https://doi.org/10.18093/0869-0189-2026-36-1-43-51

Check for updates

Влияние различных факторов на показатель объема форсированного выдоха за 1-ю секунду у детей и взрослых с муковисцидозом, не принимающих CFTR-модуляторы

О.Г.Косицкая[1] ✉, *С.А.Красовский*[2, 3], *П.В.Шумилов*[1], *С.Ю.Семыкин*[4], *О.В.Рязанова*[1]

1 Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 117997, Россия, Москва, ул. Островитянова, 1

2 Федеральное государственное бюджетное учреждение «Научно-исследовательский институт пульмонологии» Федерального медико-биологического агентства России»: 115682, Россия, Москва, Ореховый бульвар, 28

3 Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации: 115522, Россия, Москва, ул. Москворечье, 1

4 Российская детская клиническая больница – филиал Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 119571, Россия, Москва, Ленинский пр-т, 117, корп. 1

Резюме

Одним из важнейших предикторов прогноза течения муковисцидоза (МВ) является показатель функции внешнего дыхания (ФВД) – объем форсированного выдоха за 1-ю секунду ($ОФВ_1$). Врачам важно понимать, какие факторы связаны с изменением $ОФВ_1$ у пациентов, не получающих терапию CFTR-модуляторами. **Целью** работы явился поиск факторов, оказывающих влияние на изменения $ОФВ_1$ у пациентов с МВ, не получающих терапию CFTR-модуляторами. **Материалы и методы.** Ретроспективно были проанализированы истории болезни пациентов (n = 225) моложе 18 лет, получавших стационарное лечение в педиатрическом отделении Российской детской клинической больницы – филиала Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, а также пациентов старше 18 лет (n = 181), наблюдаемых специалистами Федерального государственного бюджетного учреждения «Научно-исследовательский институт пульмонологии» Федерального медико-биологического агентства России». **Результаты.** Ключевое влияние на показатель $ОФВ_1$ в детском возрасте оказывает нутритивный статус и характер патогенной микрофлоры нижних дыхательных путей. В группе взрослых пациентов ведущая роль принадлежит таким осложнениям, как МВ-ассоциированный сахарный диабет и наличие перенесенного пневмоторакса. **Заключение.** Регулярный контроль над ФВД – неотъемлемая часть ведения пациентов с МВ. В данной работе показана взаимосвязь между параметром $ОФВ_1$ и рядом факторов у пациентов, не получающих патогенетическую терапию.

Ключевые слова: муковисцидоз, объем форсированного выдоха за 1-ю секунду, муковисцидоз-зависимый сахарный диабет, микрофлора, пневмоторакс.

Конфликт интересов. Конфликт интересов авторами не заявлен.

Финансирование. Финансовая поддержка авторами не заявлена.

® Косицкая О.Г. и соавт., 2026

Для цитирования: Косицкая О.Г., Красовский С.А., Шумилов П.В., Семыкин С.Ю., Рязанова О.В. Влияние различных факторов на показатель объема форсированного выдоха за 1-ю секунду у детей и взрослых с муковисцидозом, не принимающих CFTR-модуляторы. *Пульмонология*. 2026; 36 (1): 43–51. DOI: 10.18093/0869-0189-2026-36-1-3-43-51

The influence of various factors on the forced expiratory volume in 1 second in children and adults with cystic fibrosis not taking CFTR-modulators

Oksana G. Kositskaia[1] ✉, *Stanislav A. Krasovskiy*[2, 3], *Petr V. Shumilov*[1], *Sergey Yu. Semykin*[4], *Olga V. Ryazanova*[1]

1 Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education "N.I.Pirogov Russian National Research Medical University" of the Ministry of Health of the Russian Federation: ul. Ostrovityanova 1, Moscow, 117997, Russia

2 Federal State Budgetary Institution "Pulmonology Scientific Research Institute" under Federal Medical and Biological Agency of Russian Federation: Orekhovyy bul'var 28, Moscow, 115682, Russia

3 Federal State Budgetary Scientific Institution "Research Centre for Medical Genetics", Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation: ul. Moskvorechye 1, Moscow, 115522, Russia

4 Russian Children's Clinical Hospital, the Branch of the Russian National Research Medical University named after N.I.Pirogov: Leninskiy prospect 117, build. 1, Moscow, 119571, Russia

The article is licensed by CC BY-NC 4.0 International Licensee https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/

Abstract

One of the most important predictors of the prognosis of cystic fibrosis (CF) is the pulmonary function test – forced expiratory volume in 1 second (FEV_1). It is important for physicians to understand the factors associated with changes in FEV_1 in patients not receiving CFTR modulators. **The aim** of this study was to identify factors influencing changes in FEV_1 in patients with CF not receiving CFTR modulators. **Methods.** Retrospective analysis was conducted using medical records of patients (n = 225) under 18 years who received inpatient treatment in the pediatric department of the Russian Children's Clinical Hospital, the Branch of the Russian National Research Medical University named after N.I.Pirogov, as well as patients over 18 years (n = 181) who were followed by specialists of the Pulmonology Scientific Research Institute under Federal Medical and Biological Agency of Russian Federation. **Results.** Nutritional status and the nature of pathogenic microflora of the lower respiratory tract have a key impact on the FEV_1 indicator in childhood. In the group of adult patients, the leading role belongs to complications such as CF-associated diabetes mellitus and the presence of pneumothorax. **Conclusion.** Regular monitoring of external respiratory function is an integral part of patient management in CF. This study demonstrates the relationship between FEV_1 and a number of factors in patients not receiving pathogenetic therapy.
Key words: cystic fibrosis, forced expiratory volume in 1 second, cystic fibrosis-related diabetes mellitus, microflora, pneumothorax.
Conflict of interest. The authors declare no conflicts of interest.
Funding. The authors declare no financial support.
© Kositskaia O.G. et al., 2026

For citation: Kositskaia O.G., Krasovskiy S.A., Shumilov P.V., Semykin S.Yu., Ryazanova O.V. The influence of various factors on the forced expiratory volume in 1 second in children and adults with cystic fibrosis not taking CFTR-modulators. *Pul'monologiya*. 2026; 36 (1): 43–51 (in Russian). DOI: 10.18093/0869-0189-2026-36-1-43-51

Муковисцидоз (МВ) – наследственное аутосомно-рецессивное заболевание, при котором наблюдается снижение продолжительности жизни. Наиболее частой причиной смерти пациентов является дыхательная недостаточность и осложнения со стороны органов дыхания [1].

Легочная функция определяется методом спирометрии при спокойном и форсированном выдохе, в клинической практике чаще используется именно метод форсированного выдоха, т. к. при этом возможно оценить не только объем легких, но и скорость воздушного потока. Спирометрия входит в обязательный перечень диагностических методов обследования пациентов с МВ с 5-летнего возраста и проводится на каждом плановом визите к лечащему врачу, а также во время обострений (при возможности) и после его купирования [2]. Основными параметрами при проведении спирометрии являются:

- объем форсированного выдоха за 1-ю секунду ($ОФВ_1$);
- форсированная жизненная емкость легких (ФЖЕЛ);
- соотношение $ОФВ_1$ / ФЖЕЛ;
- пиковая скорость выдоха (ПСВ);
- средняя объемная скорость при выдохе 25–75 % ФЖЕЛ ($СОС_{25–75}$);
- максимальная объемная скорость при выдохе 25–75 % ФЖЕЛ ($МОС_{25–75}$) [3].

