

## КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

# Влияние CFTR-модуляторов на течение рецидивирующего панкреатита у ребенка с муковисцидозом

А. П. Гудкова<sup>1,2</sup>, Н. В. Морякова<sup>1</sup>, В. В. Шадрина<sup>1,3</sup>, Е. И. Кондратьева<sup>1,3</sup>

- <sup>1</sup> ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н. П. Бочкова» (ул. Москворечье, д. 1, г. Москва, 115522, Россия)  
<sup>2</sup> ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России (Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 1, г. Москва, 119991, Россия)  
<sup>3</sup> ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства Минздрава Московской области» (ул. Коминтерна, д. 24а, стр. 1, г. Мытищи, 141009, Россия)

## Резюме

Рецидивирующий панкреатит у пациентов с муковисцидозом (МВ) может развиваться при «мягких» патогенных вариантах гена *CFTR*.

Представлено описание клинического случая ребенка 6 лет с рецидивирующим панкреатитом на фоне МВ с генотипом F508del/3849+10kbC>T, с выраженной положительной динамикой на фоне приема CFTR-модуляторов элексакафтор + тезакафтор + ивакафтор + ивакафтор. После старта

терапии у ребенка повысился аппетит, прекратились боли в животе, отмечена нормализация показателей амилазы и липазы в крови.

CFTR-модуляторы, восстанавливающие функцию дефектного белка, эффективны не только при легочных проявлениях заболевания, но и демонстрируют положительную динамику в отношении панкреатита при «мягком» фенотипе при МВ.

**Ключевые слова:** муковисцидоз, хронический панкреатит, таргетная терапия, рецидивирующий острый панкреатит, CFTR-модуляторы

**Для цитирования:** Гудкова А. П., Морякова Н. В., Шадрина В. В., Кондратьева Е. И. Влияние CFTR-модуляторов на течение рецидивирующего панкреатита у ребенка с муковисцидозом. *Архив педиатрии и детской хирургии*. 2025;3(4):54–58. doi: 10.66825/2949-4664-apps-3-4-54-58

## Сведения об авторах / Information about the authors

Гудкова Анастасия Павловна, ординатор 2-го года по специальности «генетика» ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н. П. Бочкова»; сотрудник лаборатории медицинской геномики ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, e-mail: [gudkova.ap@nczd.ru](mailto:gudkova.ap@nczd.ru), Scopus Author ID: 59174154000, <https://orcid.org/0009-0000-9568-0747>

Морякова Наталия Владимировна, ординатор 2-го года по специальности «генетика» ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н. П. Бочкова», e-mail: [mo-mo@yandex.ru](mailto:mo-mo@yandex.ru)

Шадрина Вера Владиславовна, к.м.н., заведующий отделом наследственных и метаболических заболеваний ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства Минздрава Московской области»; ведущий научный сотрудник научно-клинического отдела муковисцидоза ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н. П. Бочкова», e-mail: [verashadrina@mail.ru](mailto:verashadrina@mail.ru), <https://orcid.org/0000-0002-2588-2260>

Кондратьева Елена Ивановна, д.м.н., профессор, руководитель научно-клинического отдела муковисцидоза, заведующая кафедрой генетики болезней дыхательной системы ФГБНУ «Медико-генетический научный центр им. акад. Н. П. Бочкова»; заместитель директора по научной работе ГБУЗ МО «Научно-исследовательский клинический институт детства Минздрава Московской области», e-mail: [elenafpk@mail.ru](mailto:elenafpk@mail.ru), <https://orcid.org/0000-0001-6395-0407>

### Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

### Источник финансирования

Внешнее финансирование не привлекалось.

