В случае выявления в процессе текущего контроля продолжающихся нарушений образа жизни учащихся, употребления ПАВ, недостаточной подготовки педагогического коллектива по вопросам здоровьесбережения в условиях образовательного процесса, родителей — в

вопросах сохранения и укрепления здоровья детей предлагаются следующие корректирующие мероприятия (таблица 2).

В случае успешной деятельности и достижения предполагаемых показателей соответствующих сотрудников следует поощрить.

Таблица 2 — Схема построения корректирующих мероприятий

№ п/п	Индикаторы	Отклонения коррекции	Корректирующие мероприятия			
В школьном возрасте						
1.	Режим дня	Нет изменений	Консультация врача-валеолога			
		Продолжающиеся нарушения	Консультация врача-гигиениста или			
			врача-валеолога, педагога-психолога			
2.	Употребление ПАВ	Нет изменений	Консультация врача-психиатра-			
			нарколога			
		Продолжающиеся нарушения	Консультация врача-психиатра-			
			нарколога, врача-валеолога,			
			педагога-психолога			
3.	Психоэмоциональное	Нет изменений	Консультация психолога			
	состояние, уровень	Повышенный уровень	Консультация врача-валеолога,			
	тревожности		педагога-психолога			
У педагогов						
4.	Уровень подготовки пе-	Нет изменений	Консультация врача-гигиениста,			
	дагогического коллек-		врача-валеолога, педагога-психолога			
	тива по проблеме здо-					
	ровьесбережения в ус-					
	ловиях образователь-					
	ного процесса					
У родителей						
5.	Информированность ро-	Нет изменений	Консультация врача-гигиениста, врача-			
	дителей в вопросах со-		валеолога, психолога, врача-психиатра-			
	хранения и укрепления		нарколога			
	здоровья детей					

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

- 1. О совершенствовании контрольной (надзорной) деятельности в Республике Беларусь: Указ Президента Республики Беларусь, 16 окт. 2009 г., № 510// Нац. реестр правовых актов Респ. Беларусь. 2009. № 253. 1/11062.
- 2. Об утверждении положения о порядке проведения санитарнопротивоэпидемического аудита совершенствовании контрольной (над-

зорной) деятельности в Республике Беларусь: Постановление Министерства здравоохранения Республики Беларусь, 16 июля 2012 г., № 99 // Нац. реестр правовых актов Респ. Беларусь. — 2012. — № 8. — 2/1892.

3. О санитарно-эпидемиологическом благополучии населения: Закон Республики Беларусь, 7 января 2012 г., № 340// Нац. реестр правовых актов Респ. Беларусь. — 2012. — № 8. — 2/1892.

Поступила 11.03.2014

УДК 159.9

ОДАРЕННОСТЬ, ТАЛАНТ, ГЕНИАЛЬНОСТЬ: ВВЕДЕНИЕ В ПРОБЛЕМУ Ж. И. Трафимчик

Гомельский государственный медицинский университет

В статье рассматривается проблема установления границ между понятиями «одаренность», «талант», «гениальность». На основании анализа работ философов, психологов и психиатров, а также статей из зарубежных и русских энциклопедических словарей выделены существенные характеристики гения, отличающие его от талантливого человека. Раскрывается вопрос о роли биологических и социальнопсихологических аспектов в зарождении потенциального гения или выдающегося таланта.

<u>Ключевые слова:</u> одаренность, талант, гениальность.

ENDOWMENT, TALENT, GENIUS: INTRODUCTION TO THE PROBLEM

Zh. I. Trafimchik

Gomel State Medical University

The article deals with the problem of identifying the border-lines among such notions as «endowment», «talent» and «genius». On the basis of the works of philosophers, psychologists and psychiatrists and also articles from

foreign and Russian encyclopedic dictionaries, the author identifies the main characteristics of genius, distinguishing it from talent. This article presents the role of biological and social and psychological aspects in the emergence of a potential genius or extraordinary talent.

Key words: endowment, talent, genius.

Введение

В психологической науке и сопряженных областях знаний на сегодняшний момент накоплен значительный объем теоретических и экспериментальных данных, однако единого понимания таких категорий, как одаренность, талант, гениальность не существует. В рамках проблемы диагностики и развития одаренности остаются вопросы, вокруг которых продолжаются научно-практические дискуссии. В то же время проблема развития одаренных детей не теряет актуальности в разных странах, что связано с пониманием роли интеллектуально и творчески одаренных детей в научнотехническом, экономическом и культурном развитии общества.