По данным многочисленных отечественных и зарубежных работ показано, что основным фактором, определяющим прогноз течения заболевания, является легочная функция, а именно – показатель $ОФВ_1$ [4, 5]. Однако несмотря на достаточную изученность проблемы, сохраняются определенные противоречия в оценке факторов, влияющих на параметр $ОФВ_1$. При широком внедрении CFTR-модуляторов, особенно препаратов трехкомпонентной терапии, существенно улучшился общий прогноз при МВ, однако данная терапия у 10–15 % пациентов недоступна по генетическим критериям [6], поэтому оценка факторов, влияющих на «естественное» течение болезни при доступности только базисной терапии, является актуальной. Таким образом, задачи работы были определены указанными обстоятельствами.

Целью исследования являлось выявление факторов, влияющих на изменения $ОФВ_1$ в детской и взрослой группах пациентов с МВ, не получающих терапии CFTR-модуляторами.

Материалы и методы

Ретроспективно были проанализированы истории болезни пациентов (n = 225) моложе 18 лет, получавших стационарное лечение в педиатрическом отделении Российской детской клинической больницы – филиала Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерациии, а также пациентов старше 18 лет (n = 181), наблюдаемых специалистами Федерального государственного бюджетного учреждения «Научно-исследовательский институт пульмонологии» Федерального медико-биологического агентства России». Всем пациентам диагноз МВ был установлен на основании клинических проявлений заболевания, а также двукратного положительного потового теста и / или обнаружения 2 патологических вариантов нуклеотидной последовательности в гене *CFTR*. Период наблюдения составил от 1 до 8 лет (2011–2019), т. е. до внедрения CFTR-модуляторов в практику лечения пациентов с МВ.

Пациенты были распределены на 2 группы:

- пациенты детского возраста (129 девочек, 96 мальчиков; возраст – 5–15 лет);
- группа взрослых (91 женщина, 90 мужчин; возраст – 18–28 лет).

В каждой группе была проанализирована динамика показателя $ОФВ_1$ за 8 лет наблюдения. Для расчета показателя $ОФВ_1$ были использованы должные величины для детей *G.Polgar et al.* (1971) [7] и рабочей группы Европейского сообщества стали и угля (*European Coal and Steel Community* (ECSC), 1993) для взрослых [8].

Для анализа взаимосвязи изменения $ОФВ_1$ и течения заболевания был выбран 3-летний период наблюдения как наиболее полный по количеству данных. Была рассчитана относительная $ΔОФВ_1$ за 3-й и 1-й годы наблюдения по следующей формуле:

$$(ОФВ_{1\ за\ 3\ года} - ОФВ_{1\ за\ 1\ год}) / ОФВ_{1\ за\ 1\ год} \times 100\%.$$

Затем с помощью критериев Краскелла–Уоллиса и Манна–Уитни был проведен сравнительный анализ полученного показателя $ΔОФВ_1$ с параметрами, характеризующими заболевание:

- пол, возраст, генотип;
- характер микробного инфицирования нижних дыхательных путей;
- наличие цирроза печени;
- МВ-зависимый сахарный диабет (МЗСД);
- полипозный риносинусит;
- нарушение экзокринной функции поджелудочной железы;
- легочное кровотечение;
- пневмоторакс;
- аллергический бронхолегочный аспергиллез;
- онкологическое заболевание.

Анализ взаимосвязи $ΔОФВ_1$ с физическим развитием осуществлялся у пациентов обеих групп разными способами:

- нутритивный статус в группе детей оценивался с помощью компьютерной программы *WHO-AntroPlus*, где рассчитывался индекс массы тела (ИМТ) по возрасту (BAZ (*BMI-for-age z-score*) – индекс массы тела по возрасту (для детей) согласно критериям Всемирной организации здравоохранения*;
- у взрослых пациентов оценивался ИМТ. Динамика нутритивного статуса у детей оценивалась по показателю ΔBAZ за 3-й и 1-й годы наблюдения, в группе взрослых – по ΔИМТ за 3-й и 1-й годы.

Изменение параметра $ОФВ_1$ оценивалось с помощью двухфакторного рангового дисперсионного анализа Фридмана для связанных выборок. Различия считались статистически значимыми при $p < 0,05$. Построено уравнение парной регрессии между параметром $ОФВ_1$ и показателем нутритивного статуса пациентов. Для определения ведущих предикторов изменения $ОФВ_1$ проведен анализ «дерева решений» по методу CHAID.

Результаты

Установлено, что медиана (*Me*) $ОФВ_1$ на 1-м году наблюдения в группе детей составила 89 (73–100) $\%_{долж.}$, тогда как во взрослой группе – 61 (42–83) $\%_{долж.}$ (табл. 1).

По данным анализа изменений $ОФВ_1$ в сопоставлении с полом или генотипом пациентов («тяжелый» / «мягкий» генотип, гомозиготность F508del / все остальные) статистических различий ни в одной группе не показано ($p > 0,05$).

Снижение $ОФВ_1$ за 1-й год составило 3 (0–8) и 4 (1–9) % в группах детей и взрослых соответственно.

За 3-летний период наблюдения $ОФВ_1$ в детской группе снизился на 9 %, а во взрослой на 11 %. Исследование взаимосвязи показателей нутритивного статуса (BAZ) и $ОФВ_1$ продемонстрировало наличие такой зависимости в группе детей ($p < 0,01$), тогда как у взрослых подобный результат с анализом ИМТ не выявлен ($p = 0,111$). Полученная взаимосвязь динамики $ОФВ_1$ и нутритивного статуса у детей определила зависимость между степенью недостаточности пита-

Таблица 1

Динамика объема форсированного выдоха за 1-ю секунду за 8 лет наблюдения в детской и взрослой группах пациентов с муковисцидозом

Table 1

Dynamics of forced expiratory volume in 1 second over 8 years of observation in pediatric and adult groups of patients with cystic fibrosis

Годы наблюдения	Общее число пациентов		$ОФВ_1$, %			
			дети		взрослые	
	дети	взрослые	*Me* (IQR)	*min–max*	*Me* (IQR)	*min–max*
1	225	181	89 (73–100)	29–150	61 (42–83)	19–130
2	184	155	84 (67–96)	25–136	55 (35–76)	15–135
3	188	155	81 (59,5–95)	16–133	50 (32–75)	13–125
4	179	148	77 (58,5–91,5)	16–122	45 (28–69)	13–124
5	104	117	70,5 (52–88,5)	23–117	46 (30–68)	16–118
6	74	99	73 (50–87)	19–114	43 (30,5–68)	15–124
7	47	73	69 (56,5–87)	21–113	41 (32–64)	16–115
8	34	45	71,5 (60–90)	19–108	37 (28–55)	16–127

Примечание: $ОФВ_1$ – объем форсированного выдоха за 1-ю секунду; *Me* – медиана; IQR (*InterQuartile Range*) – межквартильный размах.

