

Первый опыт применения бедаквилина в лечении микобактериоза легких у детей с муковисцидозом

Л.В.Панова¹ ✉, Е.С.Овсянкина¹, Е.И.Кондратьева^{2,3}, И.Ю.Петракова¹, Т.Г.Смирнова¹, Е.Е.Ларионова¹, Л.Е.Харахашян⁴, М.В.Ерзутова⁵

¹ Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации: 107564, Россия, Москва, ул. Яузская аллея, 2

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

³ Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области»: 141009, Россия, Московская обл., Мытищи, ул. Коминтерна, 24А, стр. 1

⁴ Государственное бюджетное учреждение Ростовской области «Областная детская клиническая больница»: 344015, Россия, Ростов-на-Дону, ул. 339-й Стрелковой дивизии, 14

⁵ Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Приволжский исследовательский медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 603005, Россия, Нижний Новгород, пл. Минина и Пожарского, 10 / 1

Резюме

У пациентов с муковисцидозом (МВ) отмечается самый высокий риск развития микобактериоза легких. Актуальной задачей является внедрение в лечебную педиатрическую практику новых препаратов, таких как бедаквилин, — с доказанной эффективностью в отношении нетуберкулезных микобактерий (НТМБ) при проведении микробиологических исследований. **Целью** работы являлась демонстрация первого опыта применения бедаквилина в режимах лечения микобактериоза легких у двух мальчиков 14 лет с МВ. **Заключение.** По результатам клинического, лабораторного и рентгенологического исследований доказана эффективность бедаквилина при включении в режимы лечения микобактериоза. Отмечена хорошая переносимость препарата. Сохранившееся выделение *Mycobacterium abscessus* через 12 мес. от начала лечения в клиническом наблюдении № 1 и *M. intracellulare* через 6 мес. — во 2-м было расценено как носительство. Применение бедаквилина не привело к ожидаемой эрадикации НТМБ, что подтверждает необходимость продолжения исследований, а также поиска и внедрения новых препаратов для лечения микобактериоза легких у пациентов с МВ.

Ключевые слова: микобактериоз легких, муковисцидоз, бедаквилин, дети.

Конфликт интересов. Конфликт интересов авторами не заявлен.

Финансирование. Работа выполнена на бюджетной основе в рамках научно-исследовательской работы Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации (регистрационный номер 125050605752-8) «Новые подходы к диагностике и лечению туберкулеза органов дыхания у детей и подростков».

Этическая экспертиза. От законных представителей пациентов получено добровольное информированное согласие на участие в исследовании и использование в научных целях их клинических и физиологических данных в соответствии с Хельсинкской декларацией Всемирной медицинской ассоциации.

© Панова Л.В. и соавт., 2026

Для цитирования: Панова Л.В., Овсянкина Е.С., Кондратьева Е.И., Петракова И.Ю., Смирнова Т.Г., Ларионова Е.Е., Харахашян Л.Е., Ерзутова М.В. Первый опыт применения бедаквилина в лечении микобактериоза легких у детей с муковисцидозом. *Пульмонология*. 2026; 36 (2): 295–304. DOI: 10.18093/0869-0189-2026-36-2-295-304

The first experience of using bedaquiline in the treatment of pulmonary mycobacteriosis in children with cystic fibrosis

Lyudmila V. Panova¹ ✉, Elena S. Ovsyankina¹, Elena I. Kondratyeva^{2,3}, Irina Yu. Petrakova¹, Tatiana G. Smirnova¹, Elena E. Larionova¹, Larisa E. Kharakhashyan⁴, Marina V. Erzutova⁵

¹ Federal State Budgetary Scientific Institution “Central Research Institute of Tuberculosis”, Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation: Yauzskaya alleya 2, Moscow, 107564, Russia

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

³ Clinical Research Institute for Childhood Diseases, Moscow Region Ministry of Health: ul. Komintern 124A, build. 1, Mytishchi, Moscow Region, 141009, Russia

⁴ State Budgetary Institution of the Rostov Region “Regional Children’s Clinical Hospital”: ul. 339 Strelkovoy divizii 14, Rostov-on-Don, 344015, Russia

⁵ Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education “Privolzhsky Research Medical University” of the Ministry of Health of the Russian Federation: pl. Minina i Pozharskogo 10/1, Nizhny Novgorod, 603005, Russia

Abstract

Patients with cystic fibrosis (CF) have the highest risk of developing pulmonary mycobacteriosis. A pressing issue is the introduction of new drugs, such as bedaquiline, into pediatric clinical practice, as these drugs have shown proven efficacy against nontuberculous mycobacteria (NTM) in microbiological studies. **The aim** of this study was to demonstrate the first experience of using bedaquiline in the treatment of pulmonary mycobacteriosis in two 14-year-old boys with CF. **Conclusion.** Clinical, laboratory, and radiographic tests demonstrated the efficacy of bedaquiline when included in mycobacteriosis treatment regimens. A good tolerability was noted. Persistent isolation of *Mycobacterium abscessus* after 12 months of treatment in case 1 and *M. intracellulare* after 6 months in case 2 were considered carrier states. The use of bedaquiline did not result in the expected eradication of NTM, confirming the need for continued research and the search for new drugs for the treatment of pulmonary mycobacteriosis in patients with CF and implementation of these drugs into clinical practice.

Key words: pulmonary mycobacteriosis, cystic fibrosis, bedaquiline, children.

Conflict of interest. The authors declared no conflicts of interest.

Funding. This study was funded by the Federal State Budgetary Scientific Institution “Central Research Institute of Tuberculosis”, Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation (registration number 125050605752-8) under the research project “New Approaches to the Diagnosis and Treatment of Respiratory Tuberculosis in Children and Adolescents”.

Ethical review. Voluntary informed consent was obtained from the patients’ legal representatives to participate in the study and to use their clinical and physiological data for scientific purposes in accordance with the World Medical Association’s Declaration of Helsinki.

© Panova L.V. et al., 2026

For citation: Panova L.V., Ovsyankina E.S., Kondratyeva E.I., Petrakova I.Yu., Smirnova T.G., Larionova E.E., Kharakhashyan L.E., Erzutova M.V. The first experience of using bedaquiline in the treatment of pulmonary mycobacteriosis in children with cystic fibrosis. *Pul'monologiya*. 2026; 36 (2): 295–304 (in Russian). DOI: 10.18093/0869-0189-2026-36-2-295-304

Самый высокий риск развития микобактериоза отмечен в популяции пациентов с муковисцидозом (МВ). Разработка более эффективных и безопасных курсов лечения признается сложной задачей во всем мире [1, 2].

Отечественные и зарубежные специалисты приходят к пониманию обоснования необходимости лечения в случаях, когда обнаружение нетуберкулезных микобактерий (НТМБ) в диагностическом материале сочетается с клиническими проявлениями и / или рентгенологическими признаками легочного воспаления [3, 4]. Поскольку в международных рекомендациях предусмотрено назначение 3–4 антибактериальных препаратов (АБП) в течение как минимум 1 года после устойчивого получения отрицательных посевов мокроты, лечение часто сопровождается побочными эффектами и пациенты самостоятельно прекращают прием препаратов [5–10]. В настоящее время решение о начале лечения микобактериоза стало еще более сложным, поскольку терапия модуляторами CFTR (*Cystic Fibrosis Transmembrane conductance Regulator*) приводит к исчезновению мокроты и кашля и разрешению рентгенологических признаков воспаления в легких, связанных с инфекцией, однако при видимом благополучии выделение НТМБ сохраняется [5, 11].

Особую актуальность приобретает возможность назначения новых препаратов, таких как бедаквилин, активность которого в отношении НТМБ доказана при проведении микробиологических исследований [12]. Бедаквилин относится к новым противотуберкулезным препаратам класса диарилхинолинов. Однако механизм его действия отличается от всех известных противотуберкулезных препаратов и заключается в ингибировании механизма протонной помпы аденозинтрифосфат-(АТФ)-синтазы. АТФ-синтаза генерирует выработку энергии для микобактерии. Бедаквилин подавляет выработку АТФ — жизненно важной молекулы для всех эукариотических и прокариотических клеток, включая микобактерии. Следствием угнетения синтеза АТФ является прекращение

выработки энергии, что ведет к неминуемой гибели микобактерий [13].