Цель статьи

Освещение точек зрения на суть категорий «одаренность», «талант», «гениальность».

Теоретико-методологическая часть

Соотношение понятий: «одаренность», «талант», «гениальность». В. М. Бехтерев писал, что наряду с воспитанием для всякого творчества необходима та или иная степень одаренности. Термин «одаренность» появился в психологии в начале XX в. благодаря амери-

канцу Г. Уипплу, который обозначил им учащихся со сверхнормальными способностями. Поскольку до этого чаще использовалось слово «талант», возникла необходимость выяснения тождества или различия этих двух терминов.

По поводу соотношения между этими понятиями существуют разные точки зрения. Талант (от греч. talanton — вес, мера, затем уровень способностей) одними психологами отождествляется с одаренностью, другими рассматривается как высокий уровень развития способностей, прежде всего, специальных. Существует позиция, когда талант отождествляется с гениальностью, а не с одаренностью. Есть ученые, которые талант понимают как реализованную одаренность, а последняя проявляется лишь как природная предпосылка таланта [1].

А.В. Либин [2] различает одаренность, талант и гениальность. Вот что он пишет по этому поводу: «Наиболее разработанной представляется область дифференциальнопсихологического анализа феномена креативности, компонентами иерархической организации которого являются конструкты одаренности, таланта и гениальности» (таблица 1).

Таблица 1 — Анализ феномена креативности (по A. B. Либину)

	Базовый вектор	Опосредующий вектор	Результирующий вектор
Уровни анализа	индивидуальные изучение источников		параметры креативности
	переменные	детерминации переменных	inapaorp.inpouring.com
	Одаренность как об-		Успешность выполнения
Конституциональный	щая природная пред- Изучение одаренных детей		тестов на креативность
	посылка креативности		тестов на креативноств
Индивидный		Анализ общей способности	Конвергентный и дивер-
ипдивидный		к творчеству	гентный стили мышления
	Талант как актуализа-	Изучение причин, затруд-	Личностные предпосылки
Личностный	ция специальных спо-	няющих или облегчающих	(мотивация, комбинации
	собностей	формирование таланта	свойств и т. д.)
	Гениальность как уни-		Стиль жизни как форма
Интегративно-	кальная форма само-	Анализ характеристик твор-	творчества, имеющего со-
индивидуальный	выражения и самореа-	ческого продукта	циальную, культурную зна-
	лизации		чимость

Из представленного выше следует, что, вопервых, одаренность выступает лишь в виде предпосылки таланта, а сама одаренность есть ничто иное, как врожденные задатки; вовторых, одаренность — это безличностный компонент индивидуальности, личностным же компонентом индивидуальности является талант, который связан с реализацией специаль-

ных способностей. В этом случае одаренность есть фактор некой общей способности к творчеству, а талант выступает в виде измерения в развитии специальных способностей. Не менее существенным представляется объяснение различий между одаренностью и талантливостью с позиции генетически-возрастных изменений, когда первое выступает лишь в виде

потенциального компонента, природной предпосылки, а второе — как актуализирующийся под воздействием средовых условий и жизненного опыта процесс. С точки зрения А. В. Либина, все люди от природы одаренные, но талантливы лишь обладающие специальными способностями и сумевшие их актуализировать.

Следовательно, одаренность — это совокупность ряда способностей, обусловливающая особенно успешную деятельность человека в определенной области и выделяющая его среди других лиц, обучающихся этой деятельности или выполняющих ее в тех же условиях. Б. М. Теплов определяет одарённость как «качественно-своеобразное сочетание способностей, от которого зависит возможность достижения большего или меньшего успеха в выполнении той или другой деятельности». Одаренность обеспечивает не успех в какой-либо деятельности, а только возможность достижения этого успеха. Кроме наличия комплекса способностей, для успешного выполнения деятельности человеку необходимо обладать определенной суммой знаний, умений и навыков. Одаренность обычно проявляется в разносторонних способностях и граничит с талантом. Талант — это способности к определенной деятельности, проявляющиеся как творчество. Высокий уровень творчества при выполнении деятельности — особенность таланта [3].

