

История организации медицинской помощи больным муковисцидозом в Санкт-Петербурге

А.В. Орлов^{1, 2}, Л.А. Желенина³, Т.А. Степаненко⁴, Ю.В. Борзова⁵, Е.П. Давыдова⁴, Т.Е. Гембицкая⁶, М.В. Куропатенко^{3, 7}, А.А. Пашкевич²

¹ Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург, Россия

² Детская городская больница Святой Ольги, Санкт-Петербург, Россия

³ Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Россия

⁴ Городская многопрофильная больница № 2, Санкт-Петербург, Россия

⁵ Научно-исследовательский институт медицинской микологии им. П.Н. Кашкина, Санкт-Петербург, Россия

⁶ Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова, Санкт-Петербург, Россия

⁷ Институт экспериментальной медицины, Санкт-Петербург, Россия

РЕЗЮМЕ

Муковисцидоз — одно из наиболее частых моногенных заболеваний человека, при лечении которого в последние 30 лет достигнуты значительные успехи. В статье описаны этапы организации помощи пациентам с муковисцидозом в Санкт-Петербурге, во время которых решались актуальные на тот момент проблемы. Если до 1994 г. помощь оказывалась на основе методик лечения больных с бронхоэктазами, то в дальнейшем был создан центр помощи больным муковисцидозом, разработана электронная база больных. Внедрены методики антибактериальной терапии, направленные на эрадикацию возбудителя, мониторинг микробной флоры и предупреждение перекрестного инфицирования в стационаре. Освоены современные методы лечения: ингаляция дорназы-альфа, заместительная ферментативная терапия, нутритивная поддержка. Образована мультидисциплинарная команда, включающая пульмонологов, гастроэнтерологов, эндокринологов, психологов, генетиков, кинезитерапевтов. Создана специализированная служба для лечения взрослых пациентов. Контакты с зарубежными коллегами позволили внедрить в практику самые современные методы лечения больных муковисцидозом. Постоянно идет обучение врачей и пациентов на базе благотворительного фонда «Острова». Президентский фонд «Круг добра» и Администрация Правительства Санкт-Петербурга позволили обеспечить целевыми препаратами детей и взрослых города, что заметно улучшило качество их жизни. Актуальной остается проблема первичной профилактики заболевания, которая требует решения.

Ключевые слова: муковисцидоз, медицинская помощь, целевая терапия, нутритивная поддержка

Как цитировать

Орлов А.В., Желенина Л.А., Степаненко Т.А., Борзова Ю.В., Давыдова Е.П., Гембицкая Т.Е., Куропатенко М.В., Пашкевич А.А. История организации медицинской помощи больным муковисцидозом в Санкт-Петербурге. *Педиатр*. 2026;17(2):102–110. <https://doi.org/10.56871/PED.2026.89.44.012>.

The history of the organization of medical care for patients with cystic fibrosis in Saint Petersburg

Aleksandr V. Orlov^{1, 2}, Liudmila A. Zhelenina³, Tatiana A. Stepanenko⁴, Yuliya V. Borzova⁵, Elena P. Davydova⁴, Tatiana E. Gembitskaya⁶, Mariya V. Kuropatenko^{3, 7}, Aleksandr A. Pashkevich²

¹ North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, Saint Petersburg, Russia

² St. Olga Children's City Hospital, Saint Petersburg, Russia

³ Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia

⁴ City Multidisciplinary Hospital No. 2, Saint Petersburg, Russia

⁵ Kashkin Research Institute of Medical Mycology, Saint Petersburg, Russia

⁶ Pavlov First State Medical University, Saint Petersburg, Russia

⁷ Institute of Experimental Medicine, Saint Petersburg, Russia

ABSTRACT

Cystic fibrosis is one of the most common monogenic human diseases, which has been treated with significant success over the past 30 years. The article describes the stages of the organization of care for patients with cystic fibrosis in Saint Petersburg, during which the current problems were solved at that time. If until 1994, assistance was provided on the basis of methods of treating patients with bronchiectasis, then later a center for the care of patients with cystic fibrosis was established, and an electronic database of patients was created. Methods of antibacterial therapy aimed at eradication of the pathogen, monitoring of microbial flora and prevention of cross-infection in the hospital have been introduced. Modern treatment methods have been introduced- dornase-alpha inhalation, substitution and enzymatic therapy, nutritional support. A multidisciplinary team has been created. It includes pulmonologists, gastroenterologists, endocrinologists, psychologists, geneticists, and kinesi therapists. Contacts with foreign colleagues have made it possible to put into practice the most modern methods of treating cystic fibrosis patients. Doctors and patients are constantly being trained on the basis of the "Ostrov" Charitable Foundation. The Presidential Foundation "Circle of Good" and the Administration of the Government of Saint Petersburg made it possible to provide targeted drugs to children and adults of the city, which significantly improved their quality of life. The problem of primary prevention of the disease remains urgent. which requires a solution.

Keywords: cystic fibrosis, medical care, targeted therapy, nutritional support

To cite this article

Orlov A.V., Zhelenina L.A., Stepanenko T.A., Borzova Yu.V., Davydova E.P., Gembitskaya T.E., Kuropatenko M.V., Pashkevich A.A. The history of the organization of medical care for patients with cystic fibrosis in Saint Petersburg. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2026;17(2):102–110. (In Russ.). <https://doi.org/10.56871/PED.2026.89.44.012>.