Anastasia P. Gudkova, 2nd-year resident in Genetics, Research Centre for Medical Genetics; employee in the Medical Genomics Laboratory, National Medical Research Center for Children's Health, Ministry of Health of the Russian Federation, e-mail: [gudkova.ap@nczd.ru](mailto:gudkova.ap@nczd.ru), Scopus Author ID: 59174154000, <https://orcid.org/0009-0000-9568-0747>

Natalia V. Moryakova, 2nd-year resident in Genetics, Research Centre for Medical Genetics, e-mail: [mo-mo@yandex.ru](mailto:mo-mo@yandex.ru)

Vera V. Shadrina, Cand. Sci. (Med.), Head of the Department of Hereditary and Metabolic Diseases, Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow Region; Leading Researcher, Cystic Fibrosis Clinical Department, Research Centre for Medical Genetics, e-mail: [verashadrina@mail.ru](mailto:verashadrina@mail.ru), <https://orcid.org/0000-0002-2588-2260>

Elena I. Kondratyeva, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Cystic Fibrosis Research and Clinical Department, Head of the Department of Respiratory Disease Genetics at Research Centre for Medical Genetics; Deputy Director for Research, Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow Region, e-mail: [elenafpk@mail.ru](mailto:elenafpk@mail.ru), <https://orcid.org/0000-0001-6395-0407>

### Conflict of interests

The authors declare no conflict of interest.

### Funding

No external funding was attracted.

## CLINICAL CASE

# Effect of CFTR modulators on the course of recurrent pancreatitis in a child with cystic fibrosis

Anastasia P. Gudkova<sup>1,2</sup>, Natalia V. Moryakova<sup>1</sup>, Vera V. Shadrina<sup>1,3</sup>, Elena I. Kondratyeva<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup> Research Centre for Medical Genetic, 1 (Moskvorechye str., Moscow 115522, Russia)

<sup>2</sup> National Medical Research Center for Children's Health, Ministry of Health of Russia (Build. 1, 2, Lomonosovskiy prospekt, Moscow 119991, Russia)

<sup>3</sup> Research Clinical Institute of Childhood of the Moscow Region (build. 1, 24a, Kominterna str., Moscow region, Mytishchi, 141009, Russia)

## Abstract

Recurrent pancreatitis in patients with cystic fibrosis (CF) can develop in the presence of mild pathogenic variants of the *CFTR* gene. In this article, we report a clinical case of a 6-year-old child with recurrent pancreatitis in the setting of CF with the F508del/3849+10kbC>T. A pronounced positive dynamics after the CFTR modulator therapy with elexacaftor + tezacaftor + ivacaftor + ivacaftor was observed. Following

the onset of therapy, the child demonstrated an improvement in appetite, the disappearance of abdominal pain, and normalization of blood amylase and lipase levels. Targeted CFTR modulator therapy that restores the defective protein function is effective not only for pulmonary manifestations of the disease, but also in relation to pancreatitis in the case of mild CF phenotype.

**Keywords:** cystic fibrosis, chronic pancreatitis, targeted therapy, recurrent acute pancreatitis, CFTR modulators

**For citation:** Gudkova A. P., Moryakova N. V., Shadrina V. V., Kondratyeva E. I. Effect of CFTR modulators on the course of recurrent pancreatitis in a child with cystic fibrosis. *Archives of Pediatrics and Pediatric Surgery*. 2025;3(4):54–58. doi: 10.66825/2949-4664-apps-3-4-54-58

## Введение

Муковисцидоз (МВ) (ОМIM 219700) — одно из самых распространенных в мире аутосомно-рецессивных моногенных заболеваний, обусловленное патогенными вариантами в гене *CFTR* (ОМIM 602421), кодирующем трансмембранный регулятор проводимости.

Поражение поджелудочной железы является одним из ключевых и ранних проявлений МВ. У 85–90% пациентов развивается экзокринная панкреатическая недостаточность, манифестирующая уже на первом году жизни [1].

При сохранной или частично сохранной экзокринной функции поджелудочной железы (так называемый панкреатический сохранный фенотип (от англ. Pancreatic Sufficient)), ассоциирован с «мягкими» патогенными вариантами гена *CFTR*. Именно в этой группе риск развития рецидивирующих хронических панкреатитов наиболее высок [2, 3].

В связи с тем, что в отечественной литературе данных о рецидивирующем и хроническом панкреатите на фоне МВ недостаточно, представленный клинический случай наглядно демонстрирует выраженную положительную динамику в виде прекращения рецидивов панкреатита на фоне терапии CFTR-модуляторов.

