнал «Вопросы практической педиатрии» является рецензируемым изданием.

Никакая часть издания не может быть воспроизведена без согласия с редакцией. При перепечатке публикаций с согласия редакции ссылка на журнал «Вопросы практической педиатрии» обязательна.

Мнение редакции может не совпадать с мнением авторов.

Редакция не несет ответственности за содержание рекламных материалов.

Тираж 5500 экз. Цена свободная.

Подписной индекс по объединенному каталогу «Пресса России»: 87946

Федерация педиатров стран СНГ

Основатели

Студеникин М.Я. (Россия), Лукьянова Е.М. (Украина), Майданник В.Г. (Украина)

Основатель и Почетный Председатель

Каганов Б.С. (Россия)

Президент

Узакбаев К.А. (Кыргызстан)

Вице-президенты от стран СНГ

Вильчук К.У. (Белоруссия)
Вохидов А.В. (Таджикистан)
Гулиев Н.Д. (Азербайджан)

Диканбаева С.А. (Казахстан)
Камилов А.И. (Узбекистан)
Маймерова Г.Ш. (Кыргызстан)

Мизерницкий Ю.Л. (Россия)
Ревенко Н.Е. (Молдова)
Хайтович Н.В. (Украина)

Председатель Исполкома

Антипкин Ю.Г. (Украина)

Заместители Председателя Исполкома

Боранбаева Р.З. (Казахстан), Геппе Н.А. (Россия)

Члены Исполкома

Ахмедова Д.И.
Балаболкин И.И.
Болотова Н.В.
Больбот Ю.К.
Буслаева Г.Н.
Гарашенко Т.И.
Горелов А.В.
Дегтярева М.В.

Дука Е.Д.
Евсюкова И.И.
Зайцева О.В.
Иванько О.Г.
Клименко Т.М.
Коренев Н.М.
Корсунский А.А.

Крючко Т.А.
Лапшин В.Ф.
Лобзин Ю.В.
Набиев З.Н.
Османов И.М.
Прахин Е.И.
Розинов В.М.

Скрипченко Н.В.
Строкова Т.В.
Сукало А.В.
Улезко Е.А.
Шуляк Г.А.
Щеплягина Л.А.
Щербаков П.Л.
Эрдес С.И.

Ответственный секретарь

Сафронова А.Н.

Международная педиатрическая организация Глобальная Инициатива по Консенсусу в Педиатрии (CIP)

Совет

Manuel Katz
Президент

Jose Ramet
Генеральный секретарь

Jose Boix Ochoa
Казначей

Shimon Barak
Член Совета

Stephen Berman
Член Совета

Arnoldo Grosman
Член Совета

Boris Kaganov
Член Совета

Frank Oberklaid
Член Совета

Usa Thisyakorn
Член Совета

Научный комитет

Jose Ramet
Председатель
Jose Boix-Ochoa
Координатор (детская хирургия)
Donald Greydanus
*Координатор (подростковая
и спортивная медицина)*
Giuseppe Saggese
Координатор (эндокринология)

Shimon Barak
*Заместитель Председателя,
координатор (первичная
медицинская помощь)*
Ron Dagan
*Координатор (инфекционные
болезни и вакцинация)*
Arnoldo Grosman
*Координатор (медицинское
образование)*
Tom Stiris
Координатор (неонатология)

Leonard Bacharier
*Координатор (болезни органов
дыхания)*
Philippe Evrard
Координатор (неврология)
Peter Hoyer
Координатор (нефрология)
Fernando Stein
*Координатор (реанимация
и интенсивная терапия)*

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, И.А.Соколова, 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 сохраненной 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.Михалки	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
---------------------------	-----

Clinical Practice in Pediatrics

Journal of Federation of Pediatricians of CIS Countries and Global Initiative for Consensus in Pediatrics

Editor-in-Chief

A.V.Gorelov, Academician of RAS

Editor-in-Chief Emeritus

B.S.Kaganov, Corr. Member of RAS

Deputy Editors-in-Chief

A.I.Kamilov, Prof. (Uzbekistan)

D.V.Pechkurov, Prof. (Russia)

M.Katz, Prof. (Israel)

K.A.Uzakbaev, Prof. (Kyrgyzstan)

Secretaries

E.V.Mikhaylova, Prof. (Russia), S.V.Nikolaeva, PhD (Russia), N.G.Kolosova, PhD (Russia)

Editorial Board

V.A.Aksenova, Prof.