Муковисцидоз (МВ), или кистозный фиброз (англ. cystic fibrosis), — наиболее часто встречающееся наследственное аутосомно-рецессивное заболевание, при котором без своевременной и адекватной терапии значительно сокращаются качество и продолжительность жизни пациентов. При этом заболевании поражаются многие органы и системы, но степень инвалидизации и смертность у 90% больных определяются тяжестью поражения легких. Присоединение *Pseudomonas aeruginosae* и *Burkholderia cepacia complex* определяют прогрессирующее течение и неблагоприятный прогноз заболевания [1, 2]. Перекрестное инфицирование пациентов в медицинских учреждениях — актуальная проблема в практике педиатров и пульмонологов.

Разработка стандартов лечения МВ в России, предупреждение перекрестного инфицирования, внедрение эффективных методов лечения, направленных на эрадикацию возбудителей [1–3] определяет необходимость проведения организационных мероприятий в каждом муковисцидозном центре [4]. До начала 2000-х годов в Санкт-Петербурге больные МВ наблюдались пульмонологами в поликлиниках по месту жительства, и urgentную терапию получали в стационарах города. Лечение и наблюдение также осуществлялось в детском отделении Всесоюзного НИИ пульмонологии (ВНИИП) СССР (проф. К.Ф. Ширяева, А.В. Богданова). С начала 1990-х годов, в связи с развитием международных контактов, проведением специальных обучающих курсов и тренингов в нашей стране, освоением технологий ингаляций, внедрением специальных методов кинезитерапии и дифференцированного антибактериального лечения, помощь больным МВ заметно улучшилась. В детской городской больнице Святой Ольги (ДГБ Св. Ольги), был организован специализированный, боксированный пульмонологический стационар для больных МВ. На базе стационара проводились научные исследования сотрудниками кафедр Северо-Западного медицинского университета им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета (СПбГПМУ). В это же время во ВНИИП профессор Т.Е. Гембицкая впервые описала стертые формы течения МВ у взрослых, что было сделано еще до открытия гена *CFTR*.

История организации помощи пациентам с МВ в Санкт-Петербурге складывалась последовательно, пройдя шесть условных этапов.

Первый этап (1988–1994 гг.). Помощь пациентам оказывали на основе методик лечения больных с хроническими бронхолегочными заболеваниями (бронхоэктазы), широко использовали метод эндобронхиальных санаций и лечебных бронхоскопий. Однако эта лечебная тактика не оправдала себя в дальнейшем [5]. На этом этапе был внедрен метод внутривенного введения противосинегной антибиотиков, кинезитерапия, стали использовать микросферические ферменты для коррекции нарушений пищеварения.

В 1992 г. была создана первая в РФ Ассоциация родителей детей, больных муковисцидозом. К 1994 г. на учете

в пульмонологическом отделении ДГБ Св. Ольги состояло 42 пациента. С этого года начала действовать система летнего отдыха детей на побережье Черного моря в сопровождении медицинского персонала.

Второй этап (1995–2000 гг.). В отделении пульмонологии больницы Св. Ольги организовали пять койко-мест для пациентов с МВ и внедрили в работу четкое разделение потоков больных с наличием и отсутствием синегнойной инфекции для предупреждения перекрестного инфицирования. Была разработана практическая схема определения тяжести течения заболевания на основе вида высеваемой флоры, длительности обострений, степени нарушений функции внешнего дыхания, наличия гипоксии и/или гиперкапнии, длительности антибактериальной терапии и состояния питания пациентов.

Выявление снижения слуха на высоких частотах у пациентов, которые неоднократно получали аминогликозиды (гентамицин), способствовало разработке индивидуального подхода к антибактериальной терапии.

В это время в ходе тесного сотрудничества с лабораторией пренатальной диагностики института акушерства и гинекологии (заведующий лабораторией проф. В.С. Баранов), наряду с выявлением основного генетического дефекта, проводили генетические исследования активности системы детоксикации ксенобиотиков, во многом определяющих течение МВ. В диагностический комплекс МВ была внедрена оценка разности назальных потенциалов [6–8].

Проанализирована эффективность летнего отдыха на побережье Черного моря, определены показания и противопоказания для его проведения [9].

К концу описываемого периода под наблюдением находилось 66 детей с МВ. Пациенты, передаваемые во взрослую сеть, наблюдались во ВНИИП. Профессор Т.Е. Гембицкая была координатором исследований в области муковисцидоза взрослых, первым руководителем всесоюзного (1989 г.), а затем и регионального центра по диагностике и лечению МВ взрослых (1989–2005 гг.).

За этот период в НИИ пульмонологии были защищены четыре кандидатских диссертации, посвященных проблемам муковисцидоза (Е.Н. Миткина, А.Г. Черменский, Е.П. Куприна, Л.Ф. Ковалева). В 1998 г. Л.А. Желенина защитила докторскую диссертацию «Муковисцидоз у детей: клинко-этиологическая характеристика», в которой был обобщен многолетний опыт наблюдения за больными детьми и показана роль синегнойной инфекции как прогностически неблагоприятного фактора, приводящего к ранней гибели пациентов [10].

Третий этап (2001–2008 гг.) начался с создания электронной базы пациентов, которая с успехом используется до настоящего времени.