* *http://www.who.int/childgrowth/software/en/*

The article is licensed by CC BY-NC 4.0 International Licensee https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/

ния и падением ОФВ$_1$ в группе детей, в результате чего было построено уравнение парной регрессии:

$$Y_{\Delta ОФВ_1} = -9{,}25 + 4{,}9 \times X_{\Delta BAZ},$$

где $Y_{\Delta ОФВ1}$ – ΔОФВ$_1$ за 3 года наблюдения, %; $X_{\Delta BAZ}$ – Z-балл индекса массы тела (кг / м^2) за 3 года наблюдения.

Таким образом, продемонстрировано, что при снижении ΔBAZ (уменьшение степени недостаточности питания) на единицу следует ожидать снижения ΔОФВ$_1$ (улучшение вентиляционной функции легких) на 4,9 %.

При изучении динамики ОФВ$_1$ в зависимости от преимущественного инфицирования патогенной микрофлорой проанализированы данные 167 детей и 144 взрослых пациентов, у которых в течение 3 лет определялся один и тот же патоген. Было выявлено, что в группе детей наименьшая степень снижения ОФВ$_1$ за 3 года отмечалась при инфицировании метициллин-чувствительным (*methicillin-sensitive* – MSSA), а наибольшая – метициллин-резистентным (*methicillin-resistant* – MRSA) *Staphylococcus aureus* и *Burkholderia cepacia complex* (BCC) ($p < 0{,}001$) (рис. 1).

В группе взрослых наименьшая степень снижения ОФВ$_1$ за 3 года отмечалась при инфицировании *Achromobacter spp.*, а наибольшая – при MRSA (рис. 2), однако статистической значимости не выявлено ($p > 0{,}05$).

В обеих группах были пациенты, у которых ОФВ$_1$ на 3-й год наблюдения оставался неизменным или даже увеличился. В группе детей данный факт отмечен у 41 (24,6 %) пациента, среди взрослых – у 18 (12,5 %) (табл. 2).

При оценке взаимосвязи осложнений МВ с ΔОФВ$_1$ у пациентов детского возраста и взрослых принимались в расчет только те лица, у которых осложнение было зафиксировано в течение 3 лет наблюдения, исключение составил перенесенный пневмоторакс, наличие которого определялось 1-м годом наблюдения. У пациентов моложе 18 лет не выявлено ни одной взаимосвязи характера изменений ОФВ$_1$ за 3 года и наличия осложнений. Снижение ОФВ$_1$ в группе взрослых пациентов с МЗСД ($n = 16$) составило –27,27 (–34,78 – (–15,38)) %$_{долж.}$, что достоверно выше, чем в группе без сахарного диабета (СД) ($n = 124$), где оно составляло –14,59 (–22,45 – (–5,41)) %$_{долж.}$ ($p = 0{,}039$). Также был обнаружен аналогичный результат в группе пациентов с перенесенным пневмотораксом ($n = 7$), где ΔОФВ$_1$ составляла –27,27 (–44,83 – (–18,01)) % в противовес пациентам без развития пневмоторакса, где снижение составляло –14,78 (–24,44 – (–5,95)) % ($p = 0{,}038$).

В результате анализа всех параметров течения заболевания с ΔОФВ$_1$ за 3 года удалось построить «дерево решений» (рис. 3).

В полученном «дереве решений» наблюдались 4 терминальных узла, характеристики которых представлены в табл. 3.

Согласно представленным данным, дефицит ИМТ (ΔBAZ) и инфицирование BCC являлись ключевыми факторами в прогнозе риска снижения ОФВ$_1$ у пациентов моложе 18 лет. При изучении сочетания этих

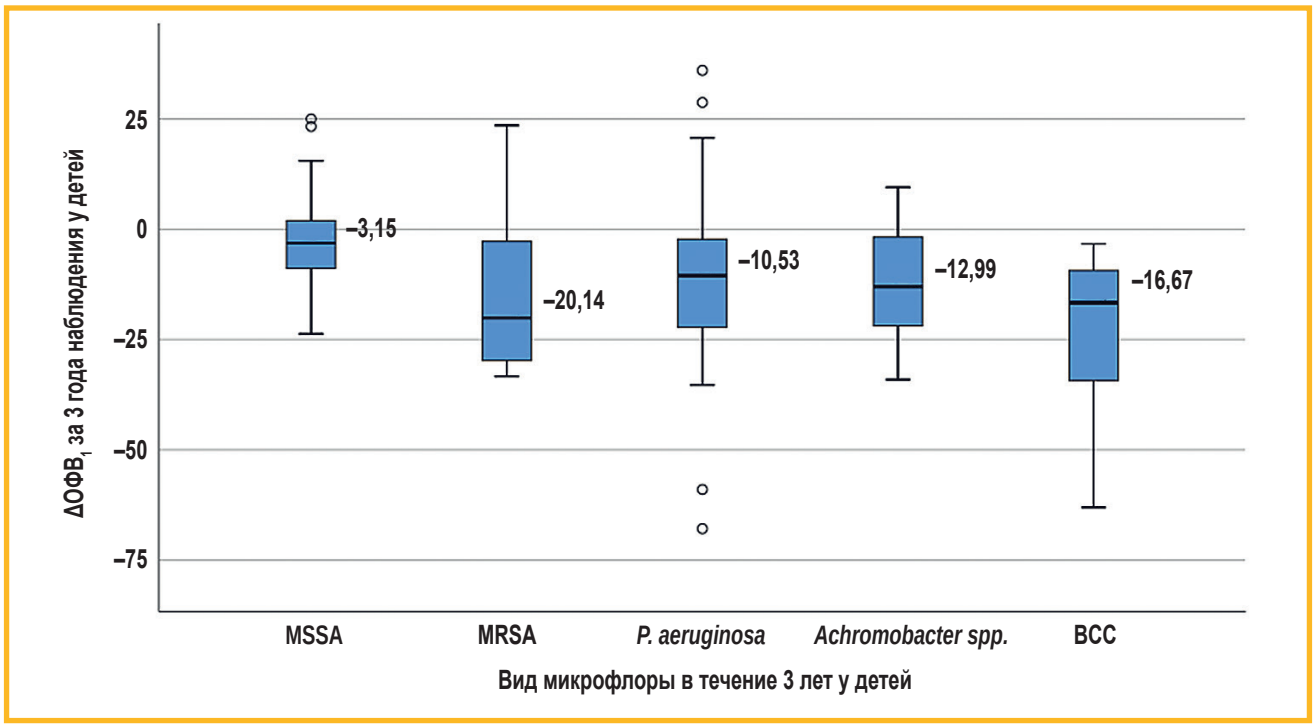

Рис. 1. Динамика показателей объема форсированного выдоха за 1-ю секунду при различной микрофлоре нижних дыхательных путей в течение 3 лет наблюдения у пациентов моложе 18 лет

Примечание: ΔОФВ$_1$ – изменение объема форсированного выдоха за 1-ю секунду; MSSA (*methicillin-sensitive*) – метициллин-чувствительный, MRSA (*methicillin-resistant*) – метициллин-резистентный *Staphylococcus aureus*; BCC – *Burkholderia cepacia complex*.