A.V.Aleshkin, Prof.

E.I.Balabolkin, Corr. Member of RAS

M.V.Degtyareva, Prof.

E.V.Doskina

S.I.Erdes, Prof.

T.I.Garashchenko, Prof.

N.A.Geppe, Prof.

S.K.Gorelyshev, Prof.

L.I.Ill'enko, Prof.

E.P.Karpova, Prof.

A.B.Kisilev, Prof.

A.I.Khavkin, Prof.

A.A.Korsunsky, Prof.

G.A.Lyskina, Prof.

L.N.Mazankova, Prof.

Yu.L.Mizernitsky, Prof.

D.A.Morozov, Prof.

D.Yu.Ovsyannikov

V.A.Peterkova, Acad. of RAS

A.Yu.Razumovsky, Corr. Member of RAS

I.I.Ryumina, Prof.

A.N.Safronova

L.A.Shcheplyagina, Prof.

N.M.Shvedova

T.V.Strokova, Prof.

V.M.Studenikin, Prof.

A.D.Tzaregorodtzev, Prof.

V.F.Uchaykin, Acad. of RAS

O.V.Zaitseva, Prof.

I.N.Zakharova, Prof.

M.V.Zeigarnik

Editorial Council

Yu.G.Antipkin, Acad. of NAMS (Ukraine)

R.Azizkhan, Prof. (USA)

Sh.Barak, Prof. (Israel)

J.Bois-Ochoa, Prof. (Spain)

N.V.Bolotova, Prof. (Russia)

R.Z.Boranbaeva, Prof. (Kazakhstan)

G.N.Buslaeva, Prof. (Russia)

M.Caroli, Prof. (Italy)

S.V.Churkin, Prof. (Russia)

R.Dagan, Prof. (Israel)

S.A.Dikanbayeva, Prof. (Kazakhstan)

A.T.Dzhumaev, Prof. (Kyrgyzstan)

M.Yu.Galaktionova, Prof. (Russia)

G.N.Golukhov, Corr. Member of RAS (Russia)

A.Grosman, Prof. (Argentina)

N.D.Guliyev, Prof. (Azerbaijan)

P.Hoyer, Prof. (Germany)

F.Jiao, Prof. (China)

E.S.Keshishyan, Prof. (Russia)

E.G.Kondurina, Prof. (Russia)

V.F.Lapshin, Prof. (Ukraine)

Yu.V.Lobzin, Acad. of RAS (Russia)

G.Sh.Maimerova, PhD (Kyrgyzstan)

A.A.Mamedov, Prof. (Russia)

A.Mazur, Prof. (Poland)

V.V.Meshcheryakov, Prof. (Russia)

N.S.Morozova, PhD (Russia)

R.V.Mostovenko (Ukraine)

K.Paya, Prof. (Austria)

I.V.Poddubny, Prof. (Russia)

V.S.Polunin, Prof. (Russia)

N.V.Polunina, Corr. Member of RAS (Russia)

S.N.Puzin, Acad. of RAS (Russia)

J.Ramet, Prof. (Belgium)

N.E.Revenko, Prof. (Moldova)

A.Rubinstein, Prof. (USA)

N.P.Shabalov, Prof. (Russia)

O.G.Shadrin, Prof. (Ukraine)

A.Singhal, Prof. (UK)

E.P.Sitnikova, Prof. (Russia)

N.V.Skripchenko, Prof. (Russia)

T.Stiris, Prof. (Norway)

A.Tenore, Prof. (USA)

B.S.Tomar, Prof. (India)

A.Valiulis, Prof. (Lithuania)

A.Vania, Prof. (Italy)

N.I.Vishnyakov, Prof. (Russia)

K.U.Vil'chuk (Byelorussia)

A.V.Vokhidov, Prof. (Tajikistan)

Abstracting journal is indexed in the database Scopus, Ulrich's Periodicals Directory, EBSCO, and in the Russian Science Citation Index

Founder and Publisher
© «Dynasty» Publishing House



Editorial Office:
p/o box 229, G-19
Moscow, 119019, Russia

Phone: +7 495 660-6004
www.phdynasty.ru
e-mail: red@phdynasty.ru

Advertising Department:
Phone: +7 (495) 517 7055
e-mail: reklama@phdynasty.ru

Federation of Pediatricians of CIS Countries

Founders

M.Ya.Studenikin (Russia), E.M.Luk'yanova (Ukraine), Maydannik V.G. (Ukraine)

