

5. Сергета І.В. Організація вільного часу та здоров'я школярів / І.В. Сергета, В.Г. Бардов. – Вінниця: РВВ ВАТ “Віноблдрукарня”, 1997. – 292 с.

6. Сердюк А.М. Психогігієна дітей и подрост-ков, страдаючих хроніческими соматическими захворюваннями / А.М. Сердюк, Н.С. Полька, І.В. Сергета. – Вінниця: Нова книга, 2012. – 336 с.

### REFERENCES

1. Borovsky BG. [Hygienic bases of psychophysiological readiness assessment of organism of pupils and students to the success of professional work in the field of railway transport]. Biomedical and biosocial anthropology. 2009;2:77-80. Ukrainian.

2. Zakharov NP. [Professional orientation of pupils]. M: Education. 1988;272. Russian.

3. Karpilovska SY, Mitelman RJ, Sinivsky VV, et al. [Basics of profesiography]. K.: AIDP, 1997;148. Ukrainian.

4. Serheta IV, Borovsky BR. [Professional important physiological functions and personality traits of

persons who acquire a profession in the field of railway transport]. Actual problems of transport medicine. 2008;2:34-37. Ukrainian.

5. Serheta IV, Bardov VG. [Organisation of leisure time and health of pupils]. Vinnitsya: RIO OAO “Vino- bldrukarnya”.1997;292. Ukrainian.

6. Serdyuk AM, Polka NS, Serheta IV. [Psyho- hygiene of children and adolescents suffering from chronic somatic disease]. Vinnitsya: Nova Kniha. 2012;336. Russian.

Стаття надійшла до редакції  
30.03.2016



УДК 5.616.24-008.9-056.7-053.2:612.6(477.63)

**Н.М. Крамаренко,  
С.Г. Іванусь**

### ОСОБЛИВОСТІ ФІЗИЧНОГО РОЗВИТКУ ДІТЕЙ МІСТА ДНІПРА, ХВОРИХ НА МУКОВІСЦИДОЗ

ДЗ «Дніпропетровська медична академія» МОЗ України  
кафедра пропедевтики дитячих хвороб  
(зав. - д.мед.н., проф. С.І. Ільченко)  
вул. Дзержинського, 9, Дніпро, 49044, Україна  
SE «Dnipropetrovsk medical academy of Health Ministry of Ukraine»  
Department of propaedeutics of childhood diseases  
Dzerzhinsky str., 9, Dnipro, 49044, Ukraine  
e-mail: kratare0888@mail.ru  
e-mail: ivanusmail@gmail.com

**Ключові слова:** діти, муковісцидоз, фізичний розвиток  
**Key words:** children, cystic fibrosis, physical development

**Реферат.** Особенности физического развития детей города Днепра, больных муковисцидозом. Крамаренко Н.Н., Иванусь С.Г. Обследовано 36 детей с муковисцидозом. Определены современные проблемы муковисцидоза у детей и вопросы по предупреждению и снижению темпов формирования неблагоприятных последствий болезни в будущем. Проанализированы данные распространенности и заболеваемости муковисцидозом в городе Днепр за последние 5 лет. Проанализовано эпидемиологию заболевания, клинико-anamnesticheskie данные, лабораторно-инструментальные показания пациентов. Проведены антропометрические измерения массы тела, роста, обвода грудной клетки, соматоскопические исследования, расчет индекса

*трофики. Выявлены особенности физического развития и нутритивного состояния детей с муковисцидозом, которые заключаются в существенном снижении массы тела и дисгармоничности развития. Определены степени белково-энергетической недостаточности. Проанализирована взаимосвязь данных особенностей с функцией внешнего дыхания, продолжительностью и тяжестью заболевания.*