Figure 1. The forced expiratory volume in 1 second with different microflora of the lower respiratory tract over 3 years of observation in patients under 18 years of age

Пульмонология • Pul'monologiya. 2026; 36 (1): 43–51. DOI: 10.18093/0869-0189-2026-36-1-43-51

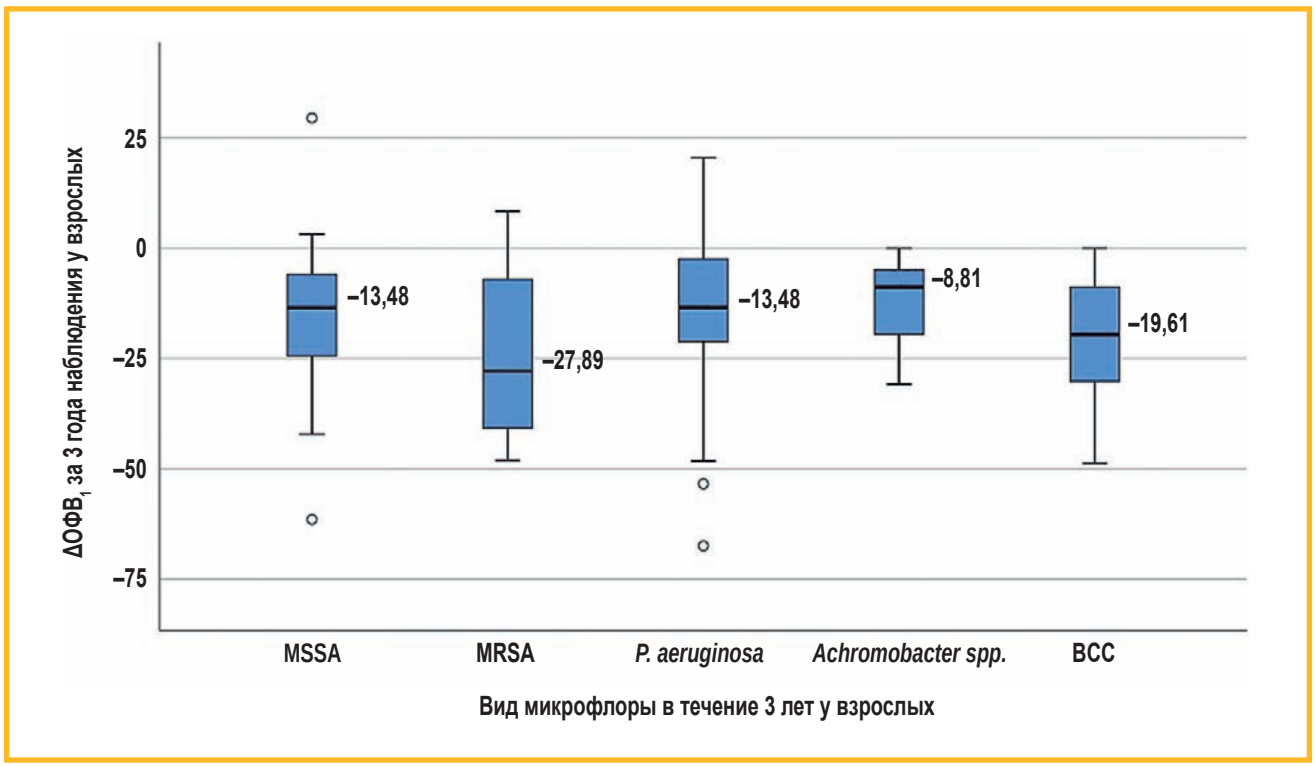

Рис. 2. Динамика показателей объема форсированного выдоха за 1-ю секунду при различной микрофлоре нижних дыхательных путей в течение 3 лет наблюдения у пациентов старше 18 лет
Примечание: $\Delta ОФВ_1$ – изменение объема форсированного выдоха за 1-ю секунду; MSSA (*methicillin-sensitive*) – метициллин-чувствительный, MRSA (*methicillin-resistant*) – метициллин-резистентный *Staphylococcus aureus*; BCC – *Burkholderia cepacia complex*.

Figure 2. The forced expiratory volume in 1 second with different microflora of the lower respiratory tract over 3 years of observation in patients over 18 years of age

Таблица 2
Увеличение объема форсированного выдоха за 1-ю секунду за 3 года в зависимости от характера инфекционного патогена
Table 2
Increase in forced expiratory volume in 1 second over 3 years depending on the infectious pathogen

Микробный патоген	Дети, *n* (%)			Взрослые, *n* (%)		
	общее число пациентов с данным патогеном	число пациентов с неизменным или увеличенным $ОФВ_1$	*Me* (IQR)	общее число пациентов с данным патогеном	число пациентов с неизменным или увеличенным $ОФВ_1$	*Me* (IQR)
MSSA	53 (28,2)	16 (30,2)	8,6 (1,5–12)	26 (18,1)	4 (11,8)	1,6 (0–16)
P. aeruginosa	67 (35,6)	12 (17,9)	8,1 (0,6–18)	62 (43,1)	10 (14)	5 (1,2–9)
Achromobacter spp.	15 (9)	2 (13,3)	6,5 (3,6–9,5)	12 (8,3)	2 (14,3)	0 (0)
MRSA	12 (6,4)	1 (12,3)	23,52	4 (2,8)	1 (20)	8,33
BCC	20(10,6)	–	–	40 (27,8)	1 (1,9)	0
Всего						

Примечание: $ОФВ_1$ – объем форсированного выдоха за 1-ю секунду; MSSA (*methicillin-sensitive*) – метициллин-чувствительный, MRSA (*methicillin-resistant*) – метициллин-резистентный *Staphylococcus aureus*; *Me* – медиана; IQR (*InterQuartile Range*) – межквартильный размах; BCC – *Burkholderia cepacia complex*.

факторов установлено, что пациенты с разницей BAZ выше –0,05 за 3 года наблюдений и не инфицированные BCC имеют самый низкий риск снижения $\Delta ОФВ_1$ – (–2,5 %), средний риск $\Delta ОФВ_1$ (–16,1 %) отмечен у лиц, у которых снижения в динамике BAZ не выявлено, но инфицированных BCC, а пациенты с $\Delta BAZ < (-0{,}05)$, инфицированные BCC, имели риск самого высокого снижения $\Delta ОФВ_1$ – (–25,8), соответственно, в полученной паре факторов негативного влияния на $ОФВ_1$ наиболее значимым является фактор инфицирования BCC.