В настоящее время рандомизированных контролируемых исследований применения бедаквилина у пациентов с МВ не проводится. В серии наблюдений за 10 взрослыми пациентами (у 2 пациентов — МВ), у которых стандартное лечение микобактериоза оказалось неэффективным, при добавлении бедаквилина состояние 9 пациентов улучшилось через 2 мес. [14].

Опыт специалистов Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации (ФГБНУ «ЦНИИТ» Минздрава России) свидетельствует о необходимости индивидуального подхода к продолжительности лечения пациентов с микобактериозом, основанного на оценке не только микробиологического исследования на НТМБ, но и клинической и рентгенологической динамики [8]. Персонализированный подход применяется с учетом следующих факторов:

- теста на лекарственную чувствительность (ТЛЧ) НТМБ;
- сопутствующих заболеваний, являющихся противопоказанием к назначению определенных групп АБП;
- выраженности клинических проявлений (лихорадка, кашель с мокротой, одышка, кровохарканье и др.);
- рентгенологических изменений (очаги, инфильтративные изменения, полости распада легочной ткани);
- переносимости АБП [9, 15].

Бедаквилин включается в режимы химиотерапии у детей любого возраста, больных туберкулезом с множественной, преширокой и широкой лекарственной устойчивостью МБТ. Клиническими рекомендациями «Кистозный фиброз (муковисцидоз)» (2025) бедаквилин также разрешен к применению в схемах лечения у детей с МВ и микобактериозом [15–17]. С целью доказательства эффективности бедаквилина у пациентов

с микобактериозом требуется дальнейшее проведение исследований.

Таким образом, обмен опытом по внедрению в клиническую практику новых препаратов для лечения детей с микобактериозом и МВ будет полезен для врачей. Представлены 2 клинических наблюдения с применением различных режимов лечения, включающими бедаквилин.

Клиническое наблюдение № 1

Пациент П. 14 лет (2009 года рождения).

Диагноз основной: МВ, смешанная форма, тяжелое течение. Хронический двусторонний обструктивный гнойный бронхит. Двусторонние бронхоэктазы. Хроническая панкреатическая недостаточность.

Генетический диагноз: мутация F508del/CFTRdele2,3.

Микробиологический диагноз: хроническая синегнойная инфекция (с 2017 г.). Микобактериоз легких, *Mycobacterium abscessus*.

Осложнения: дыхательная недостаточность 1–2-й степени. Отставание в росте и физическом развитии. Хроническая двусторонняя сенсоневральная тугоухость 1-й степени. Фиброз печени (3-я степень по шкале морфологической оценки ткани печени METAVIR) с гиперспленизмом и тромбоцитопенией, без портальной гипертензии.

Из анамнеза: в 2017 г. при наличии клинических проявлений бронхолегочного заболевания и очагов воспаления в правом легком по данным компьютерной томографии (КТ) органов грудной клетки (ОГК), на основании 2 положительных посевов мокроты на НТМБ (*M. abscessus*), в отделении муковисцидоза Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Московской области «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области» установлен диагноз микобактериоз легких. Лечение начато с учетом ТЛЧ НТМБ (табл. 1) в соответствии с международными клиническими рекомендациями [6]: имипенем внутривенно (в/в), амикацин в/в — 30 дней, далее линезолид *per os*, кларитромицин *per os*, ингаляции с тобрамицином / амикацином.

С 2017 по 2021 г. лечение проводилось амбулаторно с перерывами, связанными с плохой переносимостью препаратов (тошнота, боли в животе, нарушение функции печени). Отмечалось волнообразное течение бронхолегочного воспалительного процесса, проводилась смена комбинаций АБП, в т. ч. с учетом высева ассоциированных с НТМБ микроорганизмов (бактерий *Pseudomonas aeruginosa* и грибов рода *Aspergillus*). Терапия: тиенам в/в + амикацин + азитромицин; котримоксазол + мофлоксацин + азитромицин; тигациклин + цефокситин + амикацин / тобрамицин в ингаляциях + азитромицин.

При микробиологическом исследовании постоянно сохранялся высев *M. abscessus*.

В июле 2021 г. отмечено повышение температуры тела до фебрильных цифр в течение 2 нед., умеренные катаральные явления (ринит).

В связи с тяжестью состояния ребенок госпитализирован в инфекционное отделение для проведения антибактериальной терапии (АБТ).

Жалобы при поступлении: на кашель в течение дня с отхождением мокроты слизисто-гнойного характера.

Объективно: общее состояние тяжелое. Масса тела — 35 кг, рост — 150 см, индекс массы тела (ИМТ) — 15,5 кг / м². Кожные покровы бледные. Аускультативно в легких жесткое

дыхание, хрипов нет. Печень +1,0 см из-под края реберной дуги, пальпируется увеличенная селезенка до +6,0 см из-под края реберной дуги, безболезненная.

Клинический анализ крови:

- снижение уровня гемоглобина до 94 г / л;
- эритроциты — $4,3 \times 10^{12}$ / л;
- лейкоциты — $8,7 \times 10^9$ / л;
- нейтрофилы сегментоядерные — 59 %;
- палочкоядерные — 12 %;
- лимфоциты — 20 %;
- моноциты — 7 %;
- тромбоциты — 184 / мкл;
- скорость оседания эритроцитов (СОЭ) — 20 мм / ч;
- С-реактивный белок (СРБ) — 47,18 мг / л.

В образцах мокроты обнаружены кислотоустойчивые микроорганизмы (КУМ), ДНК НТМБ; посевы — рост *M. abscessus*. Результаты ТЛЧ НТМБ в сравнении с 2017 г. представлены в табл. 1.

Результаты КТ ОГК от 19.08.21 представлены на рис. 1А.

С целью определения тактики лечения микобактериоза легких пациент впервые обратился в детско-подростковую клинику ФГБНУ «ЦНИИТ» Минобрнауки России в августе 2021 г.

Учитывая клинические проявления заболевания, лабораторные показатели (повышение СРБ, СОЭ, нейтрофилия со сдвигом влево), свидетельствующие об активности инфекции, отрицательную рентгенологическую динамику и результаты микробиологического исследования (высев *P. aeruginosa* и *M. abscessus*), ТЛЧ НТМБ, рекомендовано:

- продолжить АБТ с учетом чувствительности 2 микробных патогенов: тиенам в/в + амикацин в/в + азитромицин — 14 дней, далее — тиенам в/в + цефокситин в/в + азитромицин + амикацин в ингаляциях;
- с учетом длительной лихорадки (не исключена реакция на АБП), наличие активного воспаления, назначен преднизолон (1 мг / кг) 35 мг на 2 нед., с дальнейшим снижением дозы до полной отмены;
- с учетом длительного приема аминогликозидов следует провести аудиограмму.

Таблица 1
Результаты тестов на лекарственную чувствительность *Mycobacterium abscessus**
Table 1
Drug susceptibility test results for *Mycobacterium abscessus**

Препарат	Год	
	2017	2021
Амикацин	Ч	Ч
Тобрамицин	У	У
Кларитромицин	Ч	Ч
Имипенем	Ч	Ч
Моксифлоксацин	Ч	Ч
Линезолид	Ч	У
Меропенем	Ч	Ч
Цефокситин	Ч	Ч

Примечание: Ч — чувствительные; У — устойчивые; * — исследование проводилось с использованием тест-систем *Sensititre*, *Trek Diagnostic Systems*; интерпретация результатов теста на лекарственную чувствительность нетуберкулезных микобактерий [18].

Note: *, The study was conducted using *Sensititre* test systems by *Trek Diagnostic Systems*; interpretation of the results of drug susceptibility testing of non-tuberculous mycobacteria [18].