В 2002 г. в ДГБ Св. Ольги был организован Городской амбулаторный кабинет по диспансерному наблюдению, лечению и реабилитации детей с тяжелыми, сложными бронхолегочными заболеваниями и муковисцидозом. В лечении детей начали активно применять высококалорийные пита-

тельные смеси для поддержания нутритивного статуса [11]. Было проведено углубленное исследование функции внешнего дыхания у детей, выявлено увеличение гиперреактивности бронхов при хронической синегнойной инфекции, что утяжеляло течение заболевания и требовало индивидуального подхода в лечении [12]. В этот период были отработаны схемы кислородной поддержки пациентов в условиях стационара. Началось применение дорназы-альфа [13].

В это же время стали активно использовать методы компьютерной томографии в диагностике легочных поражений у больных МВ [14].

Широко внедрены специальные приспособления для стерилизации распылителей паром, что позволило уменьшить их контаминацию [15].

Использование различных методов кинезитерапии и двигательных режимов с учетом тяжести состояния больных повысило эффективность летнего отдыха пациентов [16].

Применение ингаляционных форм противосинегной антибиотиков позволило добиться стабилизации состояния тяжелых больных и увеличения продолжительности жизни, что сказалось на медиане выживаемости [17]. В этот период под наблюдением находилось 76 детей и подростков (2008 г.), что привело к необходимости организации преемственной помощи больным МВ. И с 2008 г. наблюдение и лечение взрослых пациентов стало осуществляться в пульмонологическом отделении Городской многопрофильной больницы (ГМПБ) № 2, где могла быть быстро оказана необходимая специализированная помощь, были разработаны протоколы стационарного ведения взрослых пациентов.

Четвертый этап (2009–2014) характеризовался постепенным объединением усилий разных специалистов (пульмонологи, гастроэнтерологи, диетологи, нутрициологи, эндокринологи, микробиологи, микологи, психологи, хирурги) и началом контактов детской и взрослой клиник. Проводились встречи педиатров и терапевтов, городские конференции по МВ, активно издавались учебные пособия и материалы для врачей и пациентов. В 2010 г. увеличили число коек в детской городской больнице Святой Ольги с 5 до 10. Завершилось оснащение всех 10 палат для пациентов с МВ: подводка кислорода, система вентиляции, приспособления для проведения ингаляций (ПАРИ-Централ) и обработки распылителей, а также отдельными стетоскопами, тонометрами, пульсоксиметрами и емкостями для обработки рук и этих изделий. Выделены палаты для пациентов с хроническими инфекциями: *Ps. aeruginosa*, *Achromobacter* spp. и метициллин-резистентный золотистый стафилококк (*Methicillin-resistant Staphylococcus aureus*, MRSA), что привело к уменьшению их распространения [18].

Детский центр МВ стал базой для проведения клинических исследований лекарственных средств (антибиотики, бронхолитические препараты, ферменты).

В отделении для взрослых пациентов с МВ были созданы три палаты высокого сервисного уровня со всем необходимым оборудованием для проведения ингаляционной

и кинезитерапии. В этот период также были разработаны и с 2012 г. утверждены тарифы обязательного медицинского страхования (ОМС) для проведения обследования и лечения пациентов с муковисцидозом старше 18 лет. В ГМПБ № 2 в период с 2009 по 2014 гг. наблюдались 20 пациентов старше 18 лет.

С 2013 г. открылся цикл повышения квалификации врачей по проблемам МВ, проводимый Северо-Западным государственным медицинским университетом им. И.И. Мечникова.

В 2013 г. официально утвержден Городской детский Центр муковисцидоза при СПб ГБУЗ «ДГБ Св. Ольги», в котором наблюдались 84 ребенка.

В этот период началась активная деятельность благотворительного фонда «Острова», поддерживающего больных МВ. С помощью Фонда издаются необходимые методические материалы, организуются конференции и обучение врачей как в крупных клиниках РФ, так и за рубежом. Фонд постоянно спонсирует важные научные исследования по МВ.

С 2009 по 2014 гг. активно накапливался опыт внедрения в работу европейских протоколов ведения пациентов с МВ.

К 2013 г. стало понятно, что в ряде случаев больным МВ необходима помощь психолога, в том числе и для решения проблем приверженности к лечению, что стало новым этапом в мультидисциплинарном лечении МВ.

В этот период увеличилось число пациентов с грибковым поражением легких, и при поддержке благотворительного фонда «Острова» в НИИ медицинской микологии им. П.Н. Кашкина был проведен скрининг больных муковисцидозом из Санкт-Петербурга и других регионов страны на микозы. В результате впервые определена частота развития аспергиллеза легких у больных муковисцидозом в РФ (10,5%), разработаны алгоритмы диагностики и лечения данной патологии [19]. Благодаря проведенной работе снизилось число микозов в популяции больных МВ, аллергический бронхолегочный аспергиллез диагностируют в 3,0% случаев (Регистр пациентов с муковисцидозом в РФ, 2023 г.) [20].

Пятый этап (2015–2021 гг.). На этом этапе мультидисциплинарная команда дополнилась акушерами-гинекологами и андрологами. Повзрослевшие пациенты создали семьи, акушеры-гинекологи и андрологи начали заниматься репродуктивными проблемами.

Разработана маршрутизация новорожденных с положительным скринингом на МВ для максимально раннего оказания оптимальной помощи.