Для группы пациентов старше 18 лет построить «дерево решений» не удалось.

Обсуждение

Изменение легочной функции давно находится в фокусе внимания исследователей, т. к. параметр $ОФВ_1$

The article is licensed by CC BY-NC 4.0 International Licensee https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/

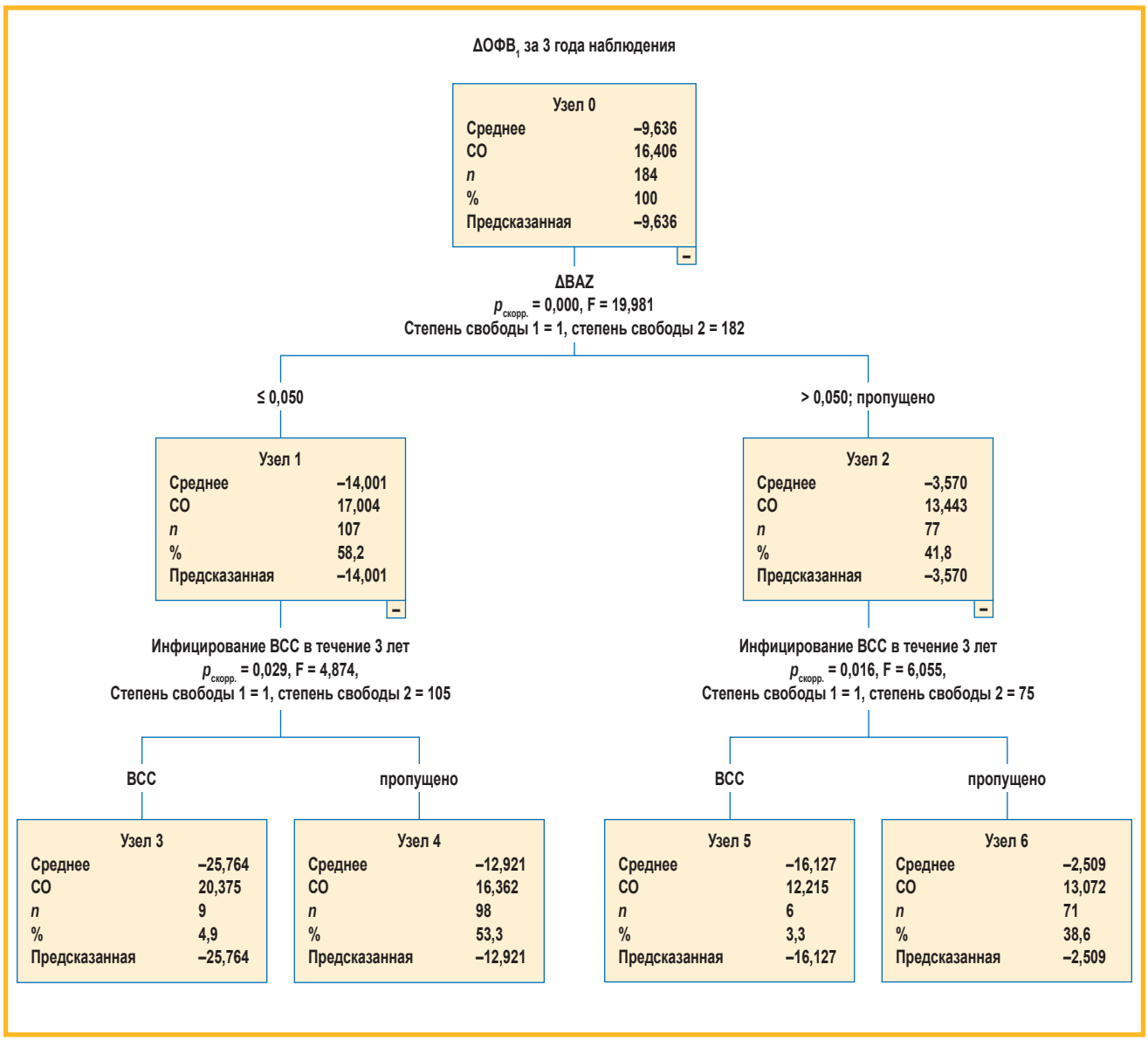

Рис. 3. «Дерево решений» факторов риска снижения объема форсированного выдоха за 1-ю секунду в течение 3 лет
Примечание: СО – стандартное отклонение; BAZ (*BMI-for-age z-score*) – индекс массы тела по возрасту (для детей) согласно критериям Всемирной организации здравоохранения; ΔОФВ$_1$ – изменение объема форсированного выдоха за 1-ю секунду; F – χ^2; $p_{скорр.}$ – скорректированное значение *p*; MSSA (*methicillin-sensitive*) – метициллин-чувствительный, MRSA (*methicillin-resistant*) – метициллин-резистентный *Staphylococcus aureus*; BCC – *Burkholderia cepacia complex*.

Figure 3. Decision tree of risk factors for decreased forced expiratory volume in 1 second over 3 years

Таблица 3
Характеристика терминальных узлов «дерева решений» (в порядке уменьшения значимости)

Table 3
Characteristics of the terminal nodes of the decision tree (in order of decreasing importance)

№ узла	Наличие факторов риска	*n* (%)	Среднее
6	ΔBAZ > (–0,05), не инфицированы BCC	71 (38,6)	–2,5
4	ΔBAZ < (–0,05), не инфицированы BCC	98 (53,5)	–12,9
5	ΔBAZ > (–0,05), инфицированы BCC	6 (3,3)	–16,1
3	ΔBAZ < (–0,05), инфицированы BCC	9 (4,9)	–25,8

Примечание: BAZ (*BMI-for-age z-score*) – индекс массы тела по возрасту (для детей) согласно критериям Всемирной организации здравоохранения.

является основополагающим фактором прогноза заболевания [4, 5].

Впервые в Российской Федерации проведено ретроспективное продольное исследование, по данным которого исследовалась динамика показателя ОФВ$_1$ за несколько лет в отдельно взятых детской и взрослой группах пациентов, не принимающих CFTR-модуляторы.

Продемонстрировано, что в детской группе снижение ОФВ$_1$ происходит медленнее, чем во взрослой, – 3 % (0–8) и 4 % (1–9) соответственно. Эти данные кажутся вполне закономерными с учетом анатомо-физиологических особенностей детского возраста, в частности, роста легочной ткани, продолжающегося в течение всего детского возраста. Однако в работе американских коллег было отмечено замедление тем-

пов снижения функции легких у пациентов старше 18 лет [9].

Отмечено, что в обеих группах возможно увеличение $ОФВ_1$ с течением времени, причем в детской группе оно встречается более часто – в 31% случаев, тогда как у взрослых – в 12,5 %. При отсутствии значимых связей повышения $ОФВ_1$ с исследуемыми факторами требуются дальнейшие исследования.