## Клинический случай

Девочка 6 лет, диагноз: Муковисцидоз, преимущественно легочная форма. ДН 0. Хронический обструктивный бронхит. Рецидивирующий панкреатит. Генотип: F508del/3849+10kbC>T.

Микробиологический диагноз: Хронический высев *S. aureus*. Хронический высев *P. aeruginosa* (2021–2025 гг.), эрадикация.

Наблюдается в отделении муковисцидоза ГБУЗ Московской области «НИКИ детства Минздрава Московской области» с 2021 г.

Из анамнеза известно, что в возрасте одного месяца госпитализирована в инфекционный диспансер по поводу пневмонии, осложненной ателектазом. Девочка с положительным неонатальным скринингом на МВ: в возрасте 2 недель (исследование проведено с нарушением сроков) иммунореактивный трипсиноген 98 нг/мл. В возрасте 1,5 месяцев впервые проведена потовая проба, проводимость пота на аппарате «Нанодакт» составила 45 ммоль/л (норма до 50 ммоль/л), результат отрицательный. Далее сохранялись жалобы на частые обструктивные бронхиты и постоянный кашель вне периодов обострения.

Повторно потовая проба на аппарате «Нанодакт» проведена в возрасте 2 лет в НИКИ детства, результат 74 ммоль/л — показатели в «пограничной зоне».

Проведен поиск 30 частых патогенных вариантов в гене *CFTR* в ФГБНУ «МГНЦ», выявлены два частых патогенных варианта в компаунд-гетерозиготном состоянии: NM\_000492.4: c.1522\_1524del (p.F508del) и 3849+10kbC>T (NC\_000007.14: g.117639961C>T). Таким образом, в возрасте 2,5 года установлен диагноз МВ. С момента установления диагноза получает базисную терапию — ингаляции гипертонического раствора NaCl, ингаляции дорназы альфа, жирорастворимые витамины. В связи с высеvom из дыхательных путей *P. aeruginosa* получала ингаляции колестиметата натрия с 4 лет.

### Проявления со стороны поджелудочной железы в анамнезе

С трех лет девочка отмечала периодические боли в животе. В биохимическом анализе крови в 3 года впервые выявлено повышение показателей в крови альфа-амилазы 483 Ед/л (при норме 25–125 Ед/л), панкреатической амилазы 376 Ед/л (при норме 4–31 Ед/л), лактатдегидрогеназы 722 Ед/л (при норме менее 314 Ед/л).

По результатам ультразвукового исследования органов брюшной полости (УЗИ ОБП) в возрасте 3 лет определялись признаки диффузных изменений паренхимы поджелудочной железы, реактивной гиперплазии единичных лимфатических узлов. Выставлен диагноз рецидивирующий панкреатит, ежегодно отмечались обострения с повышением уровней амилазы (до 7 раз выше нормы) и липазы (до 29 раз выше нормы) крови. Обострения сопровождались болями в животе. Соблюдала диету (с повышенным содержанием белка, уменьшением углеводов, в частности сахара, с резким ограничением экстрактивных веществ, пуринов, тугоплавких жиров, холестерина, эфирных масел, грубой клетчатки, исключением жареных, очень холодных и горячих блюд), был назначен панкреатин в мини-микросферах по 10 000 ЕД до 3 раз в день, который девочка принимает до настоящего времени. При обострении получала спазмолитики, эзомепразол, при необходимости инфузионную терапию с положительной динамикой.

При осмотре в возрасте 5 лет физическое развитие среднее гармоничное: Вес 25 кг, рост 123 см, ИМТ 16,5 (77-й перцентиль, 0,74 z-score). Состояние по заболеваемости средней тяжести, самочувствие не страдает. Правильного телосложения, достаточного питания. Кожа физиологической окраски, чистая. Носовое дыхание не затруднено. Частота дыханий — 24 в минуту. При аускультации дыхание везикулярное, проводится симметрично с обеих сторон, хрипов нет. Тоны сердца ясные, ритмичные. Частота сердечных сокращений — 92 в мин. Живот мягкий, болезненный при пальпации в зоне Шоффара, точках Дежардена и Мейо — Робсона. Нижний край печени пальпируется у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Стул 1 раз в день,

по Бристольской шкале тип 3. Мочеиспускание свободное, безболезненное.