**Abstract. Physical development of children of the city Dnipro, patients with cystic fibrosis. Kramarenko N.N., Ivanus S.H.** 36 children with cystic fibrosis are inspected. Certain modern problems of children's cystic fibrosis and questions related with warning and slowing down unfavorable consequences of illness in the future are determined. Data of cystic fibrosis prevalence and morbidity in Dnepr for the last 5 years are analyzed. Epidemiology of disease, clinic-anamnesis data, laboratory instrumental indexes of our patients are analyzed. Anthropometric measuring of body mass, height, chest circumference, somatoscopic research, calculation of trophic index is conducted. Features of physical development and nutritional state of children with cystic fibrosis, which consist in the substantial decline of body weight in disharmonized development are found. Certain degrees of protein-power insufficiency are determined. The relationship of these features with the function of the external breathing, duration and severity of disease is analyzed.

Муковісцидоз (МВ) – найбільш часта спадкова патологія представників білої раси, яка характеризується мультисистемним ураженням, зумовленим мутацією гена МВТР (муковісцидозного трансмембранного регулятора провідності), який викликає порушення транспорту іонів хлору, натрію і бікарбонатів у епітеліальних клітинах, що призводить до прогресуючого пошкодження екзокринних залоз життєво важливих органів. Порушення гідратації секретів екзокринних залоз порушує їх реологічні властивості, робить їх в'язкими, викликаючи обструкцію вивідних протоків, що пояснює більшість патологічних процесів, які лежать в основі патогенезу захворювання. МВТР широко розповсюджений в організмі (легені, слинні залози, підшлункова залоза, печінка, вивідні протоки потових залоз, репродуктивний тракт), що пояснює мультисистемні ураження органів при МВ [2, 5, 6, 7]. Прогноз захворювання завжди серйозний.

Успіхи в лікуванні муковісцидозу приводять до збільшення тривалості життя хворих, частки дорослих пацієнтів у популяції, а виходячи з цього, до росту числа як легеневих, так і позалегевих ускладнень. Все частіше клініцистам доводиться стикатися з такими ускладненнями, як цукровий діабет, васкуліти, артропатії, остеопороз, вирішувати проблеми, пов'язані з порушенням фізичного розвитку та репродуктивної сфери. Ці виниклі ускладнення ведуть до пошуку більш досконалих методів превентивних стратегій у дитинстві та ставлять нові завдання, пов'язані з лікуванням дорослих хворих [1,2].

До найважливіших питань щодо попередження та зниження темпів формування несприятливих наслідків хвороби в майбутньому належить раціональне проведення реабілітації та диспансерного спостереження пацієнтів з МВ. Враховуючи зазначене, рання діагностика,

ефективні профілактичні заходи щодо моніторингу фізичного та пубертатного розвитку, підтримки нутритивного та респіраторного стану, контроль інфекційного процесу дихальних шляхів дозволять досягнути рівня тривалості життя хворих муковісцидозом і його якості.

Оцінці фізичного статусу при МВ надається величезне значення. Зниження темпів росту чи втрата маси є індикатором несприятливого перебігу захворювання. Багатьма авторами був виявлений тісний зв'язок між тривалістю життя та масою тіла [1, 3]. Відставання фізичного розвитку при МВ визначається багатьма факторами. Головними серед них можна вважати хронічну панкреатичну недостатність, яка призводить до постійних енергетичних втрат зі стільцем, а також підвищені енергетичні вимоги, які зростають ще більше з погіршенням легеневої функції. Негативний енергетичний баланс у хворих на МВ виникає, якщо поступаюча в організм їжа не покриває додаткові енергетичні затрати [4]. Недостатність харчування несприятливо відбивається на перебігу бронхолегеневого процесу. Доведено, що недоїдання призводить до ослаблення дихальних м'язів, порушує репарацію дихальних шляхів і супроводжується дисфункцією імунної системи [3,7].

Мета дослідження - визначити сучасні особливості фізичного розвитку і нутритивного стану дітей, хворих на муковісцидоз, та в подальшому оптимізувати алгоритм диспансерного спостереження з урахуванням виявлених порушень з подальшою розробкою програми реабілітації.