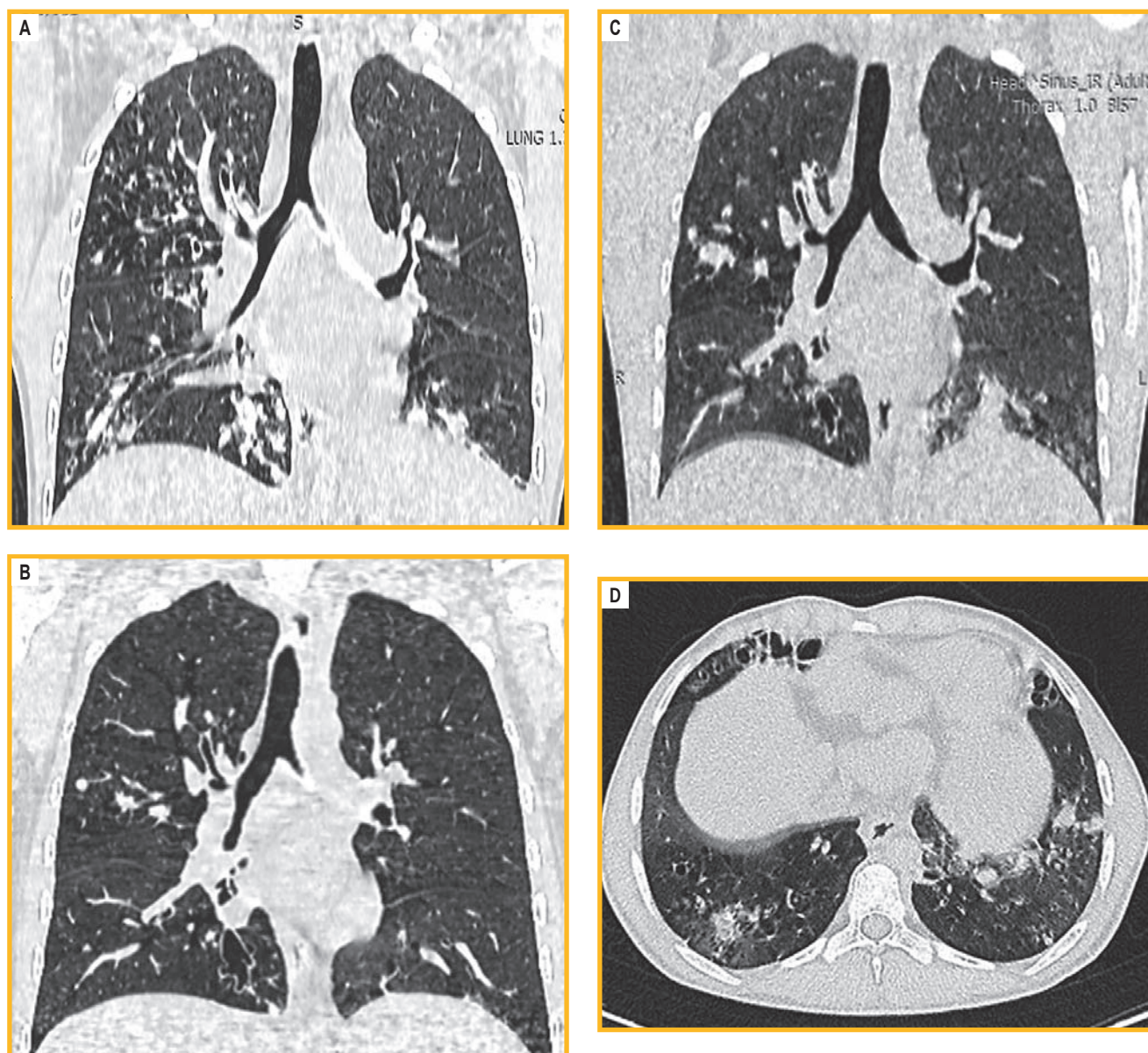


Рис. 1. Компьютерная томография легких пациента П.: А – 2021 г., корональная проекция. С обеих сторон определяются бронхоэктазы, бронхоцеле и бронхогенные очаги, местами сливающиеся в участки консолидации; В – февраль 2024 г., корональная проекция. В сравнении с 2021 г. значительная положительная динамика в виде рассасывания инфильтрации и уменьшения количества очагов; С, D – август 2024 г. (С – корональная, D – аксиальная проекции). В сравнении с результатами компьютерной томографии органов грудной клетки от февраля 2024 г. отмечается отрицательная динамика: инфильтративные изменения в легких с двух сторон, разнокалиберные бронхогенные очаги, местами сливного характера

Figure 1. Computed tomography of the lungs of patient P.: A – 2021, coronal view. Bronchiectasis, bronchocele, and bronchogenic foci are determined on both sides, some of them merging into areas of consolidation; B – February 2024, coronal view. Compared to 2021, there is significant positive change in the form of resorption of infiltration and a decrease in the number of foci; C, D – August 2024 (C – coronal view, D – axial view). Negative changes were noted compared to the results of CT scan of the chest organs from February 2024: infiltrative changes in the lungs on both sides, bronchogenic foci of different sizes, some of a confluent nature

В результате лечения отмечена положительная клиническая (нормализация температуры, кашель стал редким с небольшим количеством мокроты слизистого характера) и лабораторная (нормализация показателей клинического анализа крови, СРБ) динамика, однако сохранялся высев *M. abscessus*.

С 25.11.22 ребенок начал получать таргетную терапию комбинацией элексакафтор / тезакафтор / ивакафтор + ивакафтор (торговое наименование (ТН) «Трикафта»). На фоне проводимого лечения исчезли кашель с мокротой, уменьшились размеры печени и селезенки.

Продолжена АБТ по поводу микобактериоза комбинацией кларитромицин + левофлоксацин.

Повторная консультация в ФГБНУ «ЦНИИТ» Минобрнауки России с результатами рентгенологического (см. рис. 1В) и микробиологического исследований проведена в феврале 2024 г.

С учетом отсутствия клинических проявлений заболевания и положительной рентгенологической динамики решено расценить высев НТМБ как носительство. Рекомендовано динамическое наблюдение без назначения АБП; анализ мокроты на НТМБ и КТ ОГК в конце сентября 2024 г., повторная консультация в ФГБНУ «ЦНИИТ» Минобрнауки России в сентябре 2024 г.

В начале августа 2024 г. отмечено обострение бронхолегочного процесса: подъемы температуры до субфебрильных

цифр, кашель с мокротой. По месту жительства в амбулаторных условиях назначена АБТ — азитромицин + моксифлоксацин. Проведена КТ ОГК (см. рис. 1С, D).

По данным микробиологического исследования образцов мокроты (август 2024 г.) обнаружены КУМ и ДНК НТМБ; методом посева выявлен рост *M. abscessus*; ТЛЧ НТМБ (табл. 2).

На основании анамнеза (перенесенного бронхолегочного заболевания летом 2024 г.), микробиологического и рентгенологического исследований установлен рецидив микобактериоза. Учитывая осложнение в виде тугоухости после предыдущего курса лечения, включение амикацина в схему химиотерапии противопоказано. Назначено лечение: кларитромицин 250 мг 2 раза в сутки; моксифлоксацин 400 мг в/в 1 раз в сутки № 30, далее — *per os*; бедаквилин (по схеме: первые 2 нед. — 400 мг 1 раз в день, далее — по 200 мг 1 раз в день — понедельник, среда, пятница). Прием бедаквилина осуществляется утром во время завтрака (при приеме препарата натошак биодоступность снижается в 2 раза).

При применении препарата элексакафтор / тезакафтор / ивакафтор + ивакафтор (100 / 50 / 75 + 75 мг соответственно) на фоне мощного ингибитора СYP3A (кларитромицин) может потребоваться снижение дозы препарата при повышении трансаминаз (аланинаминотрансфераза — АЛТ, аспартатаминотрансфераза — АСТ). Вначале было решено отменить вечернюю дозу ивакафтора, затем снизить в 2 раза утреннюю дозу, при необходимости назначить ее через день.

Перед назначением бедаквилина проведено кардиологическое обследование (электрокардиография (ЭКГ), холтеровское мониторирование): противопоказаний нет (*QTc* — 370 мс); контроль ЭКГ через 2 нед., далее — 1 раз в месяц.

Контроль КТ ОГК — через 3 мес., АЛТ, АСТ, билирубин — через 2 нед., затем 1 раз в месяц. При высоких значе-

ниях трансаминаз на фоне снижения дозы элексакафтор / тезакафтор / ивакафтор + ивакафтор (100 / 50 / 75 + 75 мг соответственно) — повторная консультация.