Проблема повышенной умственной активности, особенно в ее наиболее ярком проявлении — гениальности тысячелетия привлекала большое внимание. Имеется множество литературных источников, посвященных гениальности и гениям. Но в подавляющем большинстве случаев гениальность понималась как нечто иррациональное, не поддающееся ни объяснению, ни анализу, нечто совершенно непостижимое.

Термин «гениальность» употребляется как для обозначения способности человека к творчеству, так и для оценки результатов его деятельности, предполагая врожденную способность к продуктивной деятельности в той или иной области. Гений в отличие от таланта представляет собой не просто высшую степень одаренности, а связан с созданием качественно новых творений. Деятельность гения реализуется в определенном историческом контексте жизни человеческого общества, из которой гений черпает материал для своего творчества. Четко разграничивает гениев и таланты формула: «Гений делает то, что должен, талант — то, что может». Формула подразумевает подвластность гения той задаче, которую ставит перед ним его внутренняя сущность, его подчиненность своему творчеству, неизбежность напряжения им всех своих сил для достижения поставленной цели, для решения поставленной задачи.

Зарождение потенциального гения или выдающегося таланта: социальное и биологическое. Большое значение приобретает проблема формирования условий, способствующих воспитанию поколения людей, творчески одаренных в различных областях человеческой деятельности. Определенную роль в этом играют биологические и социально-психологические аспекты. Если зарождение потенциального гения или выдающегося таланта, происходящее во время зачатия, определяется, прежде всего, генетическими факторами, такой рекомбинацией генов при образовании гамет, которая наделяет оплодотворенное яйцо исключительно благоприятной комбинацией наследственных задатков, то развитие этих дарований определяется в огромной мере социальными факторами, которые преломляются при формировании личности через социобиологические явления импрессинга, через средовые воздействия, особенно сильно формирующие личность. Но результат средового воздействия будет в огромной мере зависеть от возраста и избирательной восприимчивости к такому воздействию. Рассмотрение накопленного гигантского фактического материала позволяет понять очень многие компоненты гениальности, не только подтвердить само собой разумеющийся примат социальных факторов в развитии и реализации гения, но и выявить огромную роль ряда биологических факторов в появлении потенциального гения. Прежде всего надо констатировать, что примат социального определяется четырьмя факторами:

- 1) становление в детско-подростково-юношеском периоде твердых ценностных установок;
- 2) выбор деятельности в соответствии с индивидуальными дарованиями;
- 3) оптимальные условия для развития этих дарований, иногда активно созданные даже вопреки социуму;
- 4) наличие благоприятных социальных условий (социального заказа, «спроса») для самореализации [4].

Но, как будет показано дальше, наличие этих четырех факторов, в первую очередь определяемых социумом, является, по-видимому, почти необходимым, но далеко не достаточным условием. Все четыре условия имеются у всевозрастающего количества людей, тогда как гениальность всегда единична, совершенно индивидуальна и неповторима.

Исследованиями многих ученых установлено, что творческая одаренность и даже гениальность обусловлены биологическими факторами: наследственностью, типом обмена веществ в организме, гормональным статусом, типом нервной системы и т.д. В своих исследованиях Кавалли-Сфорца предположительно

принял, что превышение над средним уровнем интеллекта на 50 % обусловлено средой, на 50 % наследственностью; это, вероятно, близко к истине в отношении значительных контингентов, но в индивидуальных случаях на один фактор может приходиться до 100 %, а на другой — до нуля. Для нас существенна гетерогенность типов конституции, мышления, тонуса, восприимчивости, темпов созревания, быстроты или глубины понимания и вытекающая из этого основополагающая закономерность безграничное разнообразие индивидуальностей, слагающихся в задатках даже не к моменту рождения, а в момент зачатия. В силу этого даже при предельном единообразии условий развития и воспитания каждый индивид выберет для себя свои решающие импрессинги. Способность найти у каждого ребенка его собственные, только ему свойственные точки восприимчивости и дарования составляет существо педагогического и родительского такта, а отыскание «клавиш» к потенциальным способностям, их максимальное развитие требуют исключительного внимания, проникновения и труда. Вероятно, поэтому так редка полнота расцвета и реализации, так редко складываются подлинно творческие кружки и коллективы [4].