#### **МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕНЬ**

Проаналізовано дані міських статистичних звітів щодо поширеності і захворюваності МВ за останні 5 років. Проаналізовані клініко-амнестичні дані (вік, основні критерії постановки діагнозу, властивості перебігу захворювання), проведена оцінка фізичного розвитку хворих на

муковісцидоз. Проводилось для всіх дітей загальноклінічне обстеження, вимірювались антропометричні показники: довжина, маса тіла й обвід грудної клітки, розраховувався індекс маси тіла (індекс трофіки).

Для вивчення фізичного розвитку ми використовували метод оцінки антропометричних параметрів за статеві-віковими шкалами регресії, який враховує три основні показники: довжину і масу тіла та обвід грудної клітки, а також співвідношення між цими параметрами (згідно з наказом МОЗ України № 802 від 13.09.2013 р. «Про затвердження критеріїв оцінки фізичного розвитку дітей шкільного віку»).

Оцінка гармонійності проводилась за допомогою методики порівняння сигмальних відхилень між масою та обводом грудної клітки відповідно до довжини тіла, а для відображення ступеня білково-енергетичної недостатності (БЕН) у дітей - визначення індекса трофіки (ІТ). Результати оброблені із застосуванням традиційних методів варіаційної статистики.

### РЕЗУЛЬТАТИ ТА ЇХ ОБГОВОРЕННЯ

Поширеність та захворюваність МВ зростали до 2012 р. (у 2011 р. 0,28% та 0,04%, у 2012 р. 0,34 та 0,06% відповідно). З 2013 р. відзначається тенденція до зменшення цих показників: з 0,32% у 2013 р. до 0,25% у 2015 р., та з 0,02% до 0,006% відповідно, що було зумовлено тимчасовим припиненням неонатального скринінгу на муковісцидоз.

Нами обстежено 36 дітей з муковісцидозом у віці від 3 до 17 років, які знаходились на лікуванні в кардіопульмонологічному відділенні в КЗ «ДДКМЛ № 2» ДОР». Середній вік пацієнтів становив 11,2 року: з них 25 (69%) хлопців і 11 (31%) дівчат. Тяжка форма захворювання була в 4 (11,1%), середній ступінь тяжкості – у 25 (69,4%) і легкий ступінь тяжкості – у 7 (19,4%) дітей. Переважала змішана форма захворювання - 88,6% (31 дитина), кишкова – 2,8% (1 дитина) та легенева – 8,6% (3 дитини).

Тривалість захворювання до моменту спостереження в 6 (16,7%) дітей становила менше 3 років, у 8 (22,3%) дітей від 3 до 5 років, у 6 (16,5%) дітей від 5 до 8 років, у 16 (44,5%) дітей від 8 до 15 років. Частота загострень МВ за рік становила  $4,21 \pm 1,3$ , середній стаж захворювання –  $10,29 \pm 4,1$ . Середній вік верифікації діагнозу становив 5 років.

Діагноз МВ базувався на ретельному зборі анамнезу, в т.ч. сімейного, особливостях клінічного перебігу хвороби, даних рентгенографії, результатах потового тесту і (або) генетичного дослідження. Значення хлоридів поту коливались

від 50 ммоль/л до 120 ммоль/л ( $92,3 \pm 1,76$  ммоль/л). Серед досліджених хворих позитивний тест мав місце в 94,3% хворих, у решти - межові цифри. Лише в 7 (19,4%) пацієнтів було проведено генетичне обстеження (в медико-генетичному центрі міста Львова). Найбільш поширеною мутацією була F508 del і становила 71,4% (5 дітей у гомозиготному стані F508 del/ F508 del), у решти - в компаундному стані з іншими мутаціями.