В копрограмме единичные мышечные волокна, нейтральный жир не определялся. Панкреатическая эластаза-1 кала — более 500 мкг/г.

При УЗИ ОБП в диффузные изменения печени (структура несколько неоднородная, эхогенность средняя, контуры ровные), реактивные изменения поджелудочной железы (эхогенность повышена).

При проведении компьютерной томографии органов грудной клетки в S5 обоих легких и в базальных отделах нижних долей обоих легких определялись ретикулярные изменения, немногочисленные неравномерно распределенные очаги и небольшие участки уплотнения легочной ткани по типу «матового стекла» низкой плотности, с нечеткими неровными контурами.

По данным компьютерной томографии околоносовых пазух: картина гиперпластического риносинусита. Незначительный ринит, незначительное S-образное искривление перегородки носа, аденоиды 3-й степени.

Девочка продолжала принимать базисную терапию. Длительно получала ингаляции колестиметата натрия в связи с хроническим высеvom *P. aeruginosa*. В возрасте 5 лет 10 месяцев было назначено и проведено 3 курса по 28 дней ингаляционного азтреонама по 75 мг 3 раза в день в связи с хронической синегнойной инфекцией дыхательных путей с положительной динамикой. В последующем высеvom *P. aeruginosa* не зафиксировано.

Терапия CFTR-модуляторами элексакафтор + тезакафтор + ивакафтор 100/50/75 мг утром + ивакафтор 75 мг вечером инициирована в возрасте 5 лет 11 месяцев.

На фоне приема CFTR-модуляторов в течение первых 6 месяцев терапии отмечена выраженная положительная динамика со стороны частоты рецидивов панкреатита. Повысился аппетит, перестали беспокоить боли в животе. Нежелательных реакций не было. Через три недели после начала приема CFTR-модуляторов стоит отметить нормализацию показателей ферментов поджелудочной железы (амилаза, липаза крови) и стойкую ремиссию панкреатита. Динамика показателей пациентки до и после приема препаратов представлена в таблице.

### Обсуждение

Панкреатит традиционно не рассматривался как доминирующее проявление муковисцидоза (МВ) ввиду преобладания у пациентов тяжелой панкреатической недостаточности, при которой функциональная ткань железы практически полностью замещена фиброзно-жировой тканью, что снижает риск острого воспаления. «Мягкие» патогенные варианты гена *CFTR* могут предрасполагать к развитию панкреатита, т.к. риск его развития зависит от соотношения сохранных ацинарных клеток поджелудочной железы и степени

## Таблица.

Динамика показателей биохимического анализа крови пациентки на фоне терапии CFTR-модуляторами элексакафтор + тезакафтор + ивакафтор + ивакафтор

## Table.

Dynamics of the patient's biochemical blood test parameters during therapy with CFTR modulators elexacaftor + tezacaftor + ivacaftor + ivacaftor

Показатели	До						На фоне терапии		
	3 г. 9 мес.	4 г. 4 мес.	4 г. 8 мес.	5 лет	5 л. 6 мес.	5 л. 9 мес.	5 лет 11 мес.	6 л. 2 мес.	6 л. 5 мес.
Альфа-амилаза (норма 25–125 Ед/л)	483	227	126	153	155	140	102	98	87
Панкреатическая амилаза (норма 4–31 Ед/л)	376	156	83	103	115	85	29	15	17
Липаза (норма 8–78 Ед/л)	-	327	160	156	181	113	70	65	63

обструкции протоков [4]. Примерно у 20 % пациентов с МВ и нормальной функцией поджелудочной железы в течение жизни развивается панкреатит [5].

Патогенный вариант 3849+10kbC>T относится к вариантам с «мягким» фенотипом, для которого характерны нормальные или пограничные показатели потовой пробы [6], что имело место в описанном случае. Это может обуславливать позднюю диагностику, отсутствие или позднее развитие панкреатической недостаточности и сопутствующих осложнений.