Фактор гиперурикемической (подагрической) стимуляции умственной активности. Нарушение обмена мочевой кислоты (подагра). Г. Эллис [5] дал четкое определение подагрического гения, противопоставив этих твердых, неуклонно решительных, работоспособных, мужественных гениев быстро вспыхивающим, ярким, переменчивым, блистающим, несколько женственным «чахоточным гениям». Свою разгадку повышенная частота подагриков среди гениев нашла в 1955 году в исследованиях Оруана [6], показавшего, что мочевая кислота структурно очень сходна с кофеином и теобромином — известными стимуляторами умственной активности. Отметим, что организм нормального человека содержит около 1 г. мочевой кислоты, причем ежесуточно образуется и выводится 0,5 г. В организме больного подагрой постоянный уровень мочевой кислоты в крови в 1,5-1,8 раза выше нормы, а общее содержание ее в организме — 30 г. Некоторые последующие работы подтвердили, в большей или меньшей степени, положительную корреляцию уровня мочевой кислоты и умственной активности. Патография выдающихся людей, проведенная В. П. Эфроимсоном [4], позволяет отнести к подагрикам Александра Македонского, Юлия Цезаря, Ф. Петрарку, В. Шекспира, М. Монтеня, П. Рубенса и Рембрандта, И. Ньютона, Г. В. Лейбница, Ф. Вольтера, Г. Мопассана, А. А. Блока, И. С. Тургенева и многих других.

Синдром Марфана. Синдром Марфана, особая форма диспропорционального гигантизма, — результат системного дефекта соединительной ткани; наследуется доминантно, то есть по вертикальной линии, но с очень варьирующими проявлениями. При полном проявлении наблюдаются: высокий рост при относительно коротком туловище, огромные конечности, арахнодактилия (длинные паукообразные пальцы), вывих хрусталика. Крайняя худоба и деформированная грудная клетка могут сопровождаться пороком сердца и аневризмой аорты. Но при этом тяжелом, редком заболевании (1:50000), существенно сокращающем продолжительность жизни, имеет место повышенный выброс адреналина, который поддерживает высокий физический и психический тонус, поэтому оно подарило человечеству, по меньшей мере, таких поразительных личностей, как Авраам Линкольн, Ганс Христиан Андерсен, Шарль де Голль, К.И. Чуковский.

Синдром Морриса. В длинном ряду исследований была отмечена исключительная деловитость, физическая и умственная энергия женщин с тестикулярной феминизацией (синдромом Морриса) — наследственной нечувствительностью периферических тканей к маскулинизирующему действию мужского гормона семенников. В результате этой нечувствительности дородовое и послеродовое развитие организма, обладающего мужским набором хромосом (46/ХҮ) и семенниками, парадоксально идет по женскому направлению. Развивается псевдогермафродит — высокая, стройная, статная, физически сильная женщина без матки, с малым влагалищем, семенниками, конечно, не менструирующая и не рожающая, но в остальном способная к сексуальной жизни и сохраняющая нормальное влечение к мужчинам. В силу бесплодия псевдогермафродитов носителей мутации эта аномалия очень редка среди населения (порядка 1:65000 среди женщин). Псевдогермафродитизм должен был бы порождать тягчайшие психические травмы, но эмоциональная устойчивость этих больных, их жизнелюбие, многообразная активность, физическая и умственная энергия просто поразительны. Например, по физической силе, быстроте, ловкости они настолько превосходят физиологически нормальных девушек и женщин, что девушки и женщины с синдромом Морриса (легко определяемые по отсутствию полового хроматина в мазках слизистой рта) подлежат исключению из женских спортивных состязаний. При редкости синдрома он обнаруживается почти у 1 % выдающихся спортсменок, то есть в 600 раз чаще, чем можно было бы ожидать, если бы он не стимулировал исключительное физическое и психическое развитие. Л. Прокоп называет десяток замечательных спортивных «амазонок» с этим синдромом [7].

