

Эффективность динамического наблюдения за пациентами детского возраста с муковисцидозом в Московской области

Н.Д.Одинаева¹, И.Р.Фатхуллина^{1,2}, В.Н.Ковалев¹, Г.В.Цуркин^{1,2}, А.Ю.Воронкова^{1,2} ✉, Е.К.Жекайте^{1,2}, Е.И.Кондратьева^{1,2}

¹ Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области»: 141009, Россия, Московская обл., Мытищи, ул. Коминтерна, влад. 24А, стр. 1

² Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова»: 115522, Россия, Москва, ул. Москворечье, 1

Резюме

За последние 40 лет наблюдается увеличение среднего возраста выживаемости пациентов с муковисцидозом (МВ), что объясняется достижениями в диагностике и лечении пациентов с этим заболеванием. Этот прогресс также связан с уровнем ухода, предоставляемого в центрах лечения МВ. **Целью** исследования являлась демонстрация эффективности наблюдения в специализированном отделении / центре, оказывающим помощь пациентам с МВ. **Материалы и методы.** В исследование по регулярному динамическому наблюдению и микробиологическому мониторингу включены пациенты с МВ ($n = 193$; возраст — 0–17,9 года), проживающие в Московской области (МО). Показатели сравнивались за период с декабря 2021 по декабрь 2024 г. Для сравнительной характеристики состояния здоровья пациентов использовались данные российского Регистра пациентов с МВ за 2021–2023 гг. **Результаты.** У пациентов с МВ, проживающих в МО, отмечено улучшение показателей функции внешнего дыхания: значимо увеличился объем форсированного выдоха за 1-ю секунду ($M \pm SD$, %_{дож.}) — с $88,15 \pm 20,64$ в конце 2021 г. до $93,1 \pm 18,7$ — в конце 2024 г. ($p < 0,00001$); показатель форсированной жизненной емкости легких ($M \pm SD$, %) увеличился с $93,23 \pm 16,40$ до $95,4 \pm 15,2$ соответственно ($p < 0,00001$). Сроки внутривенной терапии при обострениях бронхолегочного процесса снизились с $6,00 \pm 12,25$ до $1,30 \pm 7,16$ дня ($p < 0,00001$). За период 2021–2024 гг. число хронически инфицированных *Pseudomonas aeruginosa* детей с МВ в МО снизилось с 18 до 7,3 % на фоне активного динамического наблюдения. Аналогично снизилось число пациентов с рецидивирующим высевом *P. aeruginosa* — с 17,67 до 6,16 %. Число пациентов, у которых обнаружен метициллин-чувствительный золотистый стафилококк (*Methicillin-susceptible Staphylococcus aureus* — MSSA), увеличилось с 76 до 89,2 %. Меньше стало пациентов, у которых обнаружен метициллин-резистентный *S. aureus* (*Methicillin-resistant S. aureus* — MRSA): в 2021 г. — 8 %, в 2024 г. — 3,14 %. Число пациентов, инфицированных *Burkholderia cepacia complex* (Bcc), возросло в 2022 г. по сравнению с 2021 г., однако в 2024 г. высевок Bcc не выявлено. Число пациентов, инфицированных *Achromobacter spp.*, снизилось с 3,03 до 0,52 % за время наблюдения. **Заключение.** Установлены существенные различия в основных показателях течения заболевания у пациентов с МВ при разном уровне оказания медицинской помощи. Наблюдение за пациентами с МВ в специализированных центрах дает лучшие результаты по сравнению с лицами, которые не наблюдаются регулярно и не имеют возможности постоянного микробиологического мониторинга. Необходимо создание центров МВ по международным стандартам во всех регионах Российской Федерации. **Ключевые слова:** муковисцидоз, центр муковисцидоза, функция легких, микробиом, микробиологический мониторинг.

Конфликт интересов. Конфликт интересов авторами не заявлен.

Финансирование. Исследование проведено в рамках научно-исследовательской работы «Мониторинг микробиологического статуса больных муковисцидозом Московской области и оптимизация антибактериальной терапии» (номер госрегистрации 122040600139-6, инв. № 1.1).

Этическая экспертиза. Исследование одобрено 19.04.21 Этическим комитетом Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова». Пациенты с муковисцидозом и / или их представители подписали информированное добровольное согласие. Новая форма информированного согласия была одобрена этическим комитетом Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова» 21.02.21, протокол № 1/2.

Благодарности. Авторы выражают благодарность всем участникам проекта «Регистр пациентов с муковисцидозом Российской Федерации».

© Одинаева Н.Д. и соавт., 2026

Для цитирования: Одинаева Н.Д., Фатхуллина И.Р., Ковалев В.Н., Цуркин Г.В., Воронкова А.Ю., Жекайте Е.К., Кондратьева Е.И. Эффективность динамического наблюдения за пациентами детского возраста с муковисцидозом в Московской области. *Пульмонология*. 2026; 36 (2): 228–236. DOI: 10.18093/0869-0189-2026-36-2-228-236

Efficiency of regular follow-up in patients with cystic fibrosis in the Moscow region

Nurino D. Odinaeva¹, Irina R. Fatkhullina^{1,2}, Viktor N Kovalev¹, Georgy V. Tsurkin^{1,2}, Anna Yu. Voronkova^{1,2} ✉, Elena K. Zhekaite^{1,2}, Elena I. Kondratyeva^{1,2}

¹ Clinical Research Institute for Childhood Diseases, Moscow Region Ministry of Health: ul. Komintern 124A, build. 1, Mytishchi, Moscow Region, 141009, Russia

² Research Centre for Medical Genetics: ul. Moskvorechye 1, Moscow, 115522, Russia

Abstract

Over the past 40 years, the mean survival age of patients with cystic fibrosis (CF) has increased, driven by advances in diagnosis and treatment. This progress has also been linked to the level of care provided in CF treatment centers. **Aim.** To demonstrate the effectiveness of monitoring in a specialized department/center providing care for patients with CF. **Methods.** This study of regular follow-up and microbiological monitoring included 193 patients with cystic fibrosis aged 0 to 17.9 years from the Moscow region. Data for the period from December 2021 to December 2024 were compared. Data from the Russian Federation Cystic Fibrosis Patient Registry for 2021 – 2023 were used in the comparative analysis of the patient health status. **Results.** Improved pulmonary function was demonstrated in patients with CF in the Moscow region. Forced expiratory volume (FEV₁) significantly increased from $88.15 \pm 20.64\%$ at the end of 2021 to $93.1 \pm 18.7\%$ at the end of 2024 ($M \pm SD$; $p < 0.00001$). Forced Vital Capacity (FVC), increased from $93.23 \pm 16.40\%$ to $95.4 \pm 15.2\%$ in 2024 ($M \pm SD$; $p < 0.00001$). The number of days of intravenous therapy for exacerbations of the bronchopulmonary process decreased from 6 ± 12.25 to 1.3 ± 7.16 ($p < 0.00001$). Between 2021 and 2024, the proportion of children chronically infected with *Pseudomonas aeruginosa* in the Moscow Region decreased from 18 % to 7.3% against active follow-up care. Similarly, the number of patients with recurrent *P. aeruginosa* growth decreased from 17.67% to 6.16%. The number of patients with *Methicillin-susceptible Staphylococcus aureus* (MSSA) growth increased from 76% to 89.2%. Fewer patients tested positive for *Methicillin-resistant S. aureus* (MRSA) – 8% in 2021 and 3.14% in 2024. The number of patients with *Burkholderia cepacia complex* (Bcc) growth increased in 2022 compared to 2021, but no Bcc growth was detected in 2024. The number of patients with *Achromobacter spp.* decreased from 3.03% to 0.52%. **Conclusion.** The key disease outcomes vary significantly in CF patients with different levels of healthcare. CF patients who were followed in specialized centers had better outcomes than patients who were not regularly followed and lacked access to continuous microbiological monitoring. It is necessary to establish cystic fibrosis centers that meet international standards in all regions of the Russian Federation.