На основании результатов, полученных в ходе клинических исследований, практически у всех пациентов для ингаляций с успехом стали применять гипертонические растворы NaCl [21, 22].

Изучен уровень обеспеченности и факторы риска дефицита витамина D у детей с муковисцидозом [23, 24].

Начиная с 2019 г. дети с МВ получают высококалорийные смеси за счет бюджета города.

Проводится ежеквартальное исследование биоматериала нижних дыхательных путей пациентов, а с 2021 г. для этого начинают использовать масс-спектрометр MALDI Biotyper [18, 19], что позволяет более точно идентифицировать мицелиальные грибы и бактерии, сократить сроки проведения анализа.

С целью предупреждения перекрестного инфицирования была разработана маршрутная карта передвижения пациентов с различной микрофлорой в разные кабинеты стационара для проведения лечебно-диагностических процедур (электрокардиография (ЭКГ), ультразвуковое исследование (УЗИ), рентгенография, посещение процедурного и эндоскопического кабинетов, кабинета лечебной физкультуры (ЛФК)), был организован второй процедурный кабинет для пациентов, выделяющих *Ps. aeruginosa*, *Achromobacter* spp. и MRSA.

С 2020 г. Правительство Санкт-Петербурга утвердило регламент обеспечения всех пациентов с МВ ингаляционными приборами, небулайзерами, дыхательными тренажерами.

В 2022 г. взрослые пациенты стали бесплатно получать клиническое энтеральное питание в домашних условиях, что улучшило их нутритивный статус.

За пять лет, с 2015 по 2020 гг., число детей с МВ увеличилось до 130. Число пациентов старше 18 лет в Санкт-Петербурге постоянно растет: в 2018 г. — 38 пациентов, в 2021 г. — 60. Такая организация помощи привела к ощущению улучшению состояния пациентов с МВ, уменьшению их экстренных госпитализаций, улучшению нутритивного статуса, уменьшению распространенности хронической синегнойной инфекции. Исчезла необходимость врачебного сопровождения детей с МВ во время летнего оздоровительного отдыха.

В 2021 г. значимым событием для пациентов с орфанными заболеваниями (в том числе для детей с МВ) стало образование президентского фонда «Круг добра», за счет средств которого появилась возможность закупки дорогостоящих лекарств, позволяющих изменить всю систему лечения пациентов МВ.

На базе детского центра муковисцидоза продолжалось обучение врачей, методистов ЛФК, организовывались конференции для врачей и пациентов.

Шестой этап (2022 г. по настоящее время). Этот период начался с использования таргетной терапии, что принципиально изменило всю систему наблюдения и помощи как в стационаре, так и на амбулаторном этапе [25]. Для эффективности таргетной терапии было проведено полное генетическое дообследование пациентов. В течение 9 месяцев с начала применения препарата таргетной терапии (лумакафтор/ивакафтор) получено улучшение показателей функции внешнего дыхания, нутритивного статуса и уменьшение кислородной зависимости. При использовании более эффективного препарата (элексакафтор/тезакафтор/ивакафтор) улучшение состояния отмечалось уже в первую неделю его применения. Значительно уменьшилась потребность в стационарном лечении, появилась необходимость

в увеличения коечного фонда дневного стационара и консультативных приемов [26].

Таргетная терапия резко изменила взгляд на муковисцидоз у взрослых, так как неизменно прогрессирующее, фатальное заболевание на фоне таргетной терапии превратилось в хроническую контролируемую болезнь. Существенную роль в лечении пациентов сыграла Администрация Санкт-Петербурга, обеспечив препаратами взрослых пациентов. Число пациентов старше 18 лет в 2024 г. выросло до 71 человека. Всего таргетную терапию в городе получают 100 больных МВ [26].

На фоне улучшения соматического статуса у пациентов возникают психологические проблемы, связанные с отказом от проводимого ранее лечения, подавленное состояние у пациентов при ее неэффективности в связи с генетическими особенностями; переход на применение дженериков и т.д. Психологам приходится работать с этими проблемами.

Одной из важных задач, которую необходимо решать в настоящее время, является первичная профилактика муковисцидоза. Технологические возможности для проведения прекоцепционного скрининга в Санкт-Петербурге есть. Этические проблемы профилактического консультирования на этапах планирования беременности и готовность общества к масштабному внедрению генетического тестирования должны изучаться и обсуждаться в медицинском сообществе.

В настоящее время появилась надежда, что муковисцидоз для многих пациентов станет не фатальным, а контролируемым, медленно прогрессирующим заболеванием с длительными ремиссиями, позволяющим жить полноценной жизнью, приближенной по длительности к среднестатистической.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. А.В. Орлов, А.А. Пашкевич — сбор исторических материалов, дизайн, написание статьи; Т.А. Степаненко, Ю.В. Борзова, Е.П. Давыдова, Т.Е. Гембицкая — предоставление материалов по детскому и взрослому регистрам; Л.А. Желенина — написание и окончательная редакция статьи; М.В. Куропатенко — участие в статистической обработке, оформлении статьи.

Все авторы внесли существенный вклад в подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

ADDITIONAL INFORMATION

Author contribution. A.V. Orlov, A.A. Pashkevich — collection of historical materials, design, writing of the article; T.A. Stepanenko, Yu.V. Borzova, E.P. Davydova, T.E. Gembitskaya — provision of materials on children's and adult Cystic

Fibrosis Registers; L.A. Zhelenina — writing and final editing of the article; M.V. Kuropatenko — participation in statistics, article proceedings.