Были выявлены факторы, достоверно связанные со снижением $ОФВ_1$, различные для детской и взрослой групп. В детском возрасте это – ИМТ и характер микробного инфицирования, у взрослых лиц – наличие МЗСД и перенесенный пневмоторакс. Стоит отметить, что факторы детского возраста являются либо частично обратимыми, либо изменяемыми с помощью терапии, чего нельзя сказать о факторах, связанных с более выраженным снижением $ОФВ_1$ во взрослой группе.

Низкий ИМТ достаточно часто выделяется исследователями как неблагоприятный в отношении функции легких и прогнозе течения заболевания [10, 11], а нутритивное вмешательство способно влиять на легочную функцию [12, 13].

По данным многочисленных работ со схожими целями показано, что неблагоприятным фактором считается инфицирование *P. aeruginosa* [14], а также выделение в посеве мокроты *Achromobacter spp.*, что ассоциируется со снижением легочной функции [15]. Взаимосвязь микробного инфицирования с $ОФВ_1$ выявлена по результатам представленного исследования только в детской группе – наименьшее падение отмечалось при инфицировании MSSA (*Me* (–3,15) (–8,8) – 1,9)), более выраженное – при высеве *P. aeruginosa* (*Me* (–10,53) (–22) – (–2,2)), еще больше – при *Achromobacter spp.* (*Me* (–12,99) (–21,9) – (–1,8)) и ВСС (*Me* (–16,67) (–34,3 – (–9,3))), максимально выражено – при инфицировании MRSA (*Me* (–20,14) (–29,8) – (–2,7)). Кроме того, именно сочетание низкого ИМТ и наличия ВСС в дыхательных путях явилось доминирующими факторами при неблагоприятном прогнозе $ОФВ_1$ за 3 года в группе пациентов моложе 18 лет. Среднее отклонение $ОФВ_1$ у таких пациентов составило –25,8 $\%_{долж.}$ Появление ВСС как ведущего фактора риска отрицательной динамики $ОФВ_1$ вполне объяснимо, т. к. именно с инфицированием этим патогеном ассоциирован максимально неблагоприятный прогноз и исход у больных МВ [16].

У взрослых пациентов снижение функции легких связано с наличием МЗСД, который является одним из частых сопутствующих осложнений заболевания, встречающееся в 1,7 % случаях в детской популяции больных МВ в Российской Федерации и в 10,9 % случаях – среди взрослых [17]. Разница в частоте представленности осложнения у детей и взрослых скорее всего является причиной наличия этого фактора только у пациентов старше 18 лет. Учеными уже отмечалась связь МЗСД с быстрым снижением дыхательной функции [18].

Еще одним выявленным фактором, связанным с падением функции дыхания у взрослых, является перенесенный пневмоторакс. Данное осложнение связано с повреждением легочной ткани, последующем снижением эластичности и исключением из газообмена [19]. Снижение легочной функции на фоне перенесенного пневмоторакса является закономерным следствием этого грозного осложнения заболевания [19].

Заключение

Оценка легочной функции, а именно – показателя $ОФВ_1$, является важной рутинной задачей врачей, работающих с пациентами с МВ. По результатам исследования продемонстрировано влияние различных факторов на показатель $ОФВ_1$ у детей и взрослых с МВ, не принимающих CFTR-модуляторы.

Контроль над нутритивным статусом и профилактика перекрестного инфицирования пациентов детского возраста являются основополагающими задачами в ведении пациентов с МВ, не получающих терапию CFTR-модуляторами, для сохранения легочной функции и улучшения прогноза заболевания. Такие осложнения, как МЗСД и пневмоторакс, не поддаются первичной профилактике, однако необходима тщательная ранняя диагностика СД и особый контроль над состоянием пациентов с любым из этих осложнений.

Литература

1. Амелина Е.Л., Каширская Н.Ю., Кондратьева Е.И. и др., ред. Регистр пациентов с муковисцидозом в Российской Федерации. 2023 год. М.: Медпрактика-М.; 2025. Доступно на: *https://spulmo.ru/upload/WEB_Registre_2023.pdf*
2. Кондратьева Е.И., Амелина Е.Л., Чернуха М.Ю. и др. Обзор клинических рекомендаций «Кистозный фиброз (муковисцидоз)» (2020). *Пульмонология*. 2021; 31 (2): 135–146. DOI: 10.18093/0869-0189-2021-31-2-135-146.
3. Айсанов З.Р., Черняк А.В., Перельман Ю.М. и др. Функциональные тесты в пульмонологии: измерение вентиляционной функции. В кн.: Чучалин А.Г., ред. Респираторная медицина: руководство. 3-е изд. М.: ПульмоМедиа; 2024. Т. 1 (Разд. 6., Гл. 1): 482–507. DOI: 10.18093/987-5-6048754-9-0-2024-1-482-507.
4. Breuer O., Caudri D., Stick S., Turkovic L. Predicting disease progression in cystic fibrosis. *Expert Rev. Respir. Med*. 2018; 12 (11): 905–917. DOI: 10.1080/17476348.2018.1519400.
5. Van Horck M., van de Kant K., Winkens B. et al. E. Risk factors for lung disease progression in children with cystic fibrosis. *Eur. Respir. J*. 2018; 51 (6): 1702509. DOI: 10.1183/13993003.02509-2017.
6. Кондратьева Е.И., Авдеев С.Н., Куцев С.И. Новые возможности таргетной терапии муковисцидоза. *Пульмонология*. 2025; 35 (2): 167–176. DOI: 10.18093/0869-0189-2025-35-2-167-176.
7. Polgar G., Promadhat V. Pulmonary function testing in children: techniques and standards. Philadelphia: W.B.Saunders Co; 1971.
8. Quanjer P.H., Tammeling G.J., Cotes J.E. et al. Lung volumes and forced ventilatory flows. Report working party standardization of lung function tests, European community for steel and coal. Official statement of the European Respiratory Society. *Eur. Respir. J*. 1993; 6 (Suppl. 16): 5–40. Available at: *https://www.researchgate.net/publication/285819171_Lung_volumes_and_forced_ventilatory_flows_report_working_party_standardization_of_lung_function_tests_european_community_for_steel_and_coal_official_statement_of_the_european_respiratory_society*
9. Keating C., Poor A.D., Liu X. et al. Reduced survival in adult cystic fibrosis despite attenuated lung function decline. *J. Cyst. Fibros*. 2017; 16 (1): 78–84. DOI: 10.1016/j.jcf.2016.07.012.
10. Emiralioğlu N., Çakır B., Sertçelik A. et al. Factors associated with pulmonary function decline of patients in the cystic fibrosis registry of Turkey: a retrospective cohort study. *Pediatr. Pulmonol*. 2024; 59 (11): 2956–2966. DOI: 10.1002/ppul.27165.