В связи с проблемами поставки оригинального препарата элексакафтор / тезакафтор / ивакафтор + ивакафтор с начала декабря 2024 г. до февраля 2025 г. пациент получал препарат нерегулярно, далее назначен препарат Трилекс, в этот период отмечены боли в животе, усиление кашля с отхождением слизисто-гнойной мокроты. Клинический анализ крови — показатели в пределах нормы; биохимический анализ крови:

- АЛТ — 90,8 ед. / л;
- АСТ — 82,2 ед. / л;
- СРБ — 9,86 мг / л.

Фиброгастродуоденоскопия: поверхностный гастрит.

Клинические симптомы и лабораторные данные были расценены как проявление нежелательных реакций (НР) таргетной терапии и моксифлоксацина.

С целью купирования НР терапии препаратом элексакафтор / тезакафтор / ивакафтор + ивакафтор назначен тримедат 200 мг 2 раза в сутки, увеличена доза панкреатина до 350 000 ед. в сутки (получал 300 000 ед. в сутки). НР в виде боли в животе была купирована.

С учетом гепатотоксической реакции (подъем уровня трансаминаз) проведена замена моксифлоксацина на линезолид (600 мг в сутки).

За период изменения схемы химиотерапии (9 мес.) проводилось динамическое наблюдение за течением бронхолегочного воспаления: купировался кашель с мокротой; прибавка массы тела составила 4,9 кг; в клиническом анализе крови показатели в пределах нормы; уровень СРБ снизился с 7,6 мг / л (19.03.25) до 1,1 мг / л (28.08.25); 22.10.25 — 2,5 мг / л, при рентгенологическом исследовании (рис. 2А–D): отмечалась выраженная положительная динамика процесса. С февраля по март 2025 г. повысились показатели спирометрии: объем форсированного выдоха за 1-ю секунду (ОФV₁) — с 2,98 л (81 %_{доп.}) до 3,15 л (85 %_{доп.}) соответственно.

При микробиологическом исследовании мокроты от 22.10.25 обнаружены КУМ, ДНК НТМБ; по результатам анализа с помощью автоматизированной системы ВАСТЕС MGIT 960 получен рост *M. abscessus*; расширения спектра устойчивости к АБП не отмечено (табл. 2).

Оценка переносимости бедаквилина. За весь период наблюдения величина интервала *QTc* не превышала 440 мс, что соответствовало возрастной норме и свидетельствовало об отсутствии кардиотоксического действия препарата [19].

Рекомендовано:

- завершить лечение легочного микобактериоза с учетом отсутствия клинических проявлений бронхолегочного заболевания, нормальных показателей клинического анализа крови и СРБ при динамическом наблюдении, стабилизации рентгенологической картины;
- высеив *M. abscessus* расценивать как носительство;
- через 6 мес. провести микробиологическое исследование мокроты на НТМБ;
- в случае появления клинических признаков бронхолегочного заболевания провести КТ ОГК.

Клиническое наблюдение № 2

Пациент Ю. 14 лет (2010 года рождения).

Основное заболевание: МВ, смешанная форма. Хронический бронхолегочный процесс, хронический гнойный обструктивный бронхит, период обострения. Цилиндри-

Таблица 2
Результаты тестов на лекарственную чувствительность *Mycobacterium abscessus**

Table 2
Drug susceptibility test results for *Mycobacterium abscessus**

Препарат	Год	
	2024	2025
Амикацин	Ч	Ч
Тобрамицин	У	У
Кларитромицин	Ч	Ч
Имипенем	У	У
Моксифлоксацин	Ч	Ч
Линезолид	Ч	Ч
Меропенем	У	У
Рифабутин	У	У
Бедаквилин**	Ч	Ч

Примечание: Ч — чувствительные; У — устойчивые; * — исследование проводилось методом микрозаведения в 96-луночном планшете; интерпретация результатов теста на лекарственную чувствительность нетуберкулезных микобактерий к антибактериальным препаратам [18]; ** — интерпретация результатов чувствительности к препарату бедаквилин [12].

Note: *, The test was conducted using the microdilution in a 96-well plate; interpretation of the results of the antibacterial drug susceptibility test for non-tuberculous mycobacteria [18];

**, interpretation of the results of bedaquiline susceptibility test [12].

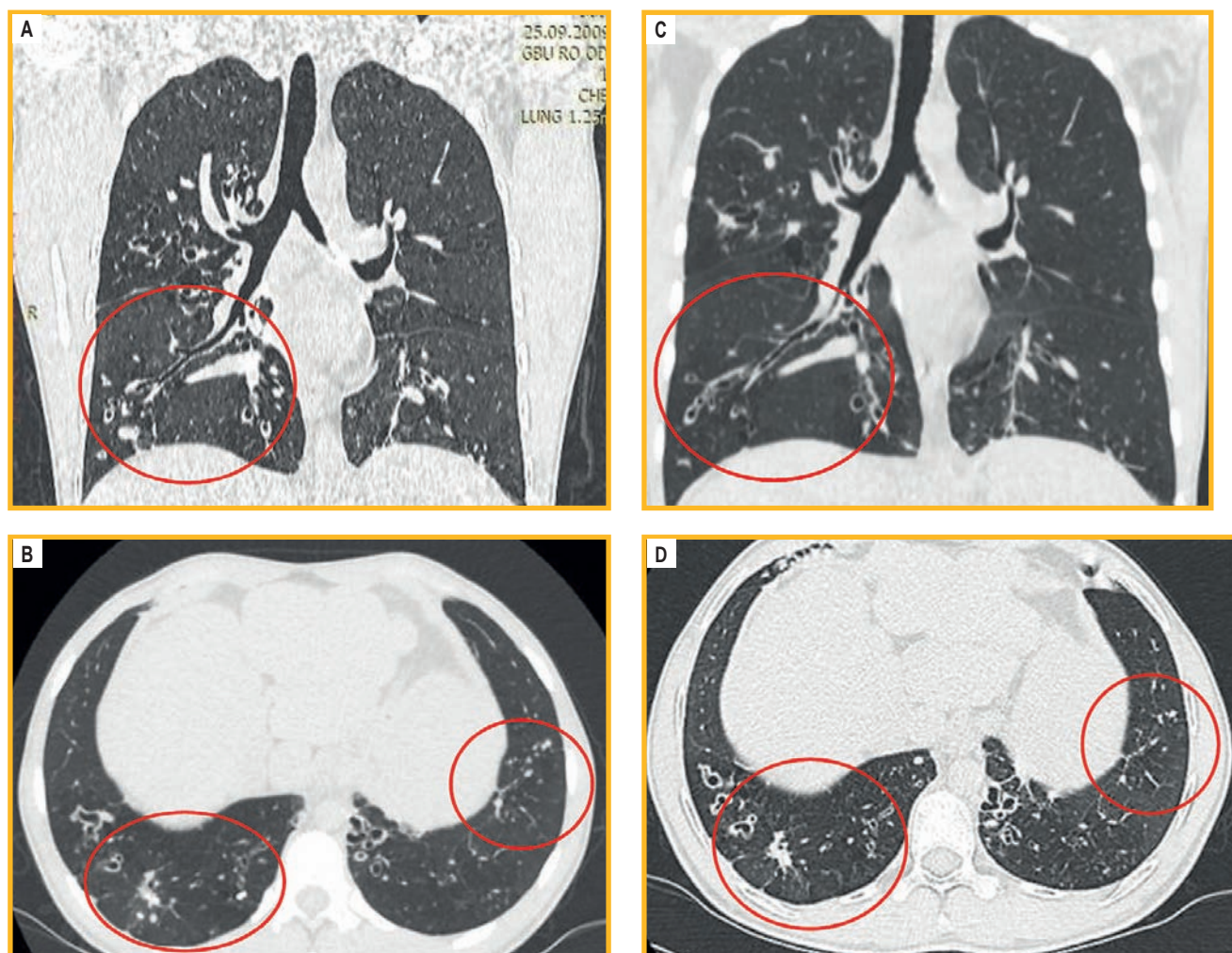


Рис. 2. Компьютерная томография легких пациента П.: А (февраль 2025 г.) – корональная проекция; В (февраль 2025 г.) – аксиальная проекция; С (август 2025 г.) – корональная проекция; D (август 2025 г.) – аксиальная проекция. При динамическом наблюдении при сравнении с результатами компьютерной томографии органов грудной клетки от августа 2024 г. отмечается выраженная положительная динамика: рассасывание инфильтративных и очаговых изменений в легких с двух сторон

Figure 2. Computed tomography of the lungs of patient P.: A (February 2025) – coronal view; B (February 2025) – axial view; C (August 2025) – coronal view; D (August 2025) – axial view. Pronounced positive changes compared to the results of computed tomography of the chest organs in August 2024: resorption of infiltrative and focal changes in the lungs on both sides

ческие и мешотчатые бронхоэктазы в С8–10 нижней доли левого легкого. Хронический риносинусит, полипоз носа, период вне обострения. Состояние после синусотомии (июнь 2020 г).