Founder and Honorary Chairman

B.S.Kaganov (Russia)

President

K.A.Uzakbaev (Kyrgyzstan)

Vice-Presidents (CIS Countries)

S.A.Dikanbaeva (Kazakhstan)
N.D.Guliev (Azerbaijan)
A.I.Kamilov (Uzbekistan)

N.V.Khaitovich (Ukraine)
G.Sh.Maimeroва (Kyrgyzstan)
Yu.L.Mizernitsky (Russia)

N.E.Revenko (Moldova)
K.U.Vil'chuk (Byelorussia)
A.V.Vokhidov (Tajikistan)

Chairman of Executive Committee

Yu.G.Antipkin (Ukraine)

Deputy Chairmen of Executive Committee

R.Z.Boranbaeva (Kazakhstan), N.A.Geppe (Russia)

Executive Committee

D.I.Akhmedova
I.I.Balabolkin
N.V.Bolotova
Yu.K.Bol'bot
G.N.Buslayeva
S.I.Erdes
T.I.Garashchenko
A.V.Gorelov

M.V.Degtyareva
E.D.Duka
I.I.Evsyukova
O.G.Ivan'ko
T.M.Klimenko
A.A.Korsunskiy
N.M.Korenev

T.A.Kryuchko
V.F.Lapshin
Yu.V.Lobzin
Z.N.Nabiyev
I.M.Osmanov
E.I.Prakhin
V.M.Rozinov

L.A.Shcheplyagina
P.L.Shcherbakov
G.A.Shulyak
N.V.Skripchenko
N.V.Strokova
A.V.Sukalo
E.A.Ulezko
O.V.Zaitseva

Secretary

A.N.Safronova

Global Initiative for Consensus in Pediatrics (CIP)

CIP Council

Manuel Katz
CIP President

Shimon Barak
Council Member

Boris Kaganov
Council Member

Jose Ramet
Secretary General

Stephen Berman
Council Member

Frank Oberklaid
Council Member

Jose Boix Ochoa
Treasurer

Arnoldo Grosman
Council Member

Usa Thisyakorn
Council Member

Scientific Coordinators

Jose Ramet
Chairman Scientific Committee

Jose Boix-Ochoa
Coordinator Pediatric Surgery

Donald Greydanus
Coordinator Adolescent & Sport

Giuseppe Saggese
Coordinator Endocrinology

Shimon Barak
*VC Scientific Committee
Coordinator of Primary Care*

Ron Dagan
*Coordinator
Infectious Diseases & Vaccines*

Arnoldo Grosman
Coordinator Medical Education

Tom Stiris
Coordinator Neonatology

Leonard Bacharier
Coordinator Respiratory Diseases

Philippe Evrard
Coordinator Neurology

Peter Hoyer
Coordinator Nephrology

Fernando Stein
*Coordinator
Emergency & Intensive Care*

Alexander V. Gorelov was awarded the title of Academician of RAS 9

Editorial

Opening statement 10

Original Articles

Effectiveness of neonatal screening for cystic fibrosis in the Russian Federation
V.D.Sherman, S.I.Kutsev, V.L.Izhevskaya, E.I.Kondratyeva 12

Epidemiological role of chronic lung infection caused by *Achromobacter* in patients with cystic fibrosis
M.Yu.Chernukha, L.R.Avetisyan, E.V.Rusakova, V.D.Sherman, E.K.Zhekaite, E.G.Tselikina, I.R.Fatkhullina 20

Microbiological monitoring of chronic lung infection caused by *Achromobacter* spp. in patients with cystic fibrosis
L.R.Avetisyan, M.Yu.Chernukha, V.G.Zhukhovitsky, E.V.Rusakova, E.M.Burmistrov, O.S.Medvedeva, N.B.Polyakov, A.I.Solov'yev, A.Yu.Voronkova, E.A.Siyanova, S.A.Krasovskiy, E.L.Amelina, E.G.Tselikina, I.R.Fatkhullina 26

COVID-19 in children and adolescents with cystic fibrosis
E.I.Kondratyeva, A.V.Gorelov, E.K.Zhekaite, Yu.V.Gorinova, S.V.Nikolaeva, A.V.Bitseva 33