The article is licensed by CC BY-NC 4.0 International Licensee https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/

11. Черняк А.В., Красовский С.А., Горинова Ю.В. и др. Функция внешнего дыхания и ее связь с нутритивным и микробиологическим статусом у больных муковисцидозом. *Практическая пульмонология*. 2018; (1): 43–50. Доступно на: *https://atmosphere-ph.ru/modules/Magazines/articles//pulmo/pp_1_2018_43.pdf*
12. Saad K., Gad E.F., Taha S.F. et al. Impact of nutritional status on pulmonary function in pediatric cystic fibrosis: a retrospective multicenter study from Upper Egypt. *Med. Sci. (Basel)*. 2025; 13 (3): 165. DOI: 10.3390/medsci13030165.
13. Li D.D., Shen Y.L., Wang M.C. et al. [Correlation of nutritional status with clinical characteristics and lung function in children with cystic fibrosis]. *Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi*. 2024; 26 (3): 275–281. DOI: 10.7499/j.issn.1008-8830.2308075 (in Chinese).
14. Kilinc A.A., Beser O.F., Ugur E.P. et al. The effects of nutritional status and intervention on pulmonary functions in pediatric cystic fibrosis patients. *Pediatr. Int*. 2021; 63 (3): 316–322. DOI: 10.1111/ped.14417.
15. Emiralioğlu N., Çakır B., Sertçelik A. et al. Factors associated with pulmonary function decline of patients in the cystic fibrosis registry of Turkey: a retrospective cohort study. *Pediatr. Pulmonol*. 2024; 59 (11): 2956–2966. DOI: 10.1002/ppul.27165.
16. Bar-On O., Mei-Zahav M., Levine H. et al. The Association of *Achromobacter xylosoxidans* airway infection with disease severity in cystic fibrosis. *J. Clin. Med*. 2025; 14 (7): 2437. DOI: 10.3390/jcm14072437.
17. Красовский С.А., Афанасьева М.В., Амелина Е.Л. и др. Инфицирование респираторного тракта микроорганизмами B. cepacia complex как неблагоприятный прогностический фактор у больных муковисцидозом. *Сибирское медицинское обозрение*. 2019; (2): 89–94. DOI: 10.20333/2500136-2019-2-89-94.
18. Kerem E., Viviani L., Zolin A. et al. Factors associated with FEV1 decline in cystic fibrosis: analysis of the ECFS patient registry. *Eur. Respir. J*. 2014; 43 (1): 125–133. DOI: 10.1183/09031936.00166412.
19. Garcia B., Flume P. Pulmonary complications of cystic fibrosis. *Semin. Respir. Crit. Care Med*. 2019; 40 (6): 804–809. DOI: 10.1055/s-0039-1697639.

Поступила: 09.12.25
Принята к печати: 19.01.26

References

1. Amelina E.L., Kashirskaya N.Yu., Kondratyeva E.I. et al., eds. [Register of patients with cystic fibrosis in the Russian Federation. 2023]. Moscow: Medpraktika-M; 2025. Available at: *https://spulmo.ru/upload/WEB_Registre_2023.pdf* (in Russian).
2. Kondratyeva E.I., Amelina E.L., Chernukha M.Yu. et al. [Review of clinical guidelines "Cystic fibrosis", 2020]. *Pul'monologiya*. 2021; 31 (2): 135–146. DOI: 10.18093/0869-0189-2021-31-2-135-146 (in Russian).
3. Aisanov Z.R., Cherniak A.V., Perel'man Ju.M. et al. [Functional tests in pulmonology: measurement of pulmonary ventilation function]. In: Chuchalin A.G., ed. [Respiratory medicine: manual]. 3th Edn. Moscow: Pul'moMedia; 2024. Vol. 1 (Section 6, Ch.1): 482–507. DOI: 10.18093/987-5-6048754-9-0-2024-1-482-507 (in Russian).
4. Breuer O., Caudri D., Stick S., Turkovic L. Predicting disease progression in cystic fibrosis. *Expert Rev. Respir. Med*. 2018; 12 (11): 905–917. DOI: 10.1080/17476348.2018.1519400.
5. Van Horck M., van de Kant K., Winkens B. et al. E. Risk factors for lung disease progression in children with cystic fibrosis. *Eur. Respir. J*. 2018; 51 (6): 1702509. DOI: 10.1183/13993003.02509-2017.
6. Kondratyeva E.I., Avdeev S.N., Kutsev S.I. [New possibilities for targeted therapy of cystic fibrosis]. *Pul'monologiya*. 2025; 35 (2): 167–176. DOI: 10.18093/0869-0189-2025-35-2-167-176 (in Russian).
7. Polgar G., Promadhat V. Pulmonary function testing in children: techniques and standards. Philadelphia: W.B.Saunders Co; 1971.
8. Quanjer P.H., Tammeling G.J., Cotes J.E. et al. Lung volumes and forced ventilatory flows. Report working party standardization of lung function tests, European community for steel and coal. Official statement of the European Respiratory Society. *Eur. Respir. J*. 1993; 6 (Suppl. 16): 5–40. Available at: *https://www.researchgate.net/publication/285819171_Lung_volumes_and_forced_ventilatory_flows_report_working_party_standardization_of_lung_function_tests_european_community_for_steel_and_coal_official_statement_of_the_european_respiratory_society*
9. Keating C., Poor A.D., Liu X. et al. Reduced survival in adult cystic fibrosis despite attenuated lung function decline. *J. Cyst. Fibros*. 2017; 16 (1): 78–84. DOI: 10.1016/j.jcf.2016.07.012.
10. Emiralioğlu N., Çakır B., Sertçelik A. et al. Factors associated with pulmonary function decline of patients in the cystic fibrosis registry of Turkey: a retrospective cohort study. *Pediatr. Pulmonol*. 2024; 59 (11): 2956–2966. DOI: 10.1002/ppul.27165.
11. Chernyak A.V., Krasovsky S.A., Gorinova Yu.V. et al. [Respiratory function and its connection with nutritional and microbiological status of patients with cystic fibrosis]. *Prakticheskaya pul'monologiya*. 2018; (1): 43–50. Available at: *https://atmosphere-ph.ru/modules/Magazines/articles//pulmo/pp_1_2018_43.pdf* (in Russian).
12. Saad K., Gad E.F., Taha S.F. et al. Impact of nutritional status on pulmonary function in pediatric cystic fibrosis: a retrospective multicenter study from Upper Egypt. *Med. Sci. (Basel)*. 2025; 13 (3): 165. DOI: 10.3390/medsci13030165.
13. Li D.D., Shen Y.L., Wang M.C. et al. [Correlation of nutritional status with clinical characteristics and lung function in children with cystic fibrosis]. *Zhongguo Dang Dai Er Ke Za Zhi*. 2024; 26 (3): 275–281. DOI: 10.7499/j.issn.1008-8830.2308075 (in Chinese).
14. Kilinc A.A., Beser O.F., Ugur E.P. et al. The effects of nutritional status and intervention on pulmonary functions in pediatric cystic fibrosis patients. *Pediatr. Int*. 2021; 63 (3): 316–322. DOI: 10.1111/ped.14417.
15. Emiralioğlu N., Çakır B., Sertçelik A. et al. Factors associated with pulmonary function decline of patients in the cystic fibrosis registry of Turkey: a retrospective cohort study. *Pediatr. Pulmonol*. 2024; 59 (11): 2956–2966. DOI: 10.1002/ppul.27165.
16. Bar-On O., Mei-Zahav M., Levine H. et al. The Association of *Achromobacter xylosoxidans* airway infection with disease severity in cystic fibrosis. *J. Clin. Med*. 2025; 14 (7): 2437. DOI: 10.3390/jcm14072437.
17. Krasovskiy S.A., Afanasjeva M.V., Amelina E.L. et al. [Respiratory tract infection by micro-organisms B. cepacia complex as unfavorable prognostic factor in patients with cystic fibrosis]. *Sibirskoe meditsinskoe obozrenie*. 2019; (2): 89–94. DOI: 10.20333/2500136-2019-2-89-94 (in Russian).
18. Kerem E., Viviani L., Zolin A. et al. Factors associated with FEV1 decline in cystic fibrosis: analysis of the ECFS patient registry. *Eur. Respir. J*. 2014; 43 (1): 125–133. DOI: 10.1183/09031936.00166412.
19. Garcia B., Flume P. Pulmonary complications of cystic fibrosis. *Semin. Respir. Crit. Care Med*. 2019; 40 (6): 804–809. DOI: 10.1055/s-0039-1697639.