All authors made a substantial contribution to the conception of study, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the article, final approval of

the version to be published and agree to be accountable for all aspect of the study.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Funding. This study was not supported by any external sources of funding.

ЛИТЕРАТУРА

1. АшEROва И.К., Капранов Н.И. Муковисцидоз — медико-социальная проблема. М.; 2013. 235 с.
2. Муковисцидоз. Н.И. Капранов, Н.Ю. Каширская, Е.И. Кондратьева, ред. М.: МЕДПРАКТИКА-М; 2021. 680 с.
3. Национальный консенсус «Муковисцидоз: определения, диагностические критерии, терапия». Е.И. Кондратьева, Н.Ю. Каширская, Н.И. Капранов, ред. М.; 2016.
4. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Куцев С.И. и др. Кистозный фиброз (муковисцидоз). Клинические рекомендации. М.; 2020.
5. Орлов А.В., Шутов А.Ю. Бронхоскопия при муковисцидозе. Изменение тактики за 20 лет. В кн.: Материалы VIII Национального конгресса «Муковисцидоз у детей и взрослых». Ярославль, 5–6 июня 2007. С. 113–114.
6. Миткина Е.Н., Гембицкая Т.Е., Желенина Л.А., Черменский А.Г., Орлов А.В., Доценко Е.К. Биологические свойства эпителия дыхательных путей у больных муковисцидозом. *Пульмонология*. 2001;(3):24–26.
7. Черменский А.Г., Гембицкая Т.Е., Сологуб Т.С., Орлов А.В., Миткина Е.Н., Желенина Л.А. и др. Изучение функции реснитчатого эпителия у больных муковисцидозом и хронической обструктивной болезнью легких. *Пульмонология*. 2001;(3):53–56.
8. Орлов А.В., Старовойтова Э.В. Оценка тяжести больных муковисцидозом. В кн.: Тезисы V конгресса педиатров России, 15–19 февраля. М.; 1999. С. 347–348.
9. Орлов А.В. Летний оздоровительный отдых детей с муковисцидозом. В кн.: Материалы международной научно-практической конференции «Врачи мира пациентам». Санкт-Петербург, 12–15 сентября 2003 г. С. 38.
10. Желенина Л.А. Муковисцидоз у детей (клинико-генетические особенности, инфекционный процесс в легких, лечение). Автореф. ... дис. д-ра мед. наук. СПб.; 1998. 41 с. EDN: XUWNYR.
11. Романюк Ф.П., Герасимова Т.А., Приворотский В.Ф., Орлов А.В. Функциональное, морфологическое состояние органов пищеварения у больных муковисцидозом. В кн.: Материалы II Национального конгресса по заболеваниям органов дыхания. Москва, 9–13 ноября 2001 г. С. 150.
12. Ефимова Н.С., Желенина Л.А., Орлов А.В., Гембицкая Т.Е., Зайцева М.А. Гиперреактивность бронхов у детей, больных муковисцидозом. *Пульмонология*. 2004;(2):27–31.
13. Орлов А.В. Эффективность применения препарата Пульмозим у больных муковисцидозом при кратности ингаляций 1 раз в неделю. В кн.: Материалы 6-го Национального конгресса по муковисцидозу. Санкт-Петербург, 11–12 сентября 2003 г. С. 49.
14. Придвижжина Т.С., Кондрашов И.А., Орлов А.В. Компьютерная томография в оценке легочных проявлений муковисцидоза у детей. *Пульмонология*. 2004;(2):13–17.
15. Орлов А.В., Зверянина Н.Н. Сравнение различных способов дезинфекции распылителей при ингаляционной терапии у пациентов с муковисцидозом. В кн.: Материалы 7-го Национального конгресса по муковисцидозу. Воронеж, 5–6 апреля 2005 г. С. 65–66.
16. Критерии распределения физической нагрузки по двигательным режимам в двигательной рекреации у больных муковисцидозом. В кн.: Материалы VIII национального конгресса «Муковисцидоз у детей и взрослых». Ярославль, 5–6 июня 2007. С. 179–180.
17. Черменский А.Г., Гембицкая Т.Е., Желенина Л.А., Орлов А.В., Сологуб Т.С. Пятилетняя динамика медианы выживаемости больных муковисцидозом в Санкт-Петербурге. *Пульмонология*. 2006;(Приложение):61–63.
18. Пашкевич А.А., Орлов А.В., Никитина М.И. Нутритивная поддержка, особенности основного обмена и физическая подготовленность у детей с муковисцидозом в Санкт-Петербурге. В кн.: Материалы II Северо-Западной конференции по муковисцидозу. Санкт-Петербург, 25–26 мая 2011 г. С. 34–36.
19. Орлов А.В., Пашкевич А.А., Матвеев В.С., Вайнер Л.Б., Начинкина Т.А., Краева Л.А. и др. Методика профилактики внутрибольничного инфицирования в Санкт-Петербурге. *Медицинский академический журнал*. 2022;22(2):137–146. <https://doi.org/10.17816/MAJ108748>.
20. Регистр пациентов с муковисцидозом в Российской Федерации. 2023 год. Е.Л. Амелина, Н.Ю. Каширская, Е.И. Кондратьева, С.А. Красовский, М.А. Старина, А.Ю. Воронкова, Е.К. Гинтер, ред. М.: МЕДПРАКТИКА-М; 2025. 70 с.
21. Козлова Я.И., Клишко Н.Н., Соболев А.В., Борзова Ю.В., Богомолова Т.С., Аак О.В. и др. Аллергический бронхолегочный аспергиллез у больных муковисцидозом в Северо-Западном регионе. Клинические случаи и обзор литературы. *Проблемы медицинской микологии*. 2015;17(4):25–28. EDN: VEDMTP.
22. Амелина Е.Л., Кондратьева Е.И., Красовский С.А., АшEROва И.К., Орлов А.В., Степаненко Т.А. и др. Ингаляция комбинированного 7%-го гипертонического раствора хлорида натрия и 0,1%-ной гиалуроновой кислоты в составе комплексной терапии больных муковисцидозом: результаты российского наблюдательного исследования. *Пульмонология*. 2018;28(4):436–445. <https://doi.org/10.18093/0869-0189-2018-28-4-436-444>.