Относительно данных мировых исследований накапливается опыт применения CFTR модуляторов у пациентов с панкреатитами при МВ — отмечается исчезновение симптомов заболевания и снижение частоты обострений [2, 7].

Также парадоксально, но есть описания случаев, когда острый панкреатит развивался у пациентов после начала приема таргетной терапии. Sardas и соавт. в 2023 г. сообщили о двух пациентах с МВ и панкреатической недостаточностью, у которых развился острый панкреатит вскоре после начала терапии комбинированным препаратом (элексакафтор/тезакафтор/ивакафтор) [8].

Панкреатит является значимым и недооцененным осложнением МВ, в основе которого лежит первичная обструкция протоковой системы поджелудочной железы вязким секретом на фоне дисфункции белка CFTR. Диагностика и лечение данного осложнения

должны носить комплексный междисциплинарный характер. Наиболее положительные перспективы для таких пациентов связаны с появлением патогенетической таргетной терапии — высокоактивных модуляторов белка CFTR.

CFTR-модуляторы восстанавливают функцию дефектного белка и эффективны в терапии рецидивирующего панкреатита при МВ, о чем наглядно свидетельствует описанный клинический пример. Устранение основной причины — нарушенного состава и вязкости панкреатического секрета — приводит к снижению протоковой гипертензии, уменьшению аутоагрессии и, как следствие, к разрешению воспалительного процесса. Клинически это проявляется исчезновением абдоминального болевого синдрома, нормализацией уровня панкреатических ферментов и улучшением нутритивного статуса.

### Заключение

После старта терапии CFTR-модуляторами у девочки с МВ наблюдается положительная динамика течения рецидивирующего панкреатита: купирован болевой синдром, впервые за несколько лет нормализовались показатели амилазы и липазы в крови. На фоне терапии CFTR-модуляторами и после проведения трех курсов ингаляционного азтреонама отмечена эрадикация *P. aeruginosa*. Терапия и динамическое наблюдение ребенка продолжены.

### Вклад авторов / Author contribution

А. П. Гудкова — курация пациента, подготовка текста статьи.

Н. В. Морякова — курация пациента, подготовка текста статьи.

В. В. Шадрина — подготовка и редактирование текста.

Е. И. Кондратьева — разработка концепции, редактирование текста, утверждение окончательного варианта статьи.

A. P. Gudkova — patient supervision, manuscript preparation.

N. V. Moryakova — patient supervision, manuscript preparation.

V. V. Shadrina — manuscript preparation and editing.

E. I. Kondratyeva — concept development, manuscript editing, approval of the final version of the article.

### Список литературы

1. Аbruкова А. В., Авдеев С. Н., Аветисян Л. Р., Амелина Е. Л., Баймаканова Г. Е., Боровик Т. Э., и др. Инновационные методы диагностики и терапии муковисцидоза. Под ред. Куцева С. И., Кондратьевой Е. И., Авдеева С. Н. Москва: ИД «МЕДПРАКТИКА-М»; 2025. 480 с.

2. Akshintala V. S., Kamal A., Faghih M., Cutting G. R., Cebotaru L., West N. E., et al. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator modulators reduce the risk of recurrent acute pancreatitis among adult patients with pancreas sufficient cystic fibrosis. *Pancreatology*. 2019;19(8):1023–1026. doi: 10.1016/j.pan.2019.09.014.