Key words: cystic fibrosis, cystic fibrosis center, lung function, microbiome, microbiological monitoring.

Conflict of interests. The authors stated that there was no conflict of interest.

Funding. The study was conducted as part of the research project “Monitoring the microbiological status of patients with cystic fibrosis in the Moscow region and optimization of antibacterial therapy”. State registration number: 122040600139-6, Inv. No.1.1.

Ethical review. The study was approved by the Ethics Committee of the Research Centre for Medical Genetics on 19.04.21. Patients with cystic fibrosis and/or their representatives signed informed consent. The new informed consent form was approved by the Ethics Committee of the Research Centre for Medical Genetics on 21.02.21, meeting minutes No.1/2.

Acknowledgments. The authors express their gratitude to all participants of the project “Registry of Patients with Cystic Fibrosis of the Russian Federation”.

© Odinaeva N.D. et al., 2026

For citation: Odinaeva N.D., Fatkhullina I.R., Kovalev V.N., Tsurkin G.V., Voronkova A.Yu., Zhekaite E.K., Kondratyeva E.I. Efficiency of dynamic monitoring of patients with cystic fibrosis in childhood in the Moscow region. *Pul'monologiya*. 2026; 36 (2): 228–236 (in Russian). DOI: 10.18093/0869-0189-2026-36-2-228-236

За последние 40 лет наблюдается увеличение среднего возраста выживаемости пациентов с муковисцидозом (МВ), что объясняется достижениями в диагностике и лечении пациентов с этим заболеванием. Этот прогресс также связан с уровнем ухода, предоставляемого педиатрами, а теперь и взрослыми врачами в центрах лечения МВ. Первые центры МВ были организованы в 1961 г. в США. В 1975 г. организован центр МВ в Великобритании (Лидс). Показано, что наблюдение в специализированных центрах дает преимущества пациентам с МВ [1, 2]. Общеизвестно, что результаты у больных, получающих помощь в специальных центрах МВ, лучше, чем в других местах. В центрах МВ сконцентрированы и интегрированы знания и навыки в области легочной медицины, гастроэнтерологии, питания, сестринского ухода, респираторной терапии, социальной работы и генетики для оказания специализированной помощи пациентам с МВ с детского до взрослого возраста [3–7].

Ключ к эффективности специальных центров МВ — междисциплинарная бригада, которая должна включать в себя консультантов, клинического специалиста — медсестру / медбрата, микробиолога, физиотерапевта, диетолога, фармацевта, клинического психолога, социального работника, медицинского генетика, смежных медицинских специалистов, каждый из которых должен иметь опыт помощи пациентам с МВ. Специальные центры МВ должны объединяться в национальные и международные сети и передавать информацию центра в регистры, чтобы продвигать изучение болезни [8–11].

Центр МВ Московской области (МО) был организован в ноябре 2016 г. В его работе продолжены традиции Московского центра по организации помощи пациентам с МВ и функции Российского центра МВ. В центре оказывается помощь пациентам с МВ от 0 до 17,9 года. В центре организовано регулярное динамическое наблюдение:

- не реже 1 раза в 3 мес. — за пациентами старше 1 года, по показаниям — чаще;
- не реже 1 раза в месяц — за пациентами от 1 до 6 мес.;
- не реже 1 раза в 2 мес. — за пациентами от 6 мес. до 1 года.

Лечение и наблюдение за пациентами с МВ проводится в соответствии с европейскими стандартами [8]. Во время регулярных плановых осмотров проводится контроль над динамикой нутритивного статуса с коррекцией ферментотерапии, рациона питания, консультацией диетолога, оценкой динамики показателей функции внешнего дыхания (ФВД) и микробиологического статуса с коррекцией применения антибактериальных препаратов, муколитической и бронхолитической терапии. Контроль над техникой применения ингаляционной терапии, методиками кинезитерапии проводится на консультации кинезитерапевта. Пациенты в МО обеспечиваются ингаляционными приборами, препаратами муколитической терапии (гипертонический раствор натрия хлорида с добавлением гиалуроновой кислоты, маннитол), регулярно проводится замена небулайзеров (1 раз в 3 мес.) и компрессоров (1 раз в 4 года). Отдельная

забота правительства МО — обеспечение продуктами лечебного питания, которое осуществляется по заявкам врачей центра с учетом индивидуальной потребности пациента. Ежегодно пациенты с МВ, проживающие в МО, проходят расширенное обследование для оценки динамики состояния, своевременного формирования групп риска по развитию и выявлению осложнений МВ (МВ-зависимый сахарный диабет, цирроз, полипоз носа, аллергический бронхолегочный аспергиллез, микобактериоз и т. д.) [12]. Прием пациентов проводится с учетом микробного статуса, при строгом разделении потоков лиц с разной флорой, тщательной обработке помещений после каждого пациента, соблюдении всех мер безопасности и профилактики перекрестного инфицирования. Кроме пациентов с МВ, проживающих в МО, в центре оказывается медицинская помощь более чем 1 000 пациентам из регионов России, стран СНГ и дальнего зарубежья.

Целью исследования являлась демонстрация эффективности наблюдения в специализированном отделении / центре, оказывающих помощь пациентам с МВ.

Материалы и методы

В исследование по регулярному динамическому наблюдению и микробиологическому мониторингу включены пациенты с МВ ($n = 193$; возраст — 0–17,9 года), проживающие в МО.

Показатели состояния респираторного тракта (ФВД), микробный статус, сроки внутривенной терапии (число дней) при обострении сравнивались в течение 3 лет — за период с декабря 2021 по декабрь 2024 г. Для сравнительной характеристики состояния здоровья (показателей форсированной жизненной емкости легких (ФЖЕЛ), объема форсированного выдоха за 1-ю секунду (ОФВ₁), микробного статуса) использовались данные российского регистра пациентов с МВ за 2021–2023 гг. Сравнение проводилось среди детей с МВ, проживающих в МО, Центральном федеральном округе (ЦФО) и Российской Федерации (РФ) [13–15].