Гипоманиакальная депрессия, рассматриваемая В. П. Эфроимсоном [4] на основании более или менее регулярного чередования творческой активности и тяжелых депрессий, то есть периодов спада интеллектуальной деятельности, эндогенных по своей натуре, была свойственна Д. Свифту, А. Сен-Симону, Н. В. Гоголю, Р. Шуману, Э. Берингу, З. Фрейду, Т. Рузвельту, Э. Хемингуэю, А. Шопенгауэру. По данным Н. Ellis [5], у крупнейших ученых и исторических деятелей гипоманиакальная депрессия встречается в 10 раз чаще, чем у обычных людей.

О том, что высокая способность к творчеству (гениальность) соседствует с патологией («помешательством»), писали еще Платон, Гораций, Цицерон. Поэтому неслучайно, как отмечает С. В. Максимова [8], «в истории психиатрии высокая способность к творчеству всегда связывалась с теми или иными формами психических отклонений — эпилепсией (Ч. Ломброзо), функциональными неврозами (Н. Н. Баженов), психотизмом (Г. В. Сегалин), неврозами (З. Фрейд)». Изучение вопроса о связи гениальности с умопомешательством началось в конце XIX в. Так, одновременно в 1885 г. в России появились переводы работ Дж. Селли, В. Гирша, Ч. Ломброзо.

С точки зрения Ч. Ломброзо, заключение, что все гениальные личности непременно быть помешанными, значило впасть в громадное заблуждение. Если бы гениальность всегда сопровождалась сумасшествием, то, как объяснить, что Галилей, Кеплер, Колумб, Вольтер, Наполеон, Микеланджело люди, несомненно, гениальные и притом подвергавшиеся в течение своей жизни самым тяжелым испытаниям, ни разу не обнаруживали признаков умопомешательства? Кроме того, гениальность проявляется обыкновенно гораздо раньше сумасшествия, которое по большей части достигает максимального развития лишь после 35-летнего возраста, тогда как гениальность обнаруживается еще с детства, а в молодые годы проявляется уже с полной силой: Александр Македонский был на вершине своей славы в 20 лет, Карл Великий — в 30 лет, Карл XII — в 18, Даламбер и Бонапарт — в 26 [8].

В. Гирш отмечал, что люди склонны относить к болезненному все, что носит на себе отпечаток необычного и отклоняется от будничных явлений. Общим между гениальностью и помешательством была «сравнительная редкость и отличие от огромного большинства людей». Отсталый человек отождествляет необычное с безумным. Гирш писал, что некор-

ректно выносить клинический диагноз на основании нелепого и странного поведения гениев. Иногда самые нелепые на вид поступки могут найти простое психологическое объяснение. «Гениальный человек слишком занят своими внутренними процессами, своей фантазией, своей работой, чтобы обращать внимание на внешние мелочи. Он предстает перед нами таким, каков он в действительности есть, что средний человек обычно не делает, а потому возможные странности и особенные склонности у того скорее и более замечаются, чем у последнего» [4].

Споры по данному вопросу продолжаются и в наше время. Д. Карлсон [9], например, считает, что гений — носитель рецессивного гена шизофрении. Однако Д. Саймонтон [10] выявил, что среди гениев душевнобольных не больше, чем среди основной массы населения (около 10 %). Просто гении больше привлекают внимание общества.

Заключение

Движущая сила человечества — это творческие личности. Выявление таких личностей является насущной задачей психологии, как и разработка теоретических основ творчества. И, несмотря на то, что проведено огромное количество исследований в области психологии творчества, нет целостной его концепции, отвечающей запросам философской, искусствоведческой, психологической и педагогической мысли. Не разработаны вопросы об источниках и детерминантах творчества, взаимосвязи личности и творчества, нет единого представления о понятии творческого потенциала личности и условиях творческой самореализации. Проблема таланта и гениальности стоит перед психологами в течение долгого времени. Большинство теорий личности рассматривают лишь некоторые аспекты данной проблемы. Тем не менее изучение вопросов структуры одаренности, таланта и гениальности имеет очень большое значение как для теории психологии, так и для решения конкретных психолого-педагогических задач современного образования.