Аналіз анамнестичних даних виявив обтяжену спадковість з бронхолегеневої патології в 48,7% випадків, з хронічного панкреатиту та хронічної панкреатичної недостатності по чоловічій лінії – в 5,7% випадків, сімейна захворюваність МВ (5,7%), летальність попередніх дітей у родині в ранньому віці (мертвонародженість, тяжка пневмонія, меконіальний ілеус) – 20%; респіраторні захворювання, в т.ч. пневмонія в ранньому віці (20%), часті обструктивні бронхіти, затяжні пневмонії (71,4%), порушення з боку ШКТ з раннього віку зареєстровано в 11,4% випадків. Низька маса тіла при народженні зафіксована в 34,1% обстежених дітей, число недоношених становило близько 20%, раннє переведення на штучне вигодовування спостерігалось в кожній третій дитині.

Характерним синдромом хворих на МВ був кашель – у 83,6% дітей, різний за характером, постійний, з виділенням слизової мокроти – в 43,6% випадків та слизово-гнійної – в 21,8%. Ендоскопічна картина виявлялась у вигляді деформуючого бронхіту та різних форм ендобронхіту: катарального - 34,5%; катарально-гнійного – 45,5%; гнійного – 20%.

Рентгенологічні дані свідчать, що зміни мали ознаки бронхіту більшого або меншого ступеня виразності, були пластинчаті ателектази та пневмофіброз, який мали 8,6% хворих з тяжким перебігом МВ. У 14,3% випадків відзначено виражений емфізематоз.

При дослідженні ФЗД з'ясувалось, що серед пацієнтів з відносно легким перебігом МВ у 70,0% випадків ознак порушеної ФЗД не встановлено, в інших (30,0%) – мали місце помірні порушення. При середньотяжкому перебігу МВ ознаки порушеного зовнішнього дихання були відсутні в 27,3% випадків, у 54,5% хворих показники ФЗД розцінені як помірно порушені, в інших (18,2%) – як значно порушені. Найбільш глибокі порушення ФЗД зареєстровані серед дітей з тяжким перебігом МВ: у більшості хворих (69,6%) порушення були значними, у 30,4% – помірними. Серед пацієнтів з легким перебігом МВ у 30,0% випадків мали місце ознаки обструктивного типу вентиляційної

недостатності (ВН), в інших – ознак ВН не спостерігалось. Майже в половині випадків середньотяжкого перебігу захворювання (59,1%) констатували обструктивний тип ВН, у 27,3% пацієнтів – рестриктивний тип, у 13,6% – змішаний тип. Серед дітей з тяжким перебігом МВ переважали ознаки, властиві рестриктивному (52,2%) і змішаному (30,4%) типу ВН.

Дослідження мікробіологічної флори мокрот, яка була отримана в 48,5% хворих, показало, що найбільш значущим патогеном виявився *S.aureus* (40%) та гриби роду *Candidae* (33,3%). Висів синегнійної палички встановлено в 14,3% випадків, причому в 11,4% - хронічна колонізація інфекцією. У 28,8% *S.aureus* виділявся в комбінації з *P.aeruginosa*.

Оцінка функціонального стану підшлункової залози проводилась на основі аналізу вмісту жиру в калових масах. Встановлено, що, незважаючи на постійний прийом мікросферичних ферментів (креон), у 28 дітей (77,8%) визначалася стеаторея різного ступеня.

На основі проведеного аналізу встановлено, що на тлі лікування, яке постійно підтримується, корекції харчування та інших лікувальних заходів у наших дітей існує проблема порушення

фізичного розвитку. Діти, які страждають на МВ, відчувають нестачу в основних та допоміжних нутрієнтах, що призводить до білково-енергетичної і поживної недостатності різного ступеня.

Аналіз результатів дослідження виявив, що 18 (50%) дітей мали середні показники зросту ( $M \pm 1\sigma$ ), 7 (19,4%) – нижче середніх, 6 (16,7%) – вище середніх, у 2 (5,6%) мав місце високий показник зросту ( $M > 2\sigma$ ), а у 3 (8,3%) – низький (рис. 1). Практично однакова кількість хлопців і дівчат (48% і 54,5%) мали середній зріст, тоді як відхилення вище й нижче середніх значень зросту виявлені в третини дітей (36%), переважно за рахунок хлопців (84,6%).