Статистические методы. Для анализа полученных данных использовалось специализированное программное обеспечение IBM SPSS Statistics 26. В качестве меры для описания исходной выборки использовались показатели среднего арифметического (M) и стандартного отклонения (SD), интерпретация результатов, не имеющих нормального распределения, была проведена с использованием медианы (Me) и 1-го и 3-го квартилей ($Q1$ и $Q3$). Для сравнения медиан ≥ 3 независимых выборок использовался непараметрический статистический критерий Краскела—Уоллиса. Различия считались статистически значимыми при уровне значимости $p < 0,05$.

Для анализа категориальных данных использовались критерии χ^2 Пирсона и анализ долей z-критерием. Различия считались статистически значимыми при уровне значимости $p < 0,05$.

Результаты

В исследовании приняли участие пациенты ($n = 193$) детского возраста, проживающие в МО и наблюдаемые в отделении МВ Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Московской области «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области». Исходная характеристика пациентов (на 31.12.21) приведена в табл. 1.

У пациентов детского возраста с МВ, проживающих в МО, за 3 года наблюдения (2021–2024) проанализированы основные показатели ФВД (ОФВ₁, ФЖЕЛ), сроки внутривенной антибактериальной терапии (число дней), динамика распространенности значимых бактериальных патогенов (табл. 2).

Показано достоверное улучшение показателей ФВД у пациентов с МВ, проживающих в МО:

- ОФВ₁ ($M \pm SD$) значимо увеличился с $88,15 \pm 20,64$ в конце 2021 г. до $93,1 \pm 18,7 \%$ долж. — в конце 2024 г. ($p < 0,00001$);
- ФЖЕЛ — с $93,23 \pm 16,40$ до $95,4 \pm 15,2 \%$ долж. соответственно ($p < 0,00001$).

Число дней внутривенной терапии по поводу обострений бронхолегочного процесса снизилось с $6 \pm 12,25$ до $1,3 \pm 7,16$ ($p < 0,00001$).

На фоне активного динамического наблюдения за период 2021–2024 гг. число хронически инфицированных *Pseudomonas aeruginosa* пациентов детского возраста с МВ, проживающих в МО, снизилось с 18 до 7,3 %. Аналогично с 17,67 до 6,16 % снизилось число пациентов с рецидивирующим высеvom *P. aeruginosa*. Число лиц, у которых выявлен метициллин-чувствительный золотистый стафилококк (*Methicillin-susceptible Staphylococcus aureus* — MSSA), увеличилось с 76 до 89,2 %. Меньше стало пациентов, у которых обнаружен метициллин-резистентный *Staphylococcus aureus* (*Methicillin-resistant S. aureus* — MRSA): в 2021 г. их было 8 %, в 2024 г. — 3,14 %.

Число пациентов, у которых обнаружена *Burkholderia cepacia complex* (Bcc), возросло в 2022 г. по сравнению с 2021 г., однако в 2024 г. высеvom Bcc не выявлено. Число пациентов с *Achromobacter spp.* за время наблюдения снизилось с 3,03 до 0,52 %.

Также проведен анализ распространенности основных микробных патогенов и функции легких у детей с МВ, проживающих в МО, по сравнению с таковой у детского населения ЦФО и РФ по данным российского регистра пациентов с МВ (2023). Результаты анализа приведены в табл. 3.

По результатам исследования показана меньшая распространенность основных бактериальных патогенов у пациентов с МВ, проживающих в МО, по сравнению с ЦФО и другими регионами РФ. В конце 2024 г. детей с МВ, хронически инфицированных *P. aeruginosa*, в МО было 8,8 %, что было значимо ниже по сравнению с таковыми показателями в ЦФО — 16,91 % и РФ — 24,72 % ($p_{1-2} < 0,00001$).

В МО по сравнению с ЦФО наблюдается больше пациентов с MSSA ($p_{1-2} < 0,00001$) и рецидивирующим высеvom *P. aeruginosa*, что свидетельствует об улучше-

Таблица 1

Характеристика включенных в исследование пациентов (n = 193) с муковисцидозом, проживающих в Московской области

Table 1

Characteristics of patients (n = 193) with cystic fibrosis in the Moscow region included in the study

Пол, n (%):	
• мужской	96 (49,73)
• женский	97 (50,27)
Возраст, Me (Q1; Q3), годы	
8,11 (5,075; 13,105); min – 0,1, max – 17,6	
Диагностика МВ; Me (Q1; Q3):	
• возраст установления диагноза, годы	0,2 (0,1; 0,4); min – 0,0 max – 8,1
• потовый тест, ммоль / л	111 (100; 118); min – 45 max – 156
Генотип, n (%):	
• «тяжелый»	161 (83,41)
• «мягкий»	26 (13,47)
• неизвестен	5 (2,59)
• F508del/F508del	66 (34,19)
• F508del/non F508del	87 (45,08)
• F508del/F508del;L467F	4 (2,08)
• non F508del/non F508del	36 (18,65)
Нутритивный статус пациентов в возрасте 2–18 лет (n = 174):	
• ИМТ, кг / м ²	15,72 (14,6; 17,75); min – 11,87, max – 27,0
• ИМТ, per	31,03 (11,08; 56,84); min – 0,2, max – 99,97
Осложнения, n (%):	
• цирроз печени	9 (4,66)
• трансплантация печени	2 (1,03)
• аллергический бронхолегочный аспергиллез	1 (1,03)
• МВ-зависимый сахарный диабет	4 (2,08)
• полипоз носа	52 (27,46)
Терапия	
CFTR-модуляторы:	
• лумакафтор / ивакафтор	11 (5,69)
• элексакафтор / тезакафтор / ивакафтор	9 (4,66)
Антибактериальная терапия:	
• ингаляционная	73 (37,82)
• внутривенная	22 (11,39)
Дорназа альфа:	
• 2,5 мг / 2,5 мл 1 раз в день	116 (60,1)
• 2,5 мг / 2,5 мл 1 раз в день + 1,25 мг 1 раз в день в каждый носовой ход	68 (35,2)
• не применяется	9 (4,7)

Примечание: МВ – муковисцидоз; ИМТ – индекс массы тела.

нии микробиологического статуса пациентов с МВ, проживающих в МО. В отношении числа пациентов с *MRSA* значимой разницы не получено.