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

- 1. Творчество: теория, диагностика, технология: Словарьсправочник для специалистов в области образования, инноваций и гуманитарных технологий в социальной сфере / под ред. Т. А. Барышевой. СПб., 2008. С. 125.
- 2. *Либин, А. В.* Дифференциальная психология: на пересечении европейских, российских и американских традиций / А. В. Либин. М., 2000.
- 3. *Теплов, Б. М.* Способности и одарённость / Б. М. Теплов // Психология индивидуальных различий. Тексты. М.: МГУ, 1982.
- 4. Эфроимсон, В. П. Генетика гениальности (Книга о гениальности Андрея) / В. П. Эфроимсон. М., 2002.
- 5. Ellis, H. A study of British genius / H. Ellis. L.: Constable, 1927.
- 6. Orowan, E. The origin of man / E. Orowan // Nature. 1955. Vol. 175. P. 683–684.

7. *Prokop, L.* Die Chromosomen der Sport — Amazonen / L. Prokop // Kosmos. — 1972. — Vol. 68, № 10. — P. 443–446.

8. *Максимова, С. В.* Творческая активность у лиц с наркотической зависимостью / С. В. Максимова // Вопросы психологии. — 2006. — N 1. — С. 118–127.

9. *Ильин, Е. П.* Психология творчества, креативности, одаренности: монография / Е. П. Ильин. — СПб.: Питер, 2009. —444 с.

10.Simonton, D.K. Creativity: Cognitive, personal, developmental and social aspects / D.K. Simonton // American Psychologist. — 2000. — Vol. 55. — P. 151–158.

Поступила 11.03.2014

НОВЫЕ ТЕХНОЛОГИИ

УДК 616-002.17-002.191-02:575(470) КЛИНИКО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ МУКОВИСЦИДОЗА В КИРОВСКОЙ ОБЛАСТИ

А. А. Пшеничникова, А. В. Галанина, Е. В. Новичков

Кировская государственная медицинская академия, г. Киров, Российская Федерация

Изучена распространенность муковисцидоза у людей в Кировской области с учетом региональных клинико-генетических особенностей заболевания. У больных муковисцидозом наиболее часто встречается мутация гена F508del. Доминирующей клинической формой муковисцидоза у пациентов является смешанная форма тяжелого течения. Муковисцидоз с мутацией F508del сопровождается медленно прогрессирующим хроническим бронхолегочным процессом и выраженной панкреатической недостаточностью.

<u>Ключевые слова:</u> муковисцидоз, мутация, клинико-генетические особенности.

CLINICAL AND GENETIC FEATURES OF CYSTIC FIBROSIS IN KIROV REGION

A. A. Pshenichnikova, A. V. Galanina, E. V. Novichkov Kirov State Medical Academy, Russian Federation

The prevalence of cystic fibrosis in people in Kirov region has been studied taking into account the regional clinical and genetic features of the disease. The most common mutation of cystic fibrosis is F508del. The predominant clinical form of cystic fibrosis is a mixed form of the severe course of the disease. Cystic fibrosis with F508del mutation is accompanied by a slowly progressive chronic bronchopulmonary process and marked by pancreatic insufficiency.

Key words: cystic fibrosis, mutation, clinical and genetic features.

Муковисцидоз (МВ) — одно из самых частых наследственных заболеваний, которое обусловлено мутацией гена CFTR (муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости). МВ передается по аутосомнорецессивному типу и характеризуется поражением экзокринных желез, нарушением функций органов дыхания, желудочно-кишечного тракта и ряда других органов и систем. При МВ происходит повышение вязкости секрета желез внешней секреции [2, 4].

В настоящее время средняя продолжительность жизни больных муковисцидозом в развитых странах достигает 35–40 лет. В России этот показатель значительно ниже и составляет 16–24 года. Это связано с поздней диагностикой заболевания и недостаточной эффективностью лечения [3, 4].

Частота муковисцидоза варьирует в разных популяциях в весьма широких пределах. Так, в Европе — от 1:600 до 1:26000 новорожденных. В России же частота встречаемости МВ составляет в среднем 1:10 485 новорожденных, при этом она значительно изменяется в регионах — от 1:2800 до 1:12000 новорожденных по расчетным данным МГНЦ РАМН и Минздрава РФ. Однако по сведениям ВОЗ показатель заболеваемости в РФ значительно выше — 1:4900 [1, 4].

В Кировской области частота муковисцидоза, клинико-генетические особенности до настоящего времени остаются неизученными. Неонатальный скрининг начат только с 2006 г. Актуальным является анализ клинических форм заболевания, их связи с тяжестью течения муковисцидоза, а также с типом мутации