Генетический диагноз: F508del / Q39X.

Микробиологический диагноз: хроническая стафилококковая инфекция, интермиттирующий высев метициллинрезистентного *Staphylococcus aureus* (*methicillin-resistant S. aureus* – MRSA) (последний – в октябре 2018 г). Интермиттирующий высев *Serratia marcescens*.

Анамнез заболевания: с 07.11.22 получал таргетную терапию препаратом элексакафтор / тезакафтор / ивакафтор + ивакафтор (ТН Трикафта) до 02.02.25 (с 03.02.25 проведена замена на препарат ТН Трилекс).

Впервые в феврале 2025 г. в рамках проекта «Скрининг микобактериоза легких у пациентов с муковисцидозом» (при поддержке благотворительного фонда «Острова» и «НПФ Синтол») проведено микробиологическое исследование 2 образцов мокроты на НТМБ, по результатам которого методом полимеразной цепной реакции (ПЦР) обнаружена ДНК *Mycobacterium intracellulare*, получен рост *M. intracellulare* и проведены ТЛЧ к ряду АБП, в т. ч. бедаквилину (табл. 3).

С целью диагностики и определения тактики лечения микобактериоза легких (*M. intracellulare*) проведена заочная консультация в детско-подростковой клинике ФГБНУ «ЦНИИТ» Минобрнауки России. На момент обращения жалоб пациент не предъявлял. На фоне получения таргетной терапии сохранялся редкий кашель с отхождением мокроты до 2–3 мл в сутки. Общее состояние удовлетворительное. Температура тела – нормальная. Изменения ногтей по типу «часовых стекол», дистальных фаланг пальцев по типу «бараньих палочек». Грудная клетка деформирована (увеличен переднезадний размер).

Аускультация легких: дыхание жесткое с обеих сторон, слева по задней поверхности в нижних отделах выслушиваются влажные мелкопузырчатые хрипы. Тоны сердца ясные, ритмичные, частота сердечных сокращений – 72 в минуту. Печень и селезенка не увеличены.

Клинический анализ крови: показатели в пределах нормы; СРБ – 0,4 мг / л.

Показатели функции внешнего дыхания:

- жизненная емкость легких – 4,93 л (90 %_{долж.});
- форсированная жизненная емкость легких – 5,01 л (90 %_{долж.});
- ОФВ₁ – 4,46 л (97 %_{долж.}).

Таблица 3
Результаты тестов на лекарственную чувствительность *Mycobacterium intracellulare от 14.02.25**

Table 3
Drug susceptibility test results for *Mycobacterium intracellulare on February 02, 2025**

Препарат	Результат
Амикацин	Ч
Тобрамицин	Ч
Кларитромицин	У
Моксифлоксацин	Ч
Линезолид	Ч
Этионамид	Ч
Рифабутин	Ч
Бедаквалин**	Ч

Примечание: Ч – чувствительные; У – устойчивые; * – исследование проводилось методом микроразведения в 96-луночной планшете; интерпретация результатов нетуберкулезных микобактерий к антибактериальным препаратам [18]; ** – интерпретация результатов чувствительности к препарату бедаквалин [12].

Note: *, the test was conducted using the microdilution in a 96-well plate; interpretation of the results of antibacterial drug susceptibility test for non-tuberculous mycobacteria [18]; **, interpretation of the results of bedaquiline susceptibility test [12].

С учетом клинических проявлений (кашель с отхождением мокроты на фоне таргетной терапии > 2 лет), результатов КТ ОГК (рис. 3А, В) и микробиологического исследования 2 образцов мокроты (методом ПЦР обнаружена ДНК НТМБ и рост *M. intracellulare*), установлен диагноз микобактериоз легких, вызванный *M. intracellulare*.

Назначено лечение: моксифлоксацин 400 мг в/в капельно 1 раз в сутки № 30, далее – перорально линезолид 600 мг в сутки, бедаквалин (по схеме).

Перед назначением бедаквалина проведена ЭКГ. Препаратов, показывающих в виде удлинения интервала QTc не выявлено.

Результаты обследования через 3 мес. терапии: жалоб нет; купирован кашель; в мокроте обнаружены КУМ, ДНК *M. intracellulare*; получен рост *M. intracellulare*.

Клинический анализ крови: показатели в пределах нормы.

Биохимический анализ крови:

- показатели функции печени – в пределах нормы;
- СРБ – 0,6 мг / л.

При динамическом наблюдении по данным КТ ОГК (см. рис. 3А, В) по сравнению с данными от 19.02.25, отмечается выраженная положительная динамика в виде рассасывания бронхогенных очагов в легких, очищение бронхоэктазов.

Мониторинг переносимости бедаквалина (ЭКГ): QTc – 373 мс.

Также по данным КТ ОГК отмечается выраженная положительная динамика за счет рассасывания бронхогенных очагов в средней доле С7, С10 правого и С4, С10 левого легкого.

С целью решения вопроса о возможности завершения лечения через 6 мес. проведена повторная консультация: жалоб нет; в мокроте обнаружены КУМ, ДНК *M. intracellulare*; по результатам анализа с помощью автоматизированной системы BACTEC MGIT 960 получен рост культуры *M. intracellulare*.

Клинический анализ крови: показатели в пределах нормы.

Биохимический анализ крови:

- показатели функции печени – в пределах нормы;
- СРБ – 0,6.

Результаты КТ ОГК представлены на рис. 3С, D.

Мониторинг переносимости бедаквалина (ЭКГ): QTc – 430 мс.

С учетом отсутствия клинических проявлений бронхолегочного заболевания, нормальных показателей клинического анализа крови и СРБ при динамическом наблюдении, положительной рентгенологической динамики со стабилизацией ее картины (сравнение данных от 19.02.25, 30.07.25 и 25.10.25) принято решение о завершении лечения легочного микобактериоза. Высев *M. intracellulare* расценивать как носительство. Через 6 мес. провести контрольное микробиологическое исследование мокроты на НТМБ. В случае появления клинических признаков бронхолегочного заболевания – провести КТ ОГК и повторную консультацию в ФГБНУ «ЦНИИТ» Минобрнауки России.

Обсуждение

Ключевую роль в диагностике и возможности назначения адекватного лечения микобактериоза играют микробиологические исследования диагностического материала на НТМБ. Врачам-клиницистам необходимы результаты, полученные с использованием полного современного арсенала методов выявления НТМБ и определения лекарственной чувствительности, в т. ч. к бедаквалину [20].

Продолжительность лечения микобактериоза определяется динамикой процесса по результатам клинического и рентгенологического исследований. Исчезновение клинических проявлений, положительная рентгенологическая динамика с последующей стабилизацией при проведении повторной КТ ОГК через 3 мес. служит основанием для принятия решения о прекращении лечения, даже в случаях продолжающегося высева НТМБ [9].

По данным клинического наблюдения № 1 микобактериоз в ассоциации с другими патогенами развился у ребенка с тяжелым течением МВ. Длительность лечения с включением бедаквалина составила 12 мес., что сопровождалось положительной клинической, лабораторной и рентгенологической динамикой. Сохраняющееся выделение НТМБ было расценено как носительство. Стоит отметить, что в данном случае течение микобактериоза легких носит рецидивирующий характер, несмотря на то, что ребенок получает терапию CFTR-модулятором элексакафтор / тезакафтор / ивакафтор + ивакафтор с 2022 г.