Выявлено различие между числом пациентов, инфицированных *Bcc*, среди пациентов с МВ, проживающих в МО (0,5 %) и РФ (3,11 %) ($p_{1-3} = 0,02921$) и ЦФО (0,75 %) и РФ ($p_{2-3} = 0,001693$). Аналогичная закономерность выявлена в росте *Achromobacter spp.* ($p_{2-3} = 0,0002$, $p_{1-3} = 0,034$). У пациентов с МВ, проживающих в МО, отмечены лучшие показатели ФВД по сравнению с ЦФО: ОФВ₁ (Me (Q1; Q3), %_{долж.}) у па-

циентов с МВ, проживающих в МО, составил 97 (86,75; 107,47), в ЦФО – 87,75 (52; 103,5) ($p_{1-2} < 0,00001$). ФЖЕЛ (Me (Q1; Q3)) у пациентов с МВ, проживающих в МО, составила 97 (88,5; 107,5) %_{долж.}, в ЦФО – 88,0 (54; 104) %_{долж.} ($p_{1-2} < 0,00001$).

Обсуждение

Лечение пациентов в центрах МВ приводит к лучшему клиническому исходу. В исследовании *R. Mahadeva et al.* при сравнении групп пациентов (А – получаю-

Таблица 2

Динамика показателей функции внешнего дыхания (%_{долж.}), числа дней внутривенной антибактериальной терапии и распространенности основных бактериальных патогенов у пациентов детского возраста с муковисцидозом в Московской области в течение 3 лет наблюдения

Table 2

Dynamics of indicators of external respiratory function (% expected), the number of days of intravenous antibacterial therapy and the prevalence of major bacterial pathogens in pediatric patients with cystic fibrosis in the Moscow region over 3 years of follow-up

Показатель	2021 (n = 103)	2022 (n = 115)	2023 (n = 125)	2024 (n = 92)	p*
ФВД**, % _{долж.} , M ± SD:					
• ОФВ ₁	88,15 ± 20,64	81,21 ± 28,33	84,05 ± 27,92	93,10 ± 18,70	< 0,00001
• ФЖЕЛ	93,23 ± 16,40	87,62 ± 23,63	90,62 ± 39,81	95,40 ± 15,20	< 0,00001
Сроки внутривенной антибактериальной терапии, число дней, M ± SD	6,00 ± 12,25	4,26 ± 18,28	1,60 ± 8,91	1,30 ± 7,16	< 0,00001
Основные бактериальные патогены, n (%):					Динамика, %
• хроническая инфекция <i>P. aeruginosa</i>	36 (18)	30 (15,38)	17 (9,95)	14 (7,3)	–10,70
• интермиттирующая инфекция <i>P. aeruginosa</i>	35 (17,67)	20 (10,25)	26 (13,51)	11 (6,16)	–11,51
• <i>S. aureus</i>	152 (76)	155 (79,48)	140 (75,67)	171 (89,52)	+15,52
• MRSA	16 (8)	9 (4,61)	12 (6,48)	6 (3,14)	–4,86
• хроническая инфекция <i>Bcc</i>	0 (0)	3 (1,53)	1 (0,54)	0 (0)	–0,99
• <i>Achromobacter spp.</i>	6 (3,03)	5 (2,56)	4 (2,16)	1 (0,52)	–2,51

Примечание: ФВД – функция внешнего дыхания; ОФВ₁ – объем форсированного выдоха за 1-ю секунду; ФЖЕЛ – форсированная жизненная емкость легких; MRSA (Methicillin-resistant *S. aureus*) – метициллин-резистентный *S. aureus*; Bcc – *Burkholderia cepacia complex*; показатели статистически достоверны при $p < 0,05$ по критерию Краскела–Уоллиса; * – значимая разница при $p < 0,00001$ показана между всеми группами сравнения; ** – указано число пациентов, которым проводилась спирометрия с учетом возраста и течения заболевания.

Note: The values are statistically significant at $p < 0.05$ according to the Kruskal – Wallis test; *, a significant difference at $p < 0.00001$ is shown between all comparison groups; **, the number of patients who underwent spirometry is indicated, taking into account the age and the disease course.

ших уход в детском и взрослом центрах, В – не наблюдающихся в детском центре, но получившим уход во взрослом центре, С – не наблюдавшихся в центрах ни в детском, ни во взрослом возрасте) было показано улучшение функции дыхания ($p < 0,001$) и оценки рентгенологических данных ($p < 0,001$) у детей и взрослых, получивших уход в центрах во время всего периода наблюдения по сравнению с пациентами, не получающими помощь в специализированных центрах [1]. Было показано, что частый мониторинг и лекарственное обеспечение давало преимущество в состоянии легких пациентам, получающим уход в специализированных центрах [2, 3].

Терапия CFTR-модуляторами дает преимущества пациентам с чувствительными генотипами. По результатам проводимых в разных странах исследованиях доказана эффективность таргетной терапии. Многоцентровое плацебо-контролируемое исследование III фазы с участием пациентов с МВ ($n = 403$; возраст – ≥ 12 лет) с мутацией F508del/вариант и минимальной функцией белка CFTR показало прирост ОФВ₁ на 13,8 % по сравнению с контрольной группой ($p < 0,001$) через 24 нед. терапии [16]. Отмечено также улучшение нутритивного статуса, респираторной функции, снижение числа дней внутривенной терапии, сокращение частоты обострений [17]. Исследования в РФ показали влияние трехкомпонентной терапии препаратом элексакафтор / тезакафтор / ивакафтор (ЭТИ) на респираторную функцию, течение

заболевания и ее преимущество перед двойной терапией препаратом лумакафтор / ивакафтор. Показатели ОФВ₁ (Me (Q1; Q3), %_{долж.}) на терапии ЭТИ улучшились с 73,5 (60,5–82,1) до 95,0 (65,3–107,0) %_{долж.} ($p < 0,001$), в то время, как на двойной терапии препаратом лумакафтор / ивакафтор прирост был менее значимым – ОФВ₁ (Me (Q1; Q3), %_{долж.}) достоверно увеличился с 63,5 (42,3–84,8) до 72,0 (56,9–82,4) %_{долж.} ($p < 0,045$) [18]. При длительном применении ЭТИ получены статистически значимые изменения показателей ФВД: ФЖЕЛ возросла с 72,8 ($\pm 21,7$) до 86,6 ($\pm 24,4$) %_{долж.} ($p < 0,001$), ОФВ₁ – с 67,2 ($\pm 21,7$) до 84,9 ($\pm 28,9$) %_{долж.} ($p < 0,001$) [19]. Данных о влиянии таргетной терапии на микробиоту респираторного тракта в литературе недостаточно, но в РФ ведутся работы по изучению динамики микробного статуса пациентов с МВ. Установлено, что на фоне терапии CFTR-модуляторами происходит нормализация работы хлорного канала, что приводит к расширению видового разнообразия биотопа. Это, в свою очередь, является лабораторным предиктором снижения частоты респираторных обострений [20]. В открытом проспективном сравнительном исследовании с участием детей с МВ ($n = 46$; возраст – 2–17 лет) оценка микробиологического состава дыхательных путей на старте и через 6 мес. наблюдения не выявила существенных различий в частоте выявления отдельных групп бактерий в образцах орофарингеального мазка между группами пациентов, получавших и не получавших таргетную