Приблизно п'ята частина дітей, які мали зріст нижче середнього та низький, знаходились у передпубертатному та пубертатному періоді дитячого віку. Відставання в зрості у хворих на МВ залежало від характеру та ступеня ураження бронхолегеневої системи, тривалості захворювання, значного порушення нутритивного статусу та застосування кортикостероїдів. Виявлені зміни вказують на низький вплив захворювання на зріст, який є провідним показником при оцінці фізичного розвитку.

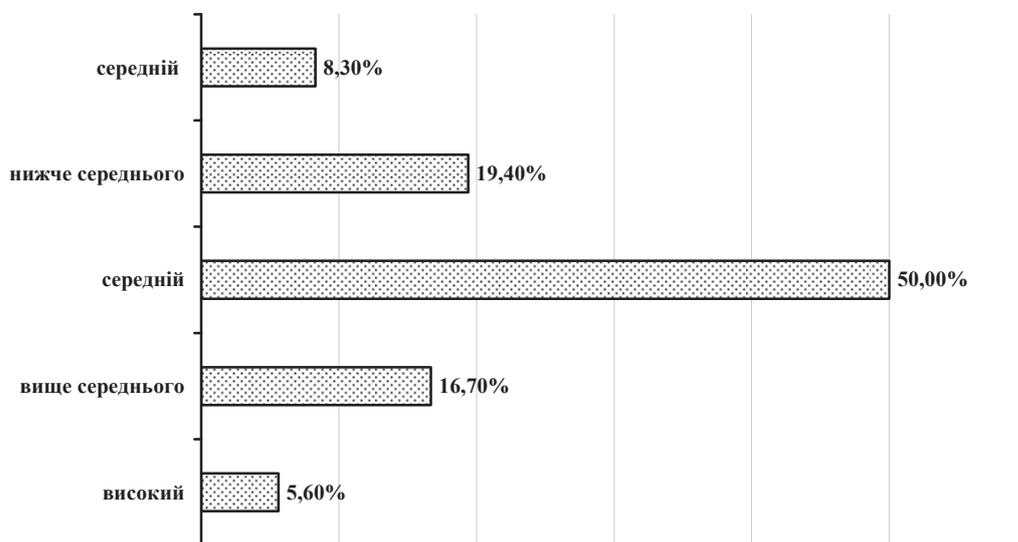
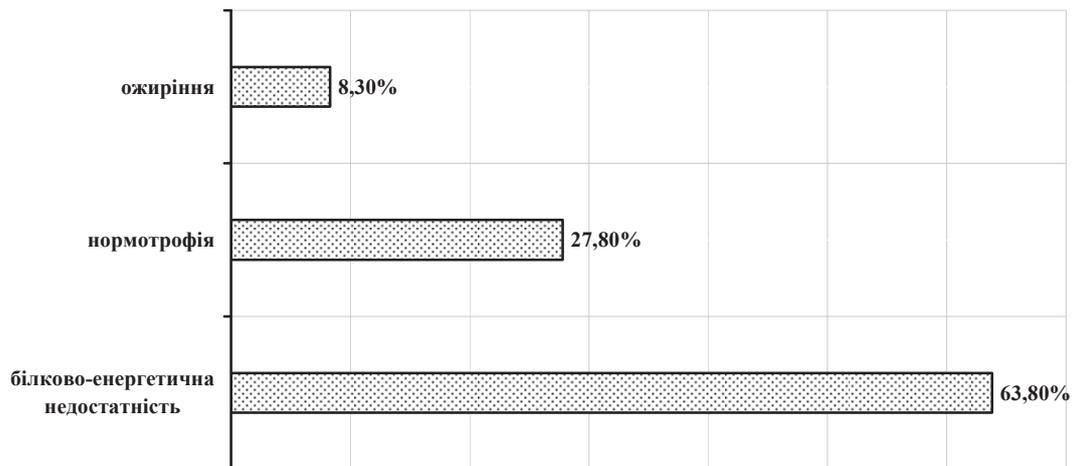


Рис. 1. Характеристика зросту в дітей з муковісцидозом

У більшості хворих МВ при ефективному лікуванні вагові показники можуть бути близькими до нормальних протягом всього дитячого і підліткового періоду. Але в наших хворих середні показники маси мали лише 10 (27,8%) і

вище середніх – 3 (8,3%) дітей, у той час, як більшість (63,9%) мала показники маси нижче середніх значень (рис. 2). Ступінь відставання за масою корелювала з тяжкістю захворювання та його тривалістю.