Received: December 09, 2025
Accepted for publication: January 19, 2026

Информация об авторах / Authors Information

Косицкая Оксана Григорьевна – ассистент кафедры госпитальной педиатрии имени академика В.А.Таболина Института материнства и детства Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; председатель правления Российского общества респираторных заболеваний; тел.: (495) 936-93-74; e-mail: o.zonenko@mail.ru (SPIN-код: 7726-6224; Author ID: 881007; ORCID: *https://orcid.org/0000-0002-9142-2318*)

Oksana G. Kositskaia, Assistant Professor, Academician V.A.Tabolin Department of Hospital Paediatrics, Institute of Motherhood and Childhood, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education "N.I.Pirogov Russian National Research Medical University" of the Ministry of Health of the Russian Federation; Chairman of the Executive Board of Russian Respiratory Society; tel.: (495) 936-93-74; e-mail: o.zonenko@mail.ru (SPIN-code: 7726-6224; Author ID: 881007; ORCID: *https://orcid.org/0000-0002-9142-2318*)

Красовский Станислав Александрович – к. м. н., старший научный сотрудник, исполняющий обязанности заведующего лабораторией муковисцидоза Федерального государственного бюджетного учреждения «Научно-исследовательский институт пульмонологии» Федерального медико-биологического агентства; ведущий научный сотрудник научно-клинического

отдела Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации; тел: (495) 111-03-03; e-mail: sa_krasovsky@mail.ru (SPIN-код: 3385-6489; Author ID: 688178; ORCID: *https://orcid.org/0000-0001-9642-0947*)
Stanislav A. Krasovskiy, Candidate of Medicine, Senior Researcher, Acting Head of the Cystic Fibrosis Laboratory, Federal Pulmonology Research Institute, Federal Medical and Biological Agency of Russia; Leading Researcher, Scientific and Clinical Department, Federal State Budgetary Scientific Institution "Research Centre for Medical Genetics", Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation; tel.: (495) 111-03-03; e-mail: sa_krasovsky@mail.ru (SPIN-code: 3385-6489; Author ID: 688178; ORCID: *https://orcid.org/0000-0001-9642-0947*)

Шумилов Петр Валентинович – д. м. н., профессор, заведующий кафедрой госпитальной педиатрии имени академика В.А.Таболина Института материнства и детства Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (495) 936-93-74; e-mail: shumilov_pv@rsmu.ru (SPIN-код: 6837-2789; Author ID: 484682; ORCID: *https://orcid.org/0000-0002-9567-6761*)
Petr V. Shumilov, Doctor of Medicine, Professor, Head of the Academician V.A.Tabolin Department of Hospital Paediatrics, Institute of Motherhood and Childhood, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education "N.I.Pirogov Russian National Research Medical University" of the Ministry of Health of the Russian Federation; tel.: (495) 936-93-74; e-mail: shumilov_pv@rsmu.ru (SPIN-code: 6837-2789; Author ID: 484682; ORCID: *https://orcid.org/0000-0002-9567-6761*)

Семыкин Сергей Юрьевич – к. м. н., заведующий педиатрическим отделением Российской детской клинической больницы – филиала Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (495) 965-45-20; e-mail: dr.semykin@mail.ru (ORCID: *https://orcid.org/0000-0003-1419-6756*)
Sergey Yu. Semykin, Candidate of Medicine, Head of the Pediatric Department, Russian Children's Clinical Hospital, the Branch of the Russian National Research Medical University named after N.I.Pirogov; tel.: (495) 965-45-20; e-mail: dr.semykin@mail.ru dr.semykin@mail.ru (ORCID: *https://orcid.org/0000-0003-1419-6756*)

Рязанова Ольга Владимировна – к. м. н., доцент кафедры госпитальной педиатрии имени академика В.А.Таболина Института материнства и детства Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (495) 936-93-74; e-mail: riazanova_ov@rsmu.ru (SPIN-код: 1782-3978; Author ID: 1001777; ORCID: *https://orcid. org/0000-0002-8577-3373*)
Olga V. Ryazanova, Candidate of Medicine, Associate Professor, Academician V.A.Tabolin Department of Hospital Paediatrics, Institute of Motherhood and Childhood, Federal State Autonomous Educational Institution of Higher Education "N.I.Pirogov Russian National Research Medical University" of the Ministry of Health of the Russian Federation; tel.: (495) 936-93-74; e-mail: riazanova_ov@rsmu.ru (SPIN-code: 1782-3978; Author ID: 1001777; ORCID: *https://orcid. org/0000-0002-8577-3373*)

Участие авторов

Косицкая О.Г. – идея статьи, концепция и дизайн исследования, вклад в получение, анализ данных и интерпертацию результатов, написание статьи, одобрение финальной рукописи
Красовский С.А. – идея статьи, концепция и дизайн исследования, вклад в получение данных, внесение правок с целью повышения научной ценности статьи, одобрение финальной версии
Шумилов П.В. – концепция и дизайн исследования, формализация задачи, внесение правок с целью повышения научной ценности статьи
Семыкин С.Ю. – вклад в получение данных
Рязанова О.В. – редактирование текста
Все авторы внесли существенный вклад в проведение поисково-аналитической работы и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию до публикации.

Authors Contribution

Kositskaia O.G. – article idea, study concept and design, contribution to data acquisition, data analysis, and results interpretation, article writing, approval of the final manuscript
Krasovskiy S.A. – article idea, study concept and design, contribution to data acquisition, revisions to enhance the scientific value of the article, approval of the final version
Shumilov P.V. – study concept and design, problem formulation, revisions to enhance the scientific value of the article
Semykin S.Yu. – contribution to data acquisition
Ryazanova O.V. – text editing
All authors made a significant contribution to the search, analysis, and preparation of the article, read and approved the final version before publication.

The article is licensed by CC BY-NC 4.0 International Licensee https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/