Таблица 3

Распространенность основных микробных патогенов и показателей здоровья детей с муковисцидозом в Московской области по сравнению с детским населением Центрального федерального округа и Российской Федерации по данным регистра пациентов с муковисцидозом Российской Федерации (2023); %

Table 3

Prevalence of major microbial pathogens and health indicators in children with cystic fibrosis in the Moscow region compared to the pediatric population of the Central Federal District and the Russian Federation, according to the Russian Federation Cystic Fibrosis Patient Registry for 2023; %

Показатель	Московская область (1) (n = 193)	ЦФО (2) (n = 530)	Российская Федерация (3) (n = 2 031)	p
Распространенность основных микробных патогенов*, %				
<i>P. aeruginosa</i> :				
• хроническая	8,8	16,91	24,72	$p_{1-2} < 0,00001$ $p_{1-3} = 0,001731$ $p_{2-3} = 0,001472$
• рецидивирующая	13,47	9,36	12,1	$p_{1-3} = 0,020669$ $p_{2-3} = 0,032101$ $p_{1-2} = 0,747$
MSSA	72,53	34,17	66,1	$p_{1-2} < 0,00001$ $p_{2-3} = 0,163642$ $p_{1-3} = 0,163642$
MRSA	6,21	3,62	5,3	$p_{2-3} = 0,054187$ $p_{1-3} = 0,609982$ $p_{1-2} = 0,435765$
Bcc	0,5	0,75	3,11	$p_{1-2} = 0,7005$ $p_{1-3} = 0,02921$ $p_{2-3} = 0,001693$
<i>Achromobacter spp.</i>	2,07	3,02	5,3	$p_{1-2} = 0,56$ $p_{2-3} = 0,0002$ $p_{1-3} = 0,034$
Показатели ФВД**, Ме (Q1; Q3), % _{долж.} :				
• ФЖЕЛ	97 (88,5; 107,5)	88,0 (54; 104)	94,0 (82; 105)	$p_{1-2} < 0,00001$
• ОФВ ₁	97 (86,75; 107,47)	87,75 (52; 103,5)	95,0 (87,7; 107)	$p_{1-2} < 0,00001$

Примечание: ЦФО – Центральный федеральный округ; MSSA (Methicillin-susceptible *S. aureus*) – метициллин-чувствительный золотистый стафилококк; MRSA (Methicillin-resistant *S. aureus*) – метициллин-резистентный *S. aureus*; Bcc – *Burkholderia cepacia complex*; ФВД – функция внешнего дыхания; ОФВ₁ – объем форсированного выдоха за 1-ю секунду; ФЖЕЛ – форсированная жизненная емкость легких; Ме – медиана; * – значения статистически достоверны при $p < 0,05$ критерия χ^2 ; ** – значения статистически достоверны при $p < 0,05$ критерия Краскела–Уоллиса.

Note: *, values are statistically significant at $p < 0.05$ with χ^2 test; **, values are statistically significant at $p < 0.05$ with Kruskal – Wallis test.

терапию [21]. Проанализированы данные пациентов старше 18 лет из национального регистра больных МВ за 2021–2023 гг. Отмечено, что микробиологический профиль респираторного тракта пациентов старше 18 лет не изменился в первые годы лечения. Доминирующим патогеном оставалась *P. aeruginosa*, чаще всего в форме хронического инфицирования [22].

Следует отметить, что во всех регионах страны терапия CFTR-модуляторами применяется с 2021 г., обеспечение происходит за счет Фонда поддержки детей с тяжелыми жизнеугрожающими и хроническими заболеваниями, в т. ч. редкими (орфанными) заболеваниями «Круг добра». Тем показательнее результаты центра МВ МО, где за счет организации центра по стандартам наилучшей практики ведущих центров Европы достигнуты значимые результаты в показателях здоровья детей.

Во многих регионах РФ нет организованной помощи пациентам с МВ – нет организованного динамического наблюдения, пациенты приходят на прием лишь при ухудшении состояния, обострении, нет амбулаторных приемов и организованного дневного стационара, дети необоснованно госпитализируются для диагностики заболевания, обследований, оформления инвалидности, внесения изменений в индивидуальную программу реабилитации и абилитации. В некоторых стационарах и клиничко-диагностических центрах не проводится разделения потоков пациентов в зависимости от микробного статуса, не организован регулярный микробиологический контроль в референсных лабораториях, некоторые пациенты не имеют результатов микробиологического анализа в течение длительного времени. Во многих регионах пациентам недоступны консультации кинезитерапевта, диетолога.

Соблюдение стандартов оказания медицинской помощи пациентам с МВ при организованном динамическом наблюдении, регулярном микробиологическом мониторинге в референсных лабораториях, соблюдении мер профилактики перекрестного инфицирования показало положительную динамику в основных показателях здоровья пациентов с МВ, проживающих в МО, в период 2021–2024 гг. Отмечено улучшение микробиологического статуса пациентов, снижение числа обострений, уменьшение числа дней внутривенной терапии и госпитализаций, улучшение функции респираторного тракта. За 3-летний период (2021–2024) среди детей с МВ, проживающих в МО, на 10,7 % снизилось число инфицированных *P. aeruginosa* (с 18 до 8,8 %), что меньше европейских показателей (по данным европейского регистра (2023) пациентов с МВ число лиц детского возраста с хронической *P. aeruginosa* составляет 8,1 %) и в РФ (по данным регистра пациентов с МВ в РФ (2023), число хронически инфицированных детей составляет 24,3 %).

На фоне успешных сегрегационных и эрадикационных мероприятий в 2024 г. в МО увеличения числа лиц, инфицированных *Vcc*, не выявлено, также снизилось число инфицированных *Achromobacter spp.* При этом отмечена важность регулярного микробиологического мониторинга и антибактериальной терапии с учетом микробиологического статуса пациента и чувствительности микрофлоры. Необходимо избегать ненужных госпитализаций с целью минимизации риска присоединения нозокомиальной флоры, нужна также организация амбулаторного динамического наблюдения.

Заключение

Таким образом, выявлены существенные различия основных показателей течения заболевания у пациентов с МВ при разном уровне оказания медицинской помощи. При наблюдении за пациентами с МВ в специализированных центрах показаны лучшие результаты по сравнению с лицами, которые не наблюдаются регулярно и не имеют возможности постоянного микробиологического мониторинга. Необходимо создание центров МВ по международным стандартам во всех регионах РФ.