**Рис. 2.** Характеристика трофіки дітей з муковісцидозом

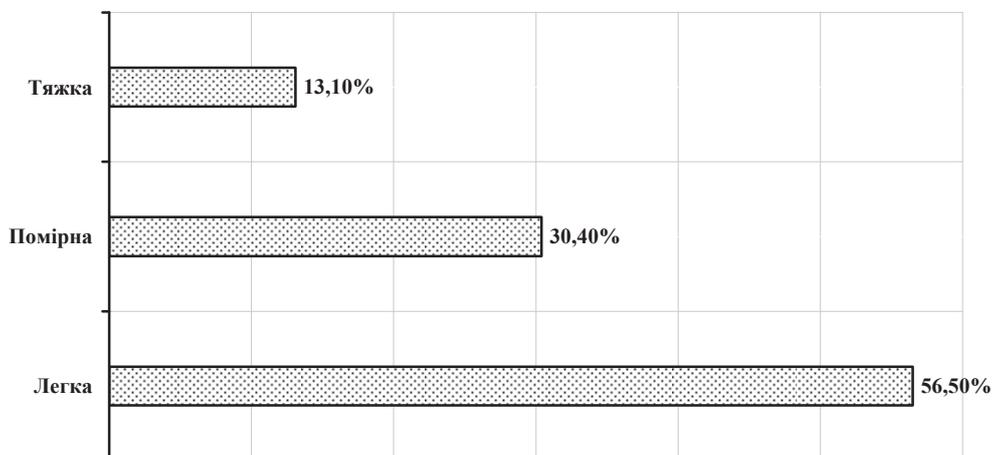
Порушення харчування мають важливе прогностичне значення, оскільки значно впливають на виживання і рівень реабілітації в цій групі хворих. Стан БЕН визначає тяжкість перебігу захворювання та ускладнює його терапію [2]. Для визначення ступеня БЕН ми використовували комплексний підхід, який включав показники, що відображають основні позиції нутритивного статусу: суб'єктивні дані про стан

харчування, антропометричні показники, параметри загального протеїну, оцінку жирових запасів, наявність імунодефіциту. Дефіцит маси тіла у наших пацієнтів оцінювався за допомогою індекса трофіки (ІТ), який показує відхилення фактичної маси тіла від розрахункової по відношенню до існуючого зросту та визначається за формулою:

$$IT = \frac{\text{маса тіла фактична (кг)}}{\text{маса належна (на наявний зріст) (кг)}} \times 100\%$$

За даними оцінки ІТ, у дітей з муковісцидозом найбільш виражене пониження спостерігалось у хлопців (68%), порівняно з дівчатами (54,6%). БЕН легкого ступеня з дефіцитом маси 10-20% мала місце в половини (56,5%) дітей, у

30,4% дітей виявлена БЕН середнього ступеня тяжкості (з дефіцитом маси 20-30%) і в 13 дітей був важкий ступінь БЕН (з дефіцитом маси більше 30%) (рис. 3).



**Рис. 3.** Структура білково-енергетичної недостатності

Проводячи соматоскопічні дослідження в дітей з муковісцидозом, ми з'ясували, що 15 дітей (41,7%) мають апатичність поведінки та млявість, а в 10 дітей (27,8%), незважаючи на проведення адекватної заміної терапії ферментами, відзначалося зниження апетиту.