По данным клинического наблюдения № 2 продемонстрирована возможность проведения короткого курса лечения микобактериоза с включением бедаквалина. В данном случае выраженная положительная динамика была отмечена уже через 3 мес., а лечение завершено через 6 мес. Однако как и в первом клиническом наблюдении, эрадикации НТМБ не отмечено. Следует также обратить внимание на то, что микобактериоз впервые диагностирован у ребенка на фоне приема CFTR-модулятора элексакафтор / тезакафтор / ивакафтор + ивакафтор.

Необходимо помнить о том, что у пациентов с длительным течением микобактериоза требуется повторное проведение ТЛЧ НТМБ (не реже 1 раза в год) в связи с возможным расширением спектра ле-

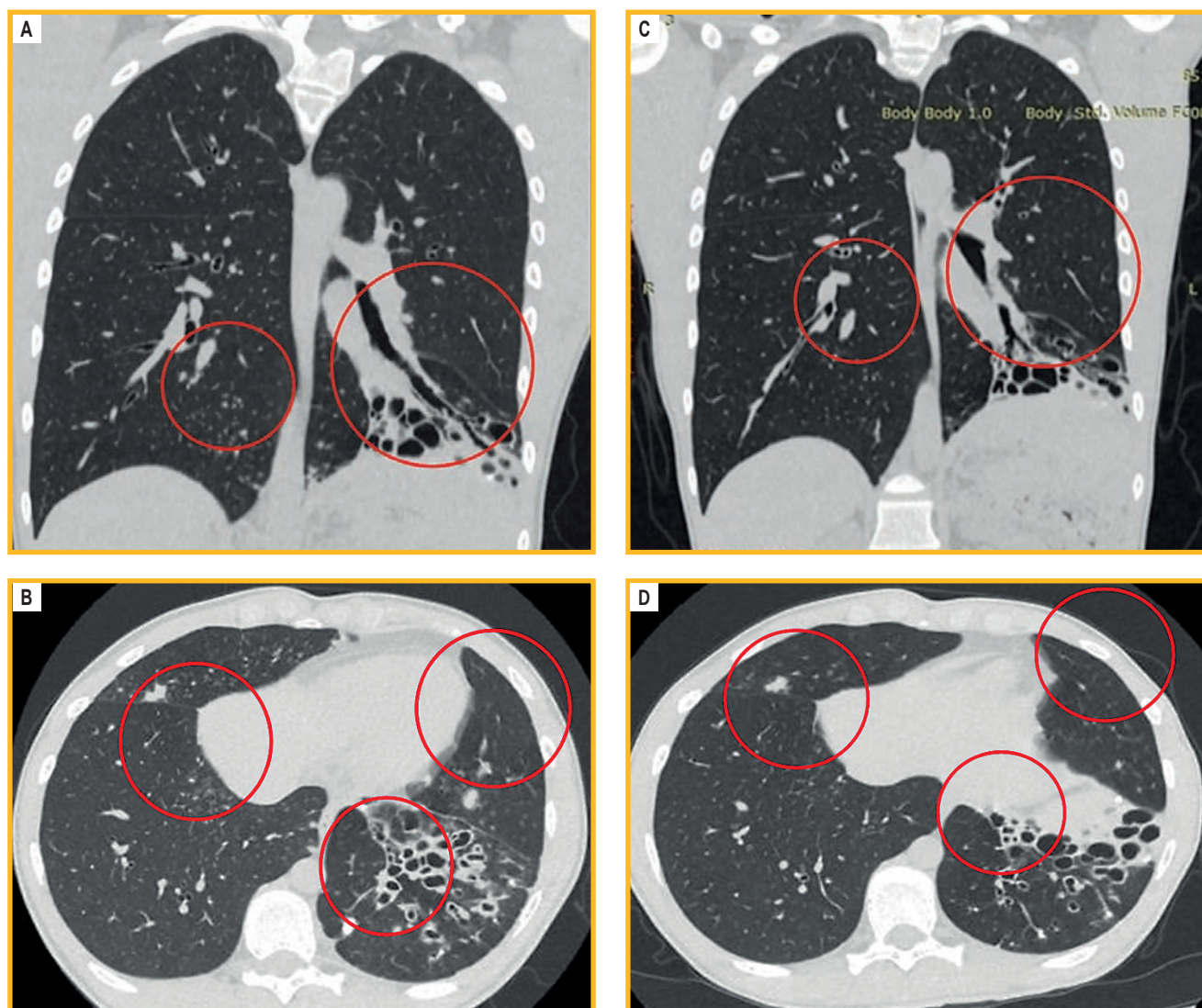


Рис. 3. Компьютерная томография легких пациента Ю.: А — корональная проекция, В — аксиальная проекция (февраль 2025 г.); в С8, С9, С10 левого легкого субтотально определяются бронхоэктазы — как свободные, так и заполненные, просветы бронхов сближены. В средней доле С7, С10 правого и С4, С10 левого легкого определяются многочисленные бронхогенные очаги; С — корональная проекция; D — аксиальная проекция (октябрь 2025 г.). При динамическом наблюдении по сравнению с результатами компьютерной томографии органов грудной клетки от февраля 2025 г. отмечается выраженная положительная динамика: рассасывание бронхогенных очагов в легких

Figure 3. Computed tomography of the lungs of patient Yu.: A — coronal view, B — axial view (February 2025). Both free and filled subtotal bronchiectasis are seen in C8, C9, C10 of the left lung. The lumens of the bronchi are close together. Numerous bronchogenic foci are determined in the middle lobe, C7, C10 of the right and C4, C10 of the left lung; C — coronal view; D — axial view (October 2025). Pronounced positive changes were seen compared to the results of computed tomography of the chest organs in February 2025: resorption of bronchogenic foci in the lungs.

карственной устойчивости возбудителя, что и было отмечено в клиническом наблюдении № 1.

В отличие от многих АБП, пациенты хорошо переносят бедаквилин. В представленных клинических наблюдениях побочных реакций не зафиксировано. Однако с учетом возможной кардиотоксичности в соответствии с клиническими рекомендациями необходимо проводить ЭКГ-мониторинг [15, 16].

Заключение

Первый опыт применения бедаквилина в режимах лечения легочного микобактериоза у детей с МВ свидетельствует о его эффективности по результатам клинического, лабораторного и рентгенологического исследований. Отмечена хорошая переносимость

препарата. Однако применение бедаквилина не привело к ожидаемой эрадикации НТМБ (*M. abscessus* и *M. intracellulare*), что подтверждает необходимость продолжения исследований, а также поиска и внедрения новых препаратов для лечения микобактериоза легких.

Литература

1. Ford T.J., Silcock R.A., Holland S.M. Overview of nontuberculous mycobacterial disease in children. *J. Paediatr. Child Health.* 2021; 57 (1): 15–18. DOI: 10.1111/jpc.15257.
2. Hughes D.A., Bokobza I., Carr S.B. Eradication success for non-tuberculous mycobacteria in children with cystic fibrosis. *Eur. Respir. J.* 2021; 57 (5): 2003636. DOI: 10.1183/13993003.03636-2020.
3. Wiesel V., Aviram M., Mei-Zahav M. et al. Eradication of nontuberculous mycobacteria in people with cystic fibrosis treated with