Литература

- Mahadeva R., Webb K., Westerbeek R.C. et al. Clinical outcome in relation to care in centres specialising in cystic fibrosis: cross sectional study. *BMJ*. 1998; 316 (7147): 1771–1775. DOI: 10.1136/bmj.316.7147.1771.
- Johnson C., Butler S.M., Konstan M.W. et al. Factors influencing outcomes in cystic fibrosis. A center-based analysis. *Chest*. 2003; 123 (1): 20–27. DOI: 10.1378/chest.123.1.20.
- Bellon G. [Cystic fibrosis: centers and care networks organization]. *Arch. Pediatr.* 2012; 19 (Suppl. 1): S44–S46. DOI: 10.1016/S0929-693X(12)71110-7 (in French).
- Roussey M., Desrues B., Turck D. et al. [Adult care centers for patients with cystic fibrosis: prerequisites and practical organization. Cystic Fibrosis Care Centers of Rennes and Lille]. *Rev. Mal. Respir.* 2000; 17 (3, Pt 2): 733–738. Available at: <https://www.researchgate.net/publication/12252076> (in French).
- Weber H.C., Robinson P.F., Saxby N. et al. Do children with cystic fibrosis receiving outreach care have poorer clinical outcomes than those treated at a specialist cystic fibrosis centre? *Aust. J. Rural Health*. 2017; 25 (1): 34–41. DOI: 10.1111/ajr.12334.
- Singh J., Towns S., Jayasuriya G. et al. Fitzgerald, transition to adult care in cystic fibrosis: The challenges and the structure. *Paediatr. Respir. Rev.* 2022; 41: 23–29. DOI: 10.1016/j.prrv.2020.07.009.
- Burgel P.R., Burnet E., Regard L., Martin C. The changing epidemiology of cystic fibrosis: the implications for adult care. *Chest*. 2023; 163 (1): 89–99. DOI: 10.1016/j.chest.2022.07.004.
- Conway S., Balfour-Lynn I.M., De Rijcke K. et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: framework for the Cystic Fibrosis Centre. *J. Cyst. Fibros.* 2014; 13 (Suppl. 1): S3–S22. DOI: 10.1016/j.jcf.2014.03.009.
- Rang C., Keating D., Wilson J., Kotsimbos T. Re-imagining cystic fibrosis care: next generation thinking. *Eur. Respir. J.* 2020; 55 (5): 1902443. DOI: 10.1183/13993003.02443-2019.
- Castellani C., Duff A.J.A., Bell S.C. et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *J. Cyst. Fibros.* 2018; 17 (2): 153–178. DOI: 10.1016/j.jcf.2018.02.006.
- Bell S.C., Mall M.A., Gutierrez H. et al. The future of cystic fibrosis care: a global perspective. *Lancet Respir. Med.* 2020; 8 (1): 65–124. DOI: 10.1016/S2213-2600(19)30337-6.
- Министерство здравоохранения Российской Федерации. Клинические рекомендации: Кистозный фиброз (муковисцидоз). 2025. Доступно на: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/372_3
- Красовский С.А., Старинова М.А., Воронкова А.Ю. и др., ред. Регистр пациентов с муковисцидозом в Российской Федерации. 2021 год. М.: Медпрактика-М; 2023. Доступно на: <https://audit-orfan.clin-reg.ru/mv.html>
- Воронкова А.Ю., Амелина Е.Л., Каширская Н.Ю. и др., ред. Регистр пациентов с муковисцидозом в Российской Федерации. 2022 год. М.: Медпрактика-М; 2024. Доступно на: <https://audit-orfan.clin-reg.ru/mv.html>
- 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://www.researchgate.net/publication/391523469>
- Middleton P.G., Mall M.A., Dřevínek P. et al. Elexacaftor–tezacaftor–ivacaftor for cystic fibrosis with a single Phe508del allele. *N. Engl. J. Med.* 2019; 381 (19): 1809–1819. DOI: 10.1056/NEJMoa1908639.
- Lopez A., Daly C., Vega-Hernandez G. et al. Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor projected survival and long-term health outcomes in people with cystic fibrosis homozygous for F508del. *J. Cyst. Fibros.* 2023; 22 (4): 607–614. DOI: 10.1016/j.jcf.2023.02.004.
- Кондратьева Е.И., Одинаева Н.Д., Жемайта Е.К. и др. Эффективность CFTR-модуляторов в клинической практике (6-месячное наблюдение). *Пульмонология*. 2023; 33 (2): 189–197. DOI: 10.18093/0869-0189-2023-33-2-189-197.
- Кондратьева Е.И., Одинаева Н.Д., Паснова Е.В. и др. Эффективность и безопасность тройной терапии (элексакафтор / тезакафтор / ивакафтор) у детей с муковисцидозом: 12-месячное наблюдение. *Пульмонология*. 2024; 34 (2): 218–224. DOI: 10.18093/0869-0189-2024-34-2-218-224.
- Кондратенко О.В., Джовмардова Е.Д., Лямин А.В. Опыт микробиологического мониторинга микрофлоры респираторного тракта у пациентов с муковисцидозом на фоне терапии комбинированным препаратом элексакафтор / тезакафтор / ивакафтор + ивакафтор. *Пульмонология*. 2024; 34 (6): 904–909. DOI: 10.18093/0869-0189-2024-4221.
- Васенева Ю.О., Вахлова И.В., Ворошилина Е.С., Зорников Д.Л. Влияние CFTR-модуляторов на микробную дыхательных путей и потребность в антибактериальной терапии у детей с муковисцидозом. *Уральский медицинский журнал*. 2025; 24 (4): 128–141. DOI: 10.52420/umj.24.4.128.
- Амелина Е.Л., Кагазеев Р.У., Красовский С.А. и др. Таргетная терапия у взрослых больных муковисцидозом: влияние на течение инфекции нижних дыхательных путей и эффективность антибактериального лечения по данным регистра Российской Федерации. *Пульмонология*. 2025; 35 (2): 189–200. DOI: 10.18093/0869-0189-2025-35-2-189-200.