Практично у всіх дітей виявлена блідість шкіри - 33 особи (91,6%), а сухість шкіри мали 19 дітей, що становить 52,8%. Еластичні властивості шкіри були знижені в 10 дітей (27,8%), а пониження тургору тканин мало місце у 18 дітей (50%). Покрови шкіри у всіх дітей з БЕН були бліді, сухі.

Товщина підшкірно-жирової клітковини розвинена недостатньо у 23 дітей (63,9%) (від 0,7 до 0,3 см залежно від ступеня тяжкості), причому в більшості випадків вона була недостатньою в ділянці грудної клітки.

У всіх дітей з тяжкими проявами муковісцидозу та в декількох із середнім ступенем тяжкості відзначалися ламкість та випадіння волосся - 6 дітей (16,7%).

Оцінюючи пропорційність статури наших хворих, ми визначили, що 23 особи (63,9%) мають диспропорційний розвиток, при зменшенні розмірів грудної клітки по відношенню до обводу голови. Оцінюючи розміри, форму й тип грудної клітки в обстежуваних дітей, нами виявлено, що деформація і зменшення передньо-задніх розмірів відрізнялись у всіх дітей з тяжким і середньотяжким ступенем БЕН (по 3 дитини). Астенічний тип грудної клітки мали 23 дитини (63,9%). В обстежуваних дітей грудні клітки деформовані і мають неправильну форму. Бочкоподібна форма грудної клітки виявлена у 25 дітей (69,4%), паралітичну форму мали 4 дитини з тяжким перебігом хвороби і тільки в 7 дітей - правильна форма.

Нами встановлено, що 72,2% (26 дітей) мали деформації хребта. Так, у трьох дітей виявлені кіфосколиотичні зміни, у 8 дітей (22,2%) - кіфози грудного відділу, а в 15 дітей (41,7%) - сколіози грудного та поперекового відділів.

Оцінюючі стан м'язової системи, ми з'ясували, що у 29 дітей (80,6%) розвиток м'язової маси був недостатнім і лише в 7 дітей мускулатура розвинена задовільно. Зниження тону м'язів відзначалося у 24 дітей (66,7%) і у 12 осіб (33,3%) тону був нормальним. У 80% дітей відзначалося зниження м'язової сили кистей рук.

При оцінюванні фізичного розвитку виявлено відставання (тобто фізичний розвиток нижчий середнього й низький) у 10 (27,8%) дітей, а надлишок (ФР вище середнього й високий) - у 8 (22,2%) дітей, тоді як у 18 (50%) дітей фізичний розвиток був середнім.

Істотної різниці в рівні фізичного розвитку між хлопчиками й дівчатками не виявлено.

Гармонійно розвинутими дітьми, які страждають на МВ, виявилось лише 36,1%, і 63,9% - дисгармонійними, при цьому найбільш пропорційно розвинутими були дівчата (63,6%), а хлопці (76%) були розвинутими дисгармонійно.

Таким чином, результати дослідження показали, що для хворих на МВ характерне зниження маси, індекса трофіки відносно середньопопуляційних показників, зміна параметрів грудної клітки й дисгармонійність фізичного розвитку, які найбільш виражені в дітей з тяжким і швидкопрогресуючим перебігом захворювання.

Найбільш інформативним показником змін нутрітивного статусу виявилось визначення індекса трофіки, який відображає ступінь БЕН у дітей з МВ.

Результати спостереження показали, що нутрітивний статус та стан функції зовнішнього дихання взаємозалежні. Ступінь білково-енергетичної недостатності корелював із ступенем порушення функції зовнішнього дихання ( $r=0,57$ ) і був більш виражений у хворих з тяжким перебігом МВ, з наявністю хронічної панкреатичної недостатності та хронічної синегнійної інфекції.

## ВИСНОВКИ

1. Муковісцидоз є тяжким прогресуючим захворюванням, що потребує багатокomпонентної індивідуальної безперервної програми реабілітації.

2. Більшість хворих на муковісцидоз мають значний дефіцит маси та дисгармонійність фізичного розвитку.