23. Pashkevich A.A., Orlov A.V., Zhelenina L.A., Kostik M.M. Correction of a hypovitaminosis D at children with a cystic fibrosis of the city of St. Petersburg. In: World Congress on Osteoporosis, Osteoarthritis and Musculoskeletal Diseases (WCO-IOF-ESCEO 2019): Posters Abstracts. *Osteoporos Int.* 2019;30 (Suppl 2):P702.
24. Pashkevich A.A., Orlov A.V., Kuropatenko M.V., Kovalev V.N., Zhelenina L.A. Bone mineral density in cystic fibrosis children in Saint Petersburg. *Arch Dis Child.* 2019;104(Suppl. 3):A168–A169. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2019-epa.388>.
25. Куцев С.И., Ижевская В.Л., Кондратьева Е.И. Таргетная терапия при муковисцидозе. *Пульмонология.* 2021;31(2):226–236. <https://doi.org/10.18093/0869-0189-2021-31-2-226-236>.
26. Кондратьева Е.И., Одинаева Н.Д., Воронкова А.Ю., Шерман В.Д., Жекайте Е.К., Орлов А.В. и др. Эффективность таргетной терапии лумакафтором/ивакафтором у детей при муковисцидозе (12-месячное наблюдение). *Архив педиатрии и детской хирургии.* 2023;1(1):50–58. <https://doi.org/10.31146/2949-4664-apps-1-1-50-58>.

