

© МАКСИМЫЧЕВА Т. Ю., КОНДРАТЬЕВА Е. И., СОРВАЧЕВА Т. Н., ОДИНАЕВА Н. Д.

УДК 616.43-008.9-056.7:616.2:616.008.9+004.9

DOI: 10.20333/2500136-2019-4-67-73

## ОПЫТ КОРРЕКЦИИ НУТРИТИВНОГО СТАТУСА У ДЕТЕЙ С МУКОВИСЦИДОЗОМ С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ КОМПЬЮТЕРНЫХ СИСТЕМ И СРЕДСТВ СЕТЕВОЙ КОММУНИКАЦИИ

Т. Ю. Максимычева<sup>1,2</sup>, Е. И. Кондратьева<sup>1</sup>, Т. Н. Сорвачева<sup>2</sup>, Н. Д. Одинаева<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Медико-генетический научный центр, Москва 115522, Российская Федерация

<sup>2</sup>Российская медицинская Академия непрерывного профессионального образования, Москва 125993, Российская Федерация

<sup>3</sup>Московский областной консультативно-диагностический центр для детей, Мытищи 141009, Российская Федерация

**Цель исследования.** Повышение эффективности коррекции нутритивного статуса путем индивидуализированного подхода к назначению диеты и заместительной ферментной терапии.

**Материал и методы.** В исследование было включено 100 детей от 1 до 18 лет. Все дети были разделены на возрастные группы: группа № 1 – 1-2 года (n=20); группа № 2 – 3-5 лет (n=24); группа № 3 – 6-9 лет (n=34); группа № 4 – 10-18 лет (n=22). Каждая группа была подразделена на основную и сравнения подгруппы. Согласно протоколу исследования и в рамках мультидисциплинарного подхода в лечении заболевания детей осматривали во время 1 визита, до начала коррекции диеты и ферментной терапии и 2-го визита (через 3 месяца). Подгруппу сравнения составили «некомплаентные» дети, которые не выполняли или не полностью выполняли рекомендации.

**Результаты.** В ходе исследования был разработан алгоритм индивидуализированной коррекции нутритивного статуса и показана эффективность данного подхода

**Заключение.** Включение в комплекс лечебных мероприятий персонализированной нутритивной коррекции, включающей оптимизацию диеты и заместительной ферментной терапии, с расчетом дозы панкреатических ферментов на содержание жира в пище и динамический контроль, позволит повысить эффективность коррекции алиментарного дефицита у детей с муковисцидозом.

**Ключевые слова:** муковисцидоз, нутритивный статус, ферменты, компьютерная программа.

**Конфликт интересов.** Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

**Для цитирования:** Максимычева ТЮ, Кондратьева ЕИ, Сорвачева ТН, Одинаева НД. Опыт коррекции нутритивного статуса у детей с муковисцидозом с использованием компьютерных систем и средств сетевой коммуникации. *Сибирское медицинское обозрение.* 2019;(4):67-73. DOI: 10.20333/2500136-2019-4-67-73

## EXPERIENCE OF CORRECTING NUTRITIONAL STATUS IN CHILDREN WITH CYSTIC FIBROSIS USING COMPUTER SYSTEMS AND NETWORK COMMUNICATIONS

T. Y. Maksimycheva<sup>1,2</sup>, E. I. Kondratyeva<sup>1</sup>, T. N. Sorvacheva<sup>2</sup>, N. D. Odinaeva<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Research Center for Medical Genetic, Moscow 115522, Russian Federation

<sup>2</sup>Russian Medical Academy of Post-Graduate Education, Moscow 125993, Russian Federation

<sup>3</sup>Moscow Regional Consultative Diagnostic Center for Children, Moscow 141009, Russian Federation

**The aim of the research** is improving the efficiency of correcting nutritional status by individual approach to diet prescription and to enzyme replacement therapy.

**Material and methods.** The study included 100 children aged 1 to 18 years. All the children were divided into age groups: № 1 – 1-2 years (n = 20); group № 2 – 3-5 years (n = 24); group № 3 – 6-9 years (n = 34); group № 4 – 10-18 years old (n = 22). Each group was subdivided into the main sub-group and a comparison one. According to the study protocol, and in the framework of multidisciplinary approach to the disease treatment the children were examined during the first visit, before diet correction and enzyme therapy and during the 2nd visit (in 3 months). “Noncompliant” children, the ones who did not follow the recommendations or followed them only partially, made comparison subgroup.

**Results.** Algorithm of individual correction of nutritional status was designed as a part of the study and it proved the effectiveness of this approach.