Поступила: 31.12.25
Принята к печати: 02.04.26

References

- Mahadeva R., Webb K., Westerbeek R.C. et al. Clinical outcome in relation to care in centres specialising in cystic fibrosis: cross sectional study. *BMJ*. 1998; 316 (7147): 1771–1775. DOI: 10.1136/bmj.316.7147.1771.
- Johnson C., Butler S.M., Konstan M.W. et al. Factors influencing outcomes in cystic fibrosis. A center-based analysis. *Chest*. 2003; 123 (1): 20–27. DOI: 10.1378/chest.123.1.20.
- Bellon G. [Cystic fibrosis: centers and care networks organization]. *Arch. Pediatr.* 2012; 19 (Suppl. 1): S44–S46. DOI: 10.1016/S0929-693X(12)71110-7 (in French).
- Roussey M., Desrués B., Turck D. et al. [Adult care centers for patients with cystic fibrosis: prerequisites and practical organization. Cystic Fibrosis Care Centers of Rennes and Lille]. *Rev. Mal. Respir.* 2000; 17 (3, Pt 2): 733–738. Available at: <https://www.researchgate.net/publication/12252076> (in French).
- Weber H.C., Robinson P.F., Saxby N. et al. Do children with cystic fibrosis receiving outreach care have poorer clinical outcomes than those treated at a specialist cystic fibrosis centre? *Aust. J. Rural Health.* 2017; 25 (1): 34–41. DOI: 10.1111/ajr.12334.
- Singh J., Towns S., Jayasuriya G. et al. Fitzgerald, transition to adult care in cystic fibrosis: The challenges and the structure. *Paediatr. Respir. Rev.* 2022; 41: 23–29. DOI: 10.1016/j.prrv.2020.07.009.
- Burgel P.R., Burnet E., Regard L., Martin C. The changing epidemiology of cystic fibrosis: the implications for adult care. *Chest*. 2023; 163 (1): 89–99. DOI: 10.1016/j.chest.2022.07.004.
- Conway S., Balfour-Lynn I.M., De Rijcke K. et al. European Cystic Fibrosis Society Standards of Care: framework for the Cystic Fibrosis Centre. *J. Cyst. Fibros.* 2014; 13 (Suppl. 1): S3–S22. DOI: 10.1016/j.jcf.2014.03.009.
- Rang C., Keating D., Wilson J., Kotsimbos T. Re-imagining cystic fibrosis care: next generation thinking. *Eur. Respir. J.* 2020; 55 (5): 1902443. DOI: 10.1183/13993003.02443-2019.
- Castellani C., Duff A.J.A., Bell S.C. et al. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. *J. Cyst. Fibros.* 2018; 17 (2): 153–178. DOI: 10.1016/j.jcf.2018.02.006.
- Bell S.C., Mall M.A., Gutierrez H. et al. The future of cystic fibrosis care: a global perspective. *Lancet Respir. Med.* 2020; 8 (1): 65–124. DOI: 10.1016/S2213-2600(19)30337-6.
- Ministry of Health of the Russian Federation. [Clinical guidelines: Cystic fibrosis (mucoviscidosis)]. 2025. Available at: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/372_3 (in Russian).
- Krasovskiy S.A., Starinova M.A., Voronkova A.Yu. et al., eds. [Registry of patients with cystic fibrosis in the Russian Federation. 2021]. Moscow: Medpraktika-M; 2023. Available at: <https://audit-orfan.clin-reg.ru/mv.html> (in Russian).
- Voronkova A.Yu., Amelina E.L., Kashirskaya N.Yu. et al., eds. [Registry of patients with cystic fibrosis in the Russian Federation. 2022]. Moscow: Medpraktika-M; 2024. Available at: <https://audit-orfan.clin-reg.ru/mv.html> (in Russian).
- Amelina E.L., Kashirskaya N.Yu., Kondratyeva E.I. et al., eds. [Registry of patients with cystic fibrosis in the Russian Federation. 2023]. Moscow: Medpraktika-M; 2025. Available at: <https://www.researchgate.net/publication/391523469> (in Russian).
- Middleton P.G., Mall M.A., Dřevínek P. et al. Elexacaftor–tezacaftor–ivacaftor for cystic fibrosis with a single Phe508del allele. *N. Engl. J. Med.* 2019; 381 (19): 1809–1819. DOI: 10.1056/NEJMoa1908639.
- Lopez A., Daly C., Vega-Hernandez G. et al. Elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor projected survival and long-term health outcomes in people with cystic fibrosis homozygous for F508del. *J. Cyst. Fibros.* 2023; 22 (4): 607–614. DOI: 10.1016/j.jcf.2023.02.004.
- Kondratyeva E.I., Odinaeva N.D., Zhekaite E.K. et al. Efficacy of CFTR modulators in clinical practice (6-month follow-up). *Pul'monologiya.* 2023; 33 (2): 189–197. DOI: 10.18093/0869-0189-2023-33-2-189-197 (in Russian).
- Kondratyeva E.I., Odinaeva N.D., Pasnova E.V. et al. [Efficacy and safety of triple therapy (elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor) in children with cystic fibrosis: 12-month follow-up]. *Pul'monologiya.* 2024; 34 (2): 218–224. DOI: 10.18093/0869-0189-2024-34-2-218-224 (in Russian).
- Kondratenko O.V., Dzhovmardova E.D., Lyamin A.V. [Experience of microbiological monitoring of the respiratory tract microflora in patients with cystic fibrosis during therapy with the combination drug elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor + ivacaftor]. *Pul'monologiya.* 2024; 34 (6): 904–909. DOI: 10.18093/0869-0189-2024-4221 (in Russian).
- Vasenyova Y.O., Vakhlova I.V., Voroshilina E.S., Zornikov D.L. [The Impact of CFTR modulators on the airway microbiome and the need for antibacterial therapy in children with cystic fibrosis]. *Ural'skiy meditsinskiy zhurnal.* 2025; 24 (4): 128–141. DOI: 10.52420/umj.24.4.128 (in Russian).
- Amelina E.L., Kagazhev R.U., Krasovskiy S.A. et al. [Targeted therapy in adult patients with cystic fibrosis: impact on the course of lower respiratory tract infections and the effectiveness of antibacterial treatment according to the registry of the Russian Federation]. *Pul'monologiya.* 2025; 35 (2): 189–200. DOI: 10.18093/0869-0189-2025-35-2-189-200 (in Russian).

Received: December 31, 2025

Accepted for publication: April 02, 2026

Информация об авторах / Authors Information

Одинаева Нурино Джумаевна — д. м. н., профессор, директор Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Московской области «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области»; тел.: (498) 699-53-00; e-mail: nig05@mail.ru (SPIN-код: 1011-1896; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5214-8072>)

Nurino D. Odinaeva, Doctor of Medicine, Professor, Director, Clinical Research Institute for Childhood Diseases, Moscow Region Ministry of Health; tel.: (498) 699-53-00; e-mail: nig05@mail.ru (SPIN-code: 1011-1896; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5214-8072>)

Фатхуллина Ирина Ринатовна — заведующая отделением муковисцидоза, врач-педиатр, научный сотрудник отдела наследственных и метаболических заболеваний Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Московской области «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области»; научный сотрудник научно-клинического отдела муковисцидоза Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова»; тел.: (499) 324-15-01; e-mail: mucoviscidofRF@med-gen.ru (SPIN-код: 9696-0770; Author ID: 1124891; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8005-5121>)

Irina R. Fatkhullina, Head of the Cystic Fibrosis Department, Pediatrician, Researcher, Department of Hereditary and Metabolic Diseases, Clinical Research Institute for Childhood Diseases, Moscow Region Ministry of Health; Researcher, Cystic Fibrosis Research and Clinical Department, Research Centre for Medical Genetics; tel.: (499) 324-15-01; e-mail: mucoviscidofRF@med-gen.ru (SPIN-code: 9696-0770; Author ID: 1124891; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8005-5121>)

Ковалев Виктор Николаевич — заведующий отделением муковисцидоза Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Московской области «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области»; тел.: (498) 699-53-20; e-mail: mucoviscidofRF@med-gen.ru