REFERENCES

1. Asherova I.K., Kapranov N.I. Cystic fibrosis — a medical and social problem. Moscow; 2013. 235 p. (In Russ.).
2. Cystic fibrosis. N.I. Kapranov, N.Y. Kashirskaya, E.I. Kondratieva, eds. Moscow: MEDPRAKTIKA-M; 2021. 680 p. (In Russ.).
3. National consensus “Cystic fibrosis: definitions, diagnostic criteria, therapy”. E.I. Kondratieva, N.Y. Kashirskaya, N.I. Kapranov, eds. M.; 2016. (In Russ.).
4. Baranov A.A., Namazova-Baranova L.S., Kutsev S.I. et al. Cystic fibrosis (cystic fibrosis). Clinical recommendations. Moscow; 2020. (In Russ.).
5. Orlov A.V., Shutov A.Y. Bronchoscopy in cystic fibrosis. A change in tactics in 20 years. In: Proceedings of the VIII National Congress “Cystic fibrosis in children and adults”. Yaroslavl, June 5–6, 2007. P. 113–114. (In Russ.).
6. Mitkina E.N., Gembitskaya T.E., Zhelenina L.A., Chermenskiy A.G., Orlov A.V., Dotsenko E.K. Bioelectric properties of respiratory epithelium in cystic fibrosis patients. *Pulmonologiya.* 2001;(3):24–26. (In Russ.).
7. Chermenskiy A.G., Gembitskaya T.E., Sologub T.S., Orlov A.V., Mitkina E.N., Zhelenina L.A. et al. Study of the function of the ciliated epithelium in patients with cystic fibrosis and chronic obstructive pulmonary disease. *Pulmonology.* 2001;(3):53–56. (In Russ.).
8. Orlov A.V., Starovoitova E.V. Assessment of the severity of patients with cystic fibrosis. In: Abstracts of the V Congress of Pediatricians of Russia, February 15–19. Moscow; 1999. P. 347–348. (In Russ.).
9. Orlov A.V. Summer recreation for children with cystic fibrosis. Proceedings of the international scientific and practical conference “Doctors of the world for patients”, Saint Petersburg, September 12–15, 2003. P. 38. (In Russ.).
10. Zhelenina L.A. Cystic fibrosis in children (clinical and genetic features, infectious process in the lungs, treatment). Abstract of the dissertation of the Doctor of Medical Sciences. Saint Petersburg; 1998. 41 p. (In Russ.). EDN: XUWNYR.
11. Romanyuk F.P., Gerasimova T.A., Privorotsky V.F., Orlov A.V. Functional, morphological state of digestive organs in patients with cystic fibrosis. Proceedings of the II National Congress on Respiratory Diseases. Moscow, November 9–13; 2001. P. 150. (In Russ.).
12. Efimova N.S., Zhelenina L.A., Orlov A.V., Gembitskaya T.E., Zaitseva M.A. Bronchial hyperreactivity in children with cystic fibrosis. *Pulmonology.* 2004;(2):27–31. (In Russ.).
13. Orlov A.V. The effectiveness of the drug Pulmozim in patients with cystic fibrosis with a multiplicity of inhalations 1 time per week. In: Proceedings of the 6th National Congress on Cystic Fibrosis. Saint Petersburg, September 11–12, 2003. P. 49. (In Russ.).
14. Pridvishkina T.S., Kondrashov I.A., Orlov A.V. Computed tomography in the assessment of pulmonary manifestations of cystic fibrosis in children. *Pulmonology.* 2004;(2):13–17. (In Russ.).
15. Orlov A.V., Zveryanina N.N. Comparison of different methods of disinfection of sprayers during inhalation therapy in patients with cystic fibrosis. In: Proceedings of the 7th National Congress on Cystic Fibrosis, Voronezh, April 5–6, 2005. P. 65–66. (In Russ.).
16. Criteria for the distribution of physical activity according to motor modes in motor recreation in patients with cystic fibrosis. In: Proceedings of the VIII National Congress “Cystic fibrosis in children and adults”. Yaroslavl, June 5–6, 2007. P. 179–180. (In Russ.).
17. Chermenskiy A.G., Gembitskaya T.E., Zhelenina L.A., Orlov A.V., Sologub T.S. Five-year dynamics of median survival in patients with cystic fibrosis in Saint Petersburg. *Pulmonology.* 2006;(Supplement):61–63. (In Russ.).
18. Pashkevich A.A., Orlov A.V., Nikitina M.I. Nutritional support, features of basic metabolism and physical fitness in children with cystic fibrosis in St. Petersburg. In: Proceedings of the II North-Western Conference on Cystic Fibrosis. Saint Petersburg, May 25–26, 2011. P. 34–36. (In Russ.).
19. Orlov A.V., Pashkevich A.A., Matveev V.S., Vainer L.B., Nachinkina T.A., Kraeva L.A. et al. Method for the prevention of hospital infection in Saint Petersburg. *Medical Academic Journal.* 2022;22(2):137–146. (In Russ.). <https://doi.org/10.17816/MAJ108748>.
20. Register of patients with cystic fibrosis in the Russian Federation. The year 2023. E.L. Amelina, N.Y. Kashirskaya, E.I. Kondratieva, S.A. Krasovsky, M.A. Starinova, A.Y. Voronkova, E.K. Ginter, eds. Moscow: MEDPRAKTIKA-M; 2025. 70 p. (In Russ.).
21. Kozlova Ya.I., Klimko N.N., Sobolev A.V., Borzova Y.V., Bogomolova T.S., Aak O.V. et al. Allergic bronchopulmonary aspergillosis in cystic fibrosis patients in North-Western District. Clinical cases and review of literature. *Problems in Medical Mycology.* 2015;17(4):25–28. (In Russ.). EDN: VEDMTP.
22. Amelina E.L., Kondrat'yeva E.I., Krasovskiy S.A., Asherova I.K., Orlov A.V., Stepanenko T.A. et al. Inhaled combination of 7% hypertonic saline and 0.1% hyaluronic acid in therapy of patients with cystic fibrosis: results of a Russian observational study. *Pulmonologiya.* 2018;28(4):436–444. (In Russ.). <https://doi.org/10.18093/0869-0189-2018-28-4-436-444>.

23. Pashkevich A.A., Orlov A.V., Zhelenina L.A., Kostik M.M. Correction of a hypovitaminosis D at children with a cystic fibrosis of the city of St. Petersburg. In: World Congress on Osteoporosis, Osteoarthritis and Musculoskeletal Diseases (WCO-IOF-ESCEO 2019): Posters Abstracts. *Osteoporos Int.* 2019;30 (Suppl 2):P702.
24. Pashkevich A.A., Orlov A.V., Kuropatenko M.V., Kovalev V.N., Zhelenina L.A. Bone mineral density in cystic fibrosis children in Saint Petersburg. *Arch Dis Child.* 2019;104(Suppl. 3):A168–A169. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2019-epa.388>.
25. Kutsev S.I., Izhevskaya V.L., Kondratyeva E.I. Targeted therapy for cystic fibrosis. *Pulmonologiya.* 2021;31(2):226–236. (In Russ.). <https://doi.org/10.18093/0869-0189-2021-31-2-226-236>.
26. Kondratieva E.I., Odinaeva N.D., Voronkova A.Yu., Sherman V.D., Zhekaite E.K., Orlov A.V. et al. Efficacy of targeted therapy with lumacaftor/ivacaftor in children with cystic fibrosis (12-month follow-up). *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery.* 2023;1(1):50–58. (In Russ.). <https://doi.org/10.31146/2949-4664-apps-1-1-50-58>.