3. Розрахунок індекса трофіки є необхідною й обов'язковою процедурою у хворих на МВ для адекватної оцінки ступеня тяжкості захворювання.

4. Нутрітивний статус, як і показники функції зовнішнього дихання (ОФВ1), є значним прогностичним критерієм виживання хворих на МВ.

5. Рання діагностика, ефективні профілактичні заходи щодо моніторингу фізичного та пубертатного розвитку, підтримки нутрітивного та респіраторного стану, контроль інфекційного процесу дихальних шляхів дозволять досягнути рівня тривалості життя хворих на МВ і його якості.

Перспективи подальших досліджень. Подальші дослідження особливостей фізичного розвитку дітей, хворих на муковісцидоз, дозволять, на підставі аналізу одержаних результатів, розробити алгоритм диспансерного спостереження з оцінкою фізичного розвитку та корекцією його порушень на різних етапах (стаціонар - поліклініка), що сприятимуть поліпшенню перебігу, прогнозу захворювання та якості життя.

**СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ**

1. Иевлева В.Н. Система оценки степени белково-энергетической недостаточности у детей больных муковисцидозом / В.Н. Иевлева // Врач-аспирант. – 2013. – Т.59, № 4 (1). – С.234-239.
2. Капранов Н.И. Муковисцидоз: современные достижения и актуальные проблемы: метод. рекомендации / Н.И. Капранов, Н.Ю. Каширская. – Минск: Доктор Дизайн, 2008. – 142 с.
3. Совершенствование реабилитации детей больных муковисцидозом в Краснодарском крае: автореф. дис. на соискание учен. степени канд. мед. наук: спец. 14.00.09 «Педиатрия» / Э.М. Шадрина. – Ставрополь, 2009. – 22 с.
4. Ульянова Л.В. Анализ динамики параметров белково-энергетической недостаточности у больных муковисцидозом / Л.В. Ульянова, В.Н. Леднева В.Н. Иевлева // Системный анализ и управление в биомедицинских системах. – 2013. – Т. 12, № 2. – С. 577-580.
5. Bush A. Cystic fibrosis/ A.Bush, M.Gotz// Eur. Resp. Mon. – 2006. – Ch. 15. – P. 234-289.
6. Hodson M. Cystic fibrosis/ M.Hodson, G. Duncan, A. Bush. – Third edition. – London: Edward Arnold (Publishers) Ltd, – 2007. – 477 p.
7. Elborn S. Cystic fibrosis and other organ systems / S. Elborn // Breathe. – 2005. – Vol. 1, N 4. – P. 326-328.

**REFERENCES**

1. Ievleva VN. [System of assessing the degree of protein-energy malnutrition in children with cystic fibrosis]. Vrach-aspirant. 2013;59(4(1):234-9. Russian.
2. Kapranov NI, Kashirskaya NYu. [Cystic fibrosis: current developments and topical issues]. Metodicheskie rekomendatsii. 2008;20-46. Russian.
3. Shadrina EM. [Improving the rehabilitation of children with cystic fibrosis in the Krasnodar region]: avtoref. dis. na soiskanie uch. stepeni kand. med. nauk: spets. 14.00.09 «Pediatriya». Krasnodar. 2009;186. Russian.
4. Ulyanova LV, Ledneva VN, Ievleva VN. [Analysis of dynamics of parameters of protein-energy malnutrition in cystic fibrosis patients]. Sistemnyy analiz i upravlenie v biomeditsinskikh sistemakh. 2013;12(2):577-80. Russian.
5. Bush A, Gotz M. Cystic fibrosis. Eur.Resp.Mon. 2006;15:234-89.
6. Hodson M, Duncan G, Bush A. Cystic fibrosis. Cystic fibrosis. Third edition London: Edward Arnold (Publishers) Ltd. 2007;477.
7. Elborn S. Cystic fibrosis and other organ systems. Breathe. 2005;1(4):326-328.

Стаття надійшла до редакції  
21.09.2016