- elxacaftor/tezacaftor/ivacaftor: a multicenter cohort study. *J. Cyst. Fibros.* 2024; 23 (1): 41–49. DOI: 10.1016/j.jcf.2023.05.003.
4. Ricotta E.E., Prevots D.R., Olivier K.N. CFTR modulator use and risk of nontuberculous mycobacteria positivity in cystic fibrosis, 2011–2018. *ERJ Open. Res.* 2022; 8 (2): 00724–02021. DOI: 10.1183/23120541.00724-2021.
 5. Флото Р.А., Оливьер К.Н., Сайман Л. и др. Согласованные рекомендации Американского фонда кистозного фиброза (муковисцидоза) и Европейского общества кистозного фиброза по лечению микобактериоза у пациентов с кистозным фиброзом. СПб: Благотворительный фонд «Острова»; 2017. Доступно на: <https://mukoviscidoz.org/doc/konsensus/2017/Konsens-netub-bakter.pdf>
 6. Daley C.L., Iaccarino J.M., Lange C. et al. Treatment of nontuberculous mycobacterial pulmonary disease: an official ATS/ERS/ESCMID/IDSA clinical practice guideline. 2020. *Eur. Respir. J.* 2020; 56 (1): 2000535. DOI: 10.1183/13993003.00535-2020.
 7. Nick J.A., Pohl K., Martiniano S.L. Nontuberculous mycobacterial infections in cystic fibrosis: to treat or not to treat? *Curr. Opin. Pulm. Med.* 2016; 22 (6): 629–636. DOI: 10.1097/MCP.0000000000000317.
 8. Панова Л.В., Овсянкина Е.С., Кондратьева Е.И., Николаева Е.Д. Опыт персонализированного подхода к лечению микобактериоза легких у пациентов с муковисцидозом. *Вопросы практической педиатрии.* 2022; 17 (3): 141–146. DOI: 10.20953/1817-7646-2022-3-141-146.
 9. Veve M.P., Kenney R.M., Aljundi A.M. et al. Multicenter, retrospective cohort study of antimycobacterial treatment-related harms among patients with non-tuberculosis Mycobacterium infections in the United States. *Antimicrob Agents Chemother.* 2025; 69 (4): e0159624. DOI: 10.1128/aac.01596-24.
 10. Jahnke N., Waters V., Ratjen F. et al. Antibiotic treatment for non-tuberculous mycobacteria lung infection in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2025; 3 (3): CD016039. DOI: 10.1002/14651858.CD016039.
 11. Wiesel V., Aviram M., Mei-Zahav M. et al. Eradication of nontuberculous mycobacteria in people with cystic fibrosis treated with elxacaftor/tezacaftor/ivacaftor: a multicenter cohort study. *J. Cyst. Fibros.* 2023; 23 (1): 41–49. DOI: 10.1016/j.jcf.2023.05.003.
 12. Смирнова Т.Г., Андреевская С.Н., Ларионова Е.Е. и др. Чувствительность к бекваквину нетуберкулезных микобактерий, циркулирующих на территории России. *Вестник РГМУ.* 2025; (5): 86–90. DOI: 10.24075/vrgmu.2025.054.
 13. Регистр лекарственных средств России. Указатель действующих веществ. Бекваквин. Доступно на: <https://www.rlsnet.ru/active-substance/bekavilin-3187>
 14. Laudone T.W., Garner L., Kam C.W. et al. Novel therapies for treatment of resistant and refractory nontuberculous mycobacterial infections in patients with cystic fibrosis. *Pediatr. Pulmonol.* 2021; 56 (Suppl. 1): 55–68. DOI: 10.1002/ppul.24939.
 15. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Клинические рекомендации: Кистозный фиброз (муковисцидоз). 2025. Доступно на: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/372_3 [Дата обращения: 12.01.26].
 16. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Клинические рекомендации: Туберкулез у детей. 2024. Доступно на: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/507_3
 17. World Health Organization. WHO consolidated guidelines on tuberculosis. Module 5: management of tuberculosis in children and adolescents. WHO; 2022. Available at: <https://www.who.int/publications/i/item/9789240046764>
 18. CLSI M24. Susceptibility testing of mycobacteria, *Nocardia* spp., and other aerobic actinomycetes. 3rd Edn. Wayne, PA: Clinical and Laboratory Standart Institute; 2018. Available at: <https://clsi.org/shop/standards/m24/>
 19. Макаров Л.М., Комолятова В.Н., Киселева И.И. и др. Нормативные параметры ЭКГ у детей. Методические рекомендации. М.: Медпрактика-М; 2018. Доступно на: https://www.researchgate.net/publication/324601056_NORMATIVNYE_PARAMETRY_EKG_U_DETEJ_Metodiceskie_rekomendacii
 20. Эргешов А.Э., Черноусова Л.Н., ред. Руководство по этиологической диагностике туберкулеза и микобактериоза. М.: Центр полиграфических услуг «Радуга»; 2025.

Поступила: 13.01.26
Принята к печати: 20.02.26

References

1. Ford T.J., Silcock R.A., Holland S.M. Overview of nontuberculous mycobacterial disease in children. *J. Paediatr. Child Health.* 2021; 57 (1): 15–18. DOI: 10.1111/jpc.15257.
2. Hughes D.A., Bokobza L., Carr S.B. Eradication success for non-tuberculous mycobacteria in children with cystic fibrosis. *Eur. Respir. J.* 2021; 57 (5): 2003636. DOI: 10.1183/13993003.03636-2020.
3. Wiesel V., Aviram M., Mei-Zahav M. et al. Eradication of nontuberculous mycobacteria in people with cystic fibrosis treated with elxacaftor/tezacaftor/ivacaftor: a multicenter cohort study. *J. Cyst. Fibros.* 2024; 23 (1): 41–49. DOI: 10.1016/j.jcf.2023.05.003.
4. Ricotta E.E., Prevots D.R., Olivier K.N. CFTR modulator use and risk of nontuberculous mycobacteria positivity in cystic fibrosis, 2011–2018. *ERJ Open. Res.* 2022; 8 (2): 00724–02021. DOI: 10.1183/23120541.00724-2021.
5. Floto R.A., Olivier K.N., Saiman L. et al. [US Cystic Fibrosis Foundation and European Cystic Fibrosis Society consensus recommendations for the management of non-tuberculous mycobacteria in individuals with cystic fibrosis]. Saint-Petersburg: Blagotvoritel'nyy fond "Ostrova"; 2017. Available at: <https://mukoviscidoz.org/doc/konsensus/2017/Konsens-netub-bakter.pdf> (in Russian).
6. Daley C.L., Iaccarino J.M., Lange C. et al. Treatment of nontuberculous mycobacterial pulmonary disease: an official ATS/ERS/ESCMID/IDSA clinical practice guideline. 2020. *Eur. Respir. J.* 2020; 56 (1): 2000535. DOI: 10.1183/13993003.00535-2020.
7. Nick J.A., Pohl K., Martiniano S.L. Nontuberculous mycobacterial infections in cystic fibrosis: to treat or not to treat? *Curr. Opin. Pulm. Med.* 2016; 22 (6): 629–636. DOI: 10.1097/MCP.0000000000000317.
8. Panova L.V., Ovsyankina E.S., Kondratyeva E.I., Nikolaeva E.D. [Tailored approach to the treatment of pulmonary mycobacteriosis in patients with cystic fibrosis]. *Voprosy prakticheskoy pediatrii.* 2022; 17 (3): 141–146. DOI: 10.20953/1817-7646-2022-3-141-146 (in Russian).
9. Veve M.P., Kenney R.M., Aljundi A.M. et al. Multicenter, retrospective cohort study of antimycobacterial treatment-related harms among patients with non-tuberculosis Mycobacterium infections in the United States. *Antimicrob Agents Chemother.* 2025; 69 (4): e0159624. DOI: 10.1128/aac.01596-24.
10. Jahnke N., Waters V., Ratjen F. et al. Antibiotic treatment for non-tuberculous mycobacteria lung infection in people with cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst. Rev.* 2025; 3 (3): CD016039. DOI: 10.1002/14651858.CD016039.
11. Wiesel V., Aviram M., Mei-Zahav M. et al. Eradication of nontuberculous mycobacteria in people with cystic fibrosis treated with elxacaftor/tezacaftor/ivacaftor: a multicenter cohort study. *J. Cyst. Fibros.* 2023; 23 (1): 41–49. DOI: 10.1016/j.jcf.2023.05.003.
12. Smirnova T.G., Andreevskaya S.N., Larionova E.E. et al. [Susceptibility of the nontuberculous mycobacteria circulating in Russia to bedaquiline]. *Vestnik RGMU.* 2025; (5): 86–90. DOI: 10.24075/vrgmu.2025.054 (in Russian).
13. Register of Medicines of Russia. [Index of Active Ingredients. Bedaquiline]. Available at: <https://www.rlsnet.ru/active-substance/bekavilin-3187> (in Russian).
14. Laudone T.W., Garner L., Kam C.W. et al. Novel therapies for treatment of resistant and refractory nontuberculous mycobacterial infections in patients with cystic fibrosis. *Pediatr. Pulmonol.* 2021; 56 (Suppl. 1): 55–68. DOI: 10.1002/ppul.24939.
15. Ministry of Health of the Russian Federation. [Clinical guidelines: Cystic fibrosis (mucoviscidosis)]. 2025. Available at: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/372_3 [Accessed: January 12, 2026] (in Russian).
16. Ministry of Health of the Russian Federation. [Clinical guidelines: Tuberculosis in children]. 2024. Available at: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/507_3 (in Russian).
17. World Health Organization. WHO consolidated guidelines on tuberculosis. Module 5: management of tuberculosis in children and adolescents. WHO; 2022. Available at: <https://www.who.int/publications/i/item/9789240046764>
18. CLSI M24. Susceptibility testing of mycobacteria, *Nocardia* spp., and other aerobic actinomycetes. 3rd Edn. Wayne, PA: Clinical and Laboratory Standart Institute; 2018. Available at: <https://clsi.org/shop/standards/m24/>