Effect of respiratory tract infections on the costs of cystic fibrosis therapy
V.V.Shadrina, V.D.Sherman, E.G.Furman 40

Diagnostic role of calprotectin determination in children with cystic fibrosis
T.Yu.Maksimychyeva, E.I.Kondratyeva, V.D.Sherman, A.Yu.Voronkova, E.K.Zhekaite, Yu.L.Melyanovskaya, A.E.Zodbinova, E.A.Yablokova, N.D.Odinaeva, A.Yu.Kulevatova, M.A.Starinova 47

Risk factors for chronic rhinosinusitis with nasal polyps in children with cystic fibrosis
O.G.Novoselova, D.P.Polyakov, E.I.Kondratyeva, V.I.Bobrovnichiy, N.N.Chakova, A.E.Zodbinova, N.V.Petrova, E.D.Nikolaeva 55

Health status of cystic fibrosis patients with liver cirrhosis and after liver transplantation
E.I.Kondratyeva, N.A.Ilyenkov, V.V.Chikunov, A.Yu.Voronkova, E.K.Zhekaite, V.D.Sherman, E.D.Nikolaeva, A.R.Monakhov, O.V.Silina 65

Health status of twins with cystic fibrosis and F508del/R334W genotype: opportunities of targeted therapy
E.I.Kondratyeva, A.Yu.Voronkova, A.S.Efremova, Yu.L.Melyanovskaya, N.V.Bulatenko, T.B.Bukharova, N.D.Odinaeva, H.R. de Jonge, D.V.Goldshtein 74

Selection of CFTR modulators for children with the W1282R variant
A.Yu.Voronkova, N.V.Bulatenko, Yu.L.Melyanovskaya, A.S.Efremova, T.B.Bukharova, S.I.Kutsev, H.R. de Jonge, N.V.Petrova, D.V.Goldshtein 83

Importance of breastfeeding maintenance in children with cystic fibrosis
E.A.Roslavtseva, O.I.Simonova, Ina Sokolov, O.L.Lukyanova, A.A.Kieva, T.V.Bushueva, V.A.Skvortsova, T.E.Borovik, A.P.Fisenko 92

Clinical Case Reports

Difficulties associated with differential diagnosis between cystic fibrosis and primary ciliary dyskinesia
E.K.Zhekaite, A.Yu.Voronkova, T.A.Adyan 102

Phenotypic manifestations of the *CFTR* c.3140-16T>A (3272-16T>A) variant in homozygous state in a child with cystic fibrosis
V.V.Shadrina, Yu.L.Melyanovskaya, E.G.Furman 109

Clinical characteristics of the pathogenic variant L138ins of the *CFTR* gene in patients with cystic fibrosis
V.V.Shadrina, S.A.Krasovskiy, E.K.Zhekaite, E.I.Kondratyeva, E.G.Furman 113

Pancreatitis in children with cystic fibrosis and preserved pancreatic exocrine function
A.Yu.Voronkova, E.I.Kondratyeva, E.D.Nikolaeva, E.V.Pasnova, I.R.Fatkhullina, N.D.Odinaeva 120

Congenital concomitant pathology of the pancreas: cystic fibrosis, pancreatitis, and diabetes
E.I.Kondratyeva, A.Yu.Razumovsky, A.N.Smirnov, V.V.Kholostova 128

Efficacy of lumacaftor/ivacaftor in a child with severe cystic fibrosis
A.V.Goryainova, S.Yu.Semykin, P.I.Mikhailaki 136

Tailored approach to the treatment of pulmonary mycobacteriosis in patients with cystic fibrosis
L.V.Panova, E.S.Ovsyankina, E.I.Kondratyeva, E.D.Nikolaeva 141

Vitamin D and bronchial asthma (from review to practice)

Current understanding of vitamin D and genetic regulation of inflammation on the example of bronchial asthma
E.V.Loshkova, E.I.Kondratyeva, M.G.Malinovskaya, G.N.Yankina 147

Vitamin D provision for children with bronchial asthma of the Krasnoyarsk in different seasons
N.A.Ilenkova, L.V.Stepanova, E.V.Loshkova, N.D.Odinaeva, T.A.Gerasimova, S.S.Sidorova 156

Instructions for Authors 164