ОБ АВТОРАХ

*** Александр Владимирович Орлов**, канд. мед. наук, доцент, заведующий инфекционно-боксированным отделением № 3, Детская городская больница Святой Ольги; адрес: Россия, 194156, Санкт-Петербург, ул. Земледельческая, д. 2; доцент кафедры педиатрии и неонатологии, Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова; адрес: 191015, Россия, г. Санкт-Петербург, ул. Кирочная, д. 41; ORCID: 0000-0002-2069-7111; eLibrary SPIN: 8287-1405; e-mail: orlovcf@yandex.ru

Людмила Александровна Желенина, д-р мед. наук, профессор кафедры детских болезней им. профессора И.М. Воронцова ФП и ДПО, Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Россия; ORCID: 0000-0001-8474-5154; eLibrary SPIN: 3893-1637; e-mail: jelenina@mail.ru

Татьяна Александровна Степаненко, канд. мед. наук, заведующая пульмонологическим отделением № 2, Городская многопрофильная больница № 2, Санкт-Петербург, Россия; ORCID: 0000-0002-6509-172X; eLibrary SPIN: 7336-9840; e-mail: stepanenko-ta@mail.ru

Юлия Владимировна Борзова, канд. мед. наук, заведующая микологической клиникой, доцент кафедры медицинской микробиологии, Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова, Санкт-Петербург, Россия; ORCID: 0000-0003-3693-5468; eLibrary SPIN: 6562-5610; e-mail: Yuliya.borzova@szgmu.ru

Елена Петровна Давыдова, врач пульмонологического отделения № 2, Городская многопрофильная больница № 2, Санкт-Петербург, Россия; ORCID: 0000-0002-2702-9394; eLibrary SPIN: 1516-5642; e-mail: kephala@mail.ru

Татьяна Евгеньевна Гембицкая, д-р мед. наук, профессор, руководитель отдела терапевтической пульмонологии, НИИ пульмонологии, научно-клинический исследовательский центр, Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университета имени академика И.П. Павлова, Санкт-Петербург, Россия; ORCID: 0000-0002-2293-3739; eLibrary SPIN: 1462-0415; e-mail: mukoviscidoz_otd@mail.ru

AUTHORS' INFO

*** Aleksander V. Orlov**, MD, PhD, Head of the Pulmonology Department in the St. Olga Children's Hospital; address: 2 Zemledelcheskaya str., Saint Petersburg, 194156, Russia; Associate Professor of the Department of Pediatrics and Neonatology, North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov; address: 41 Kirochnaya str., Saint Petersburg, 191015, Russia; ORCID: 0000-0002-2069-7111; eLibrary SPIN: 8287-1405; e-mail: orlovcf@yandex.ru

Ludmila A. Zhelenina, MD, PhD, Dr Med Sci, Professor of the Department of Children's Diseases named after Professor I.M. Vorontsov, Faculty of Postgraduate and Further Professional Education, Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia; ORCID: 0000-0001-8474-5154; eLibrary SPIN: 3893-1637; e-mail: jelenina@mail.ru

Tatiana A. Stepanenko, MD, PhD, Head of the Pulmonology Department No. 2, City Multidisciplinary Hospital No. 2, Saint Petersburg, Russia; ORCID: 0000-0002-6509-172X; eLibrary SPIN: 7336-9840; e-mail: stepanenko-ta@mail.ru

Yuliya V. Borzova, MD, PhD, Head of Mycological Clinic, Associate Professor of Medical Microbiology Department, North-Western State Medical University named after I.I. Mechnikov, Saint Petersburg, Russia; ORCID: 0000-0003-3693-5468; eLibrary SPIN: 6562-5610; e-mail: Yuliya.borzova@szgmu.ru

Elena P. Davydova, Doctor of the Pulmonology Department No. 2, City Multidisciplinary Hospital No. 2, Saint Petersburg, Russia; ORCID: 0000-0002-2702-9394; eLibrary SPIN: 1516-5642; e-mail: kephala@mail.ru

Tatyana E. Gembitskaya, MD, PhD, Dr Med Sci, Professor, Head of the Department of Therapeutic Pulmonology, Research Institute of Pulmonology, Research Clinical Research Center, Pavlov First Saint Petersburg State Medical University, Saint Petersburg, Russia; ORCID: 0000-0002-2293-3739; eLibrary SPIN: 1462-0415; e-mail: mukoviscidoz_otd@mail.ru

ОБ АВТОРАХ

Мария Валентиновна Куропатенко, канд. мед. наук, доцент, ведущий научный сотрудник, Лаборатория физиологии биоуправления Физиологического отдела им. акад. И.П. Павлова, Институт экспериментальной медицины, Санкт-Петербург, Россия; ORCID: 0000-0003-4214-9412; eLibrary SPIN: 5024-3499; e-mail: kuropatenko.mv@iemspb.ru

Александр Анатольевич Пашкевич, врач-пульмонолог, Детская городская больница Святой Ольги, Санкт-Петербург, Россия; ORCID: 0000-0002-5151-586X; eLibrary SPIN: 4442-8115; e-mail: pashkevich.aa@gmail.com

* Автор, ответственный за переписку / Corresponding author

AUTHORS' INFO

Mariya V. Kuropatenko, MD, Cand Med Sci, Associate Professor, Leading Researcher of the Laboratory of Biofeedback Physiology, I.P. Pavlov Department of Physiology, Institute of Experimental Medicine, Saint Petersburg, Russia; ORCID: 0000-0003-4214-9412; eLibrary SPIN: 5024-3499; e-mail: kuropatenko.mv@iemspb.ru

Aleksandr A. Pashkevich, Pulmonologist, Pulmonology Department, St. Olga Children's Hospital, Saint Petersburg, Russia; ORCID: 0000-0002-5151-586X; eLibrary SPIN: 4442-8115; e-mail: pashkevich.aa@gmail.com