19. Makarov L.M., Komolyatova V.N., Kiseleva I.I. et al. [Normative ECG parameters in children. Guidelines]. Moscow: Medpraktika-M; 2018. Available at: https://www.researchgate.net/publication/324601056_NORMATIVNYE_PARAMETRY_EKG_U_DETEJ_Metodiceskie_rekomendacii (in Russian).
20. Ergeshov A.E., Chernousova L.N., eds. [Guide to the etiological diagnosis of tuberculosis and mycobacteriosis]. Moscow: Tsentr poligraficheskikh uslug "Raduga"; 2025 (in Russian).

Received: January 13, 2026

Accepted for publication: February 20, 2026

Информация об авторах / Authors Information

Панова Людмила Владимировна — д. м. н., ведущий научный сотрудник детско-подросткового отдела Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации; тел.: (499) 785-90-05; e-mail: detstvociit@mail.ru (SPIN-код: 7272-1597; ORCID: <http://orcid.org/0000-0003-2417-8295>)

Lyudmila V. Panova, Doctor of Medicine, Leading Researcher, Child and Adolescent Department, Federal State Budgetary Scientific Institution "Central Research Institute of Tuberculosis", Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation; tel.: (499) 785-90-05; e-mail: detstvociit@mail.ru (SPIN-code: 7272-1597; ORCID: <http://orcid.org/0000-0003-2417-8295>)

Овсянкина Елена Сергеевна — д. м. н., профессор, ведущий научный сотрудник руководитель детско-подросткового отдела Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации; тел.: (499) 785-90-05; e-mail: sedletsky@mail.ru (SPIN-код: 2046-2782; ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-0460-7585>)

Elena S. Ovsyankina, Doctor of Medicine, Professor, Leading Researcher, Head of Child and Adolescent Department, Federal State Budgetary Scientific Institution "Central Research Institute of Tuberculosis", Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation; tel.: (499) 785-90-05; e-mail: sedletsky@mail.ru (SPIN-code: 2046-2782; ORCID: <http://orcid.org/0000-0002-0460-7585>)

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 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-code: 9535-9331; Scopus ID: 35196167800; Web of Science Researcher ID: ABB-9783-2021; ORCID: <http://orcid.org/0000-0001-6395-0407>)

Петракова Ирина Юрьевна — к. м. н., заведующая младшим детским отделением Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации;

тел.: (499) 785-90-27; e-mail: detstvociit2015@yandex.ru (SPIN-код: 4096-9151; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5644-0687>)

Irina Yu. Petrakova, Candidate of Medicine, Head of the Junior Children's Department, Federal State Budgetary Scientific Institution "Central Research Institute of Tuberculosis", Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation; tel.: (499) 785-90-27; e-mail: detstvociit2015@yandex.ru (SPIN-code: 4096-9151; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5644-0687>)

Смирнова Татьяна Геннадьевна — к. м. н., руководитель отдела микробиологии Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации; тел.: (499) 785-90-91; e-mail: s_tatka@mail.ru (SPIN-код: 4609-2105; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2886-1745>)

Tatiana G. Smirnova, Candidate of Medicine, Head of the Microbiology Department, Federal State Budgetary Scientific Institution "Central Research Institute of Tuberculosis", Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation; tel.: (499) 785-90-91; e-mail: s_tatka@mail.ru (SPIN-code: 4609-2105; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2886-1745>)

Ларионова Елена Евгеньевна — к. м. н., заведующая лабораторией микробиологии Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Центральный научно-исследовательский институт туберкулеза» Министерства науки и высшего образования Российской Федерации; тел.: (499) 785-90-91; e-mail: e.larionova@ctri.ru (SPIN-код: 5415-6083; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6032-175X>)

Elena E. Larionova, Candidate of Medicine, Head of the Microbiology Laboratory, Federal State Budgetary Scientific Institution "Central Research Institute of Tuberculosis", Ministry of Science and Higher Education of the Russian Federation; tel.: (499) 785-90-91; e-mail: e.larionova@ctri.ru (SPIN-code: 5415-6083; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6032-175X>)

Харахашян Лариса Еггяновна — врач-педиатр, заведующая инфекционным отделением Государственного бюджетного учреждения Ростовской области «Областная детская клиническая больница»; тел.: (863) 222-65-03; e-mail: lhara@inbox.ru

Larisa E. Kharakhashyan, Pediatrician, Head of the Infectious Diseases Department, State Budgetary Institution of the Rostov Region "Regional Children's Clinical Hospital"; tel.: (863) 222-65-03; e-mail: lhara@inbox.ru

Ерзутова Марина Валерьевна — к. м. н., врач-педиатр педиатрического отделения № 2 Университетской клиники Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Приволжский исследовательский медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (831) 422-20-00; e-mail: ermariva@mail.ru (SPIN-код: 6832-3340; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3658-2412>)

Marina V. Erzutova, Candidate of Medicine, Pediatrician, Pediatric Department No.2, University Clinic, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education "Privolzhsky Research Medical University" of the Ministry of Health of the Russian Federation; tel.: (831) 422-20-00; e-mail: ermariva@mail.ru (SPIN-code: 6832-3340; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3658-2412>)

Участие авторов

Панова Л.В. — консультирование детей, концепция статьи, поисково-аналитическая работа с литературой, написание текста рукописи, обсуждение, редактирование текста рукописи

Овсянкина Е.С. — консультирование детей, концепция статьи, написание текста рукописи, редактирование текста рукописи

Кондратьева Е.И. — консультирование детей, концепция статьи, написание текста рукописи, редактирование текста рукописи

Петракова И.Ю. — консультирование детей, описание КТ-снимков

Смирнова Т.Г. — проведение микробиологического исследования диагностического материала, написание текста рукописи, редактирование текста рукописи

Ларионова Е.Е. — проведение микробиологического исследования диагностического материала, редактирование текста рукописи

Харахашян Л.Е. — наблюдение ребенка из описываемого первого клинического случая

Ерзутова М.В. — наблюдение ребенка из описываемого второго клинического случая

Все авторы прочли и одобрили финальную версию до публикации, подтвердили согласие и несут ответственность за целостность всех частей статьи.

Authors Contribution

Panova L.V. — consulting the children, article concept, literature review, manuscript writing, discussion, manuscript editing

Ovsyankina E.S. — consulting the children, article concept, manuscript writing, manuscript editing

Kondratyeva E.I. — consulting the children, article concept, manuscript writing, manuscript editing

Petrakova I.Yu. — consulting the children, CT scan description

Smirnova T.G. — microbiological examination of diagnostic material, manuscript writing, manuscript editing

Larionova E.E. — microbiological examination of diagnostic material, manuscript editing

Kharakhashyan L.E. — follow-up of the first child

Erzutova M.V. — follow-up of the second child

All authors read and approved the final version prior to publication, provided consent, and are responsible for the integrity of all parts of the article.