Viktor N Kovalev, Head of the Cystic Fibrosis Department, Clinical Research Institute for Childhood Diseases, Moscow Region Ministry of Health; tel.: (498) 699-53-20 mucoviscidofRF@med-gen.ru

Цуркин Георгий Васильевич — врач-педиатр отделения муковисцидоза Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Московской области «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области»; научный сотрудник научно-клинического отдела муковисцидоза Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова»; тел.: (498) 699-53-20; e-mail: mucoviscidofRF@med-gen.ru (ORCID: <https://orcid.org/0009-0000-0087-8268>)

Georgy V. Tsurkin, Pediatrician, Cystic Fibrosis Department, Clinical Research Institute for Childhood Diseases, Moscow Region Ministry of Health; Researcher, Cystic Fibrosis Clinical Department, Research Centre for Medical Genetics; tel.: (498) 699-53-20; e-mail: mucoviscidofRF@med-gen.ru (ORCID: <https://orcid.org/0009-0000-0087-8268>)

Воронкова Анна Юрьевна — к. м. н., ведущий научный сотрудник научно-клинического отдела муковисцидоза Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова»; врач-педиатр отделения муко-

висцидоза Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Московской области «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области»; тел.: (495) 324-20-24; e-mail: voronkova111@yandex.ru (SPIN-код: 2294-6675; Scopus Author ID: 57189352251; Web of Science Researcher ID: M-7191-2014; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8183-7990>)

Анна Ю. Воронкова, Candidate of Medicine, Leading Researcher, Scientific and Clinical Department of Cystic Fibrosis, Research Centre for Medical Genetics; Pediatrician, Department of Cystic Fibrosis, Clinical Research Institute for Childhood Diseases, Moscow Region Ministry of Health; tel.: (495) 324-20-24; e-mail: voronkova111@yandex.ru (SPIN-код: 2294-6675; Scopus Author ID: 57189352251; Web of Science Researcher ID: M-7191-2014; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8183-7990>)

Жекайте Елена Кястутисовна — к. м. н., ведущий научный сотрудник отдела наследственных и метаболических болезней, врач-педиатр отделения муковисцидоза Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Московской области «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области»; ведущий научный сотрудник научно-клинического отдела муковисцидоза, доцент кафедры генетики болезней дыхательной системы Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова»; тел.: (499) 324-15-01; e-mail: Elena_zhekayte@mail.ru (SPIN-код: 2978-5075; Scopus Author ID: 57216849405; Web of Science Researcher ID: K-2207-2018; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5013-3360>)

Elena K. Zhekayte, Candidate of Medicine, Leading Researcher, Department of Hereditary and Metabolic Diseases, Pediatrician, Cystic Fibrosis Department,

Clinical Research Institute for Childhood Diseases, Moscow Region Ministry of Health; Leading Researcher, Scientific and Clinical Department of Cystic Fibrosis, Associate Professor, Department of Genetics of Diseases of the Respiratory System, Research Centre for Medical Genetics; tel.: (499) 324-15-01; e-mail: Elena_zhekayte@mail.ru (SPIN-код: 2978-5075; Scopus Author ID: 57216849405; Web of Science Researcher ID: K-2207-2018; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5013-3360>)

Кондратьева Елена Ивановна — д. м. н., профессор, заведующая научно-клиническим отделом муковисцидоза, заведующая кафедрой генетики болезней дыхательной системы Института высшего и дополнительного профессионального образования Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Медико-генетический научный центр имени академика Н.П.Бочкова»; заместитель директора по научной работе Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Московской области «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области»; тел.: (916) 255-33-85; e-mail: elenafpk@mail.ru (SPIN-код: 9535-9331; Scopus Author ID: 35196167800; Web of Science Researcher ID: ABB-9783-2021; ORCID: <http://orcid.org/0000-0001-6395-0407>)

Elena I. Kondratyeva, Doctor of Medicine, Professor, Head of the Scientific and Clinical Department of Cystic Fibrosis, Head of the Department of Genetics of Respiratory Diseases, Institute of Higher and Continuing Professional Education, Research Centre for Medical Genetics; Deputy Director for Science, Clinical Research Institute for Childhood Diseases, Moscow Region Ministry of Health; tel.: (916) 255-33-85; e-mail: elenafpk@mail.ru (SPIN-код: 9535-9331; Scopus Author ID: 35196167800; Web of Science Researcher ID: ABB-9783-2021; ORCID: <http://orcid.org/0000-0001-6395-0407>)

Участие авторов

Одинаева Н.Д. — анализ данных и интерпретация результатов, внесение в рукопись существенной (важной) правки с целью повышения научной ценности статьи, одобрение финальной версии рукописи

Фатхуллина И.Р. — анализ данных и интерпретация результатов, существенный вклад в получение и внесение данных в регистр

Ковалев В.Н. — анализ данных и интерпретация результатов, существенный вклад в получение и внесение данных в регистр

Цуркин Г.В. — существенный вклад в получение и внесение данных, коррекция текста, внесение правок

Воронкова А.Ю. — существенный вклад в получение и внесение данных в регистр, анализ данных и интерпретацию результатов, написание статьи, коррекция текста, внесение правок

Жекайте Е.К. — анализ данных и интерпретация результатов, существенный вклад в получение и внесение данных в регистр

Кондратьева Е.И. — концепция и дизайн исследования, идея статьи, формализация задачи, получение данных, анализ данных и интерпретация результатов, внесение в рукопись существенной (важной) правки с целью повышения научной ценности статьи, одобрение финальной версии рукописи

Все авторы одобрили финальную версию статьи перед публикацией, выразили согласие нести ответственность за все аспекты работы, подразумевающую надлежащее изучение и решение вопросов, связанных с точностью или добросовестностью любой части работы.

Authors Contribution

Odinaeva N.D. — data analysis and interpretation of the results, significant (important) revision to the manuscript to enhance the scientific value of the article, approval of the final version of the manuscript

Fatkhullina I.R. — data analysis and interpretation of the results, significant contribution to data acquisition and entry into the registry

Kovalev V.N. — data analysis and interpretation of the results, significant contribution to data acquisition and entry into the registry

Tsurkin G.V. — significant contribution to obtaining and entering the data, text correction and editing

Voronkova A.Yu. — significant contribution to data acquisition and entry into the registry, data analysis and results interpretation, article writing, proofreading, and revision

Zhekayte E.K. — data analysis and interpretation of the results, significant contribution to obtaining and entering data into the registry

Kondratyeva E.I. — study concept and design, article idea, formal description of the problem, data acquisition, data analysis and interpretation of the results, significant (important) revision to the manuscript to enhance the scientific value of the article, approval of the final version of the manuscript

All authors approved the final version of the article before publication and agreed to be accountable for all aspects of the work, including ensuring that any questions related to the accuracy or integrity of any part of the work are appropriately investigated and resolved.