3. Ramsey M. L., Li S. S., Lara L. F., Gokun Y., Akshintala V. S., Conwell DL, et al. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator modulators and the exocrine pancreas: A scoping review. *J Cyst Fibros.* 2023;22(2):193–200. doi: 10.1016/j.jcf.2022.08.008.
4. Jiang J., Waidyaratne G., Mussad S., Harris S., Roberts M. E., Gokun Y., et al. Prevalence of CFTR Pathogenic Variants in Pancreatitis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Clin Transl Gastroenterol.* 2025;16(7):e00846. doi: 10.14309/ctg.0000000000000846.
5. Ooi C. Y., Durie P. R. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR) gene mutations in pancreatitis. *J Cyst Fibros.* 2012;11(5):355–362. doi: 10.1016/j.jcf.2012.05.001.
6. Красовский С. А., Амелина Е. Л., Усачева М. В., Степанова А. А., Поляков А. В., Черняк А. В., и др. Фенотипические особенности взрослых больных муковисцидозом — носителей мутации 3849+10kbC>T. *Пульмонология.* 2014;(1):71–76. doi: 10.18093/0869-0189-2014-0-1-71-76.
7. Milano R. V., Morneault-Gill K., Kamal H. Y., Barkin J. A., Chadwick C. B. Pancreatitis in cystic fibrosis: Presentation, medical and surgical management, and the impact of modulator therapies. *Pediatr Pulmonol.* 2024;59(Suppl 1): S53-S60. doi: 10.1002/ppul.26958.
8. Sadras I., Cohen-Cymerknoh M., Kerem E., Koplewitz B. Z., Simanovsky N., Wilschanski M., et al. Acute pancreatitis in pancreatic-insufficient cystic fibrosis patients treated with CFTR modulators. *J Cyst Fibros.* 2023;22(4):777–779. doi: 10.1016/j.jcf.2023.02.013.
2. Akshintala V. S., Kamal A., Faghieh M., Cutting G. R., Cebotaru L., West N. E., et al. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator modulators reduce the risk of recurrent acute pancreatitis among adult patients with pancreas sufficient cystic fibrosis. *Pancreatology.* 2019;19(8):1023–1026. doi: 10.1016/j.pan.2019.09.014.
3. Ramsey M. L., Li S. S., Lara L. F., Gokun Y., Akshintala V. S., Conwell D. L., et al. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator modulators and the exocrine pancreas: A scoping review. *J Cyst Fibros.* 2023;22(2):193–200. doi: 10.1016/j.jcf.2022.08.008.
4. Jiang J., Waidyaratne G., Mussad S., Harris S., Roberts M. E., Gokun Y., et al. Prevalence of CFTR Pathogenic Variants in Pancreatitis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Clin Transl Gastroenterol.* 2025;16(7):e00846. doi: 10.14309/ctg.0000000000000846.
5. Ooi C. Y., Durie P. R. Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR) gene mutations in pancreatitis. *J Cyst Fibros.* 2012;11(5):355–362. doi: 10.1016/j.jcf.2012.05.001.
6. Krasovsky S. A., Amelina E. L., Usacheva M. V., Stepanova A. A., Polyakov A. V., Chernyak A. V., et al. Phenotypic features of adult cystic fibrosis patients carrying the 3849+10kbC>T mutation. *Pul'monologiya.* 2014;(1):71–76. (In Russ.). doi: 10.18093/0869-0189-2014-0-1-71-76.
7. Milano R. V., Morneault-Gill K., Kamal H. Y., Barkin J. A., Chadwick C. B. Pancreatitis in cystic fibrosis: Presentation, medical and surgical management, and the impact of modulator therapies. *Pediatr Pulmonol.* 2024;59(Suppl 1): S53-S60. doi: 10.1002/ppul.26958.
8. Sadras I., Cohen-Cymerknoh M., Kerem E., Koplewitz B. Z., Simanovsky N., Wilschanski M., et al. Acute pancreatitis in pancreatic-insufficient cystic fibrosis patients treated with CFTR modulators. *J Cyst Fibros.* 2023;22(4):777–779. doi: 10.1016/j.jcf.2023.02.013.

## References

1. Abrukova A. V., Avdeev S. N., Avetisyan L. R., Amelina E. L., Baymakanova G. E., Borovik T. E., et al. (Kutsev S. I., Kondratieva E. I., Avdeev S. N., editors). Innovative methods for diagnosing and treating cystic fibrosis. Moscow: MEDPRAKTIKA-M Publishing House; 2025. 480 p. (In Russ.).
8. Sadras I., Cohen-Cymerknoh M., Kerem E., Koplewitz B. Z., Simanovsky N., Wilschanski M., et al. Acute pancreatitis in pancreatic-insufficient cystic fibrosis patients treated with CFTR modulators. *J Cyst Fibros.* 2023;22(4):777–779. doi: 10.1016/j.jcf.2023.02.013.

Поступила: 15.10.2025

Принята в печать: 01.12.2025