**Conclusion.** Involvement of personalized nutritional support, including diet and enzyme therapy optimization, with calculation of pancreatic enzyme doses in fat food content and dynamic control, can improve the efficiency of correcting nutritional deficiency in children with cystic fibrosis.

**Key words:** cystic fibrosis, nutritional status, enzymes, computer program.

**Conflict of interest.** The authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest associated with the publication of this article.

**Citation:** Maksimycheva TY, Kondratyeva EI, Sorvacheva TN, Odinaeva ND. Experience of correcting nutritional status in children with cystic fibrosis using computer systems and network communications. *Siberian Medical Review.* 2019;(4):67-73. DOI: 10.20333/2500136-2019-4-67-73

Муковисцидоз – тяжелое генетическое заболевание, характеризующееся преимущественным поражением поджелудочной железы и бронхолегочной системы. Глубокие нарушения нутритивного статуса при данной патологии имеют многофакторную этиологию. Одной из причин является синдром мальдигестии и мальабсорбции на фоне тяжелой панкреатической недостаточности. В связи с чем, неотъемлемой частью терапии являются лечебный рацион, с увеличением калорийности, объемной доли белка и жира в рационе, а также заместительная ферментная терапия (ЗФТ) [1, 2, 3].

В настоящее время вопросы оптимальной энергетической ценности, количество и баланс макронутриентов в рационе, адекватные дозы ЗФТ не имеют достаточной доказательной базы, основываются на согласительных рекомендациях, в связи с чем, продолжают активно изучаться [4].

В частности, в рамках мультицентрового европейского исследования, в 6 центрах муковисцидоза МВ (McSyFAPP проект) было показано, что имеет место большая вариабельность и несовпадение с рекомендациями в отношении питания и использования ЗФТ. Так, 40 % пациентов не достигли минимальной рекомендованной по калориям нормы. Дозы ЗФТ совпадали с рекомендуемыми у 13-46 % пациентов [5, 6].

Продолжаются исследования по вопросам научного обоснования расчета панкреатических ферментов на содержание жира в пище (ЕД липазы / г жира). Для этого учеными была использована модель липолиза *in vitro* в специальных условиях [7]. На основании этой теоретической модели, было проведено практическое исследование: дети с МВ (N=45) употребляли одинаковую диету и определенное количество ферментов (которая была проверена на модели *in vitro*). Эффективность проверяли с помощью коэффициента абсорбции жира (КФА) и по шкале Бристоль [7]. В результате КФА (Ме) находился ниже нормального уровня – 84-95 % (норма от 95 %) во всех центрах. Не было связи КФА с возрастом, типом мутации и индексом массы тела (ИМТ). Полученные данные позволяют предположить, что характеристики пищи (содержание белков, жиров, углеводов, структура и консистенция) оказывают большее влияние, чем индивидуальные характеристики пациента.

Эти результаты подтверждают отсутствие общего критерия для коррекции питания и ЗФТ, специалисты указывают на прогностическую эффективность индивидуального подхода.

**Цель исследования:** повышение эффективности коррекции нутритивного статуса путем индивидуализированного подхода к назначению диеты и заместительной ферментной терапии.

## Материал и методы

Для клинической оценки эффективности алгоритма индивидуализированного подхода коррекции нутритивного статуса было включено в исследование 100 детей.

Дизайн исследования – проспективное, сравнительное.

Критерии включения: дети с муковисцидозом от 1 года до 18 лет; наличие повторного обследования; подписание информированного согласия.

Критерии исключения: синдром короткого кишечника; обострение заболевания.

Все дети были разделены на возрастные группы: группа № 1 – 1-2 года (n=20); группа № 2 – 3-5 лет (n=24); группа № 3 – 6-9 лет (n=34); группа № 4 – 10-18 лет (n=22). Каждая группа была подразделена на основную и сравнения подгруппы. Согласно протоколу исследования и в рамках мультидисциплинарного подхода в лечении заболевания детей осматривали во время 1 визита, до начала коррекции диеты и ферментной терапии и 2-го визита (через 3 месяца). Подгруппу сравнения составили «некомплаентные» дети, которые не выполняли или не полностью выполняли рекомендации.

Всем детям диагноз был поставлен на основании диагностических критериев [2]. Все дети получали базисную терапию согласно стандарту и клиническим рекомендациям лечения МВ [2].

Клинико-физиологическая оценка проводилась на основании данных анамнеза, клинического осмотра. При анализе анамнестических данных оценивали: возраст установления диагноза, показатели потового теста, микробный пейзаж. Клинический осмотр включал оценку: нутритивного статуса (WHO Anthro Plus); фактического питания и ферментной терапии (метод анкетирования, дневники питания за 3 дня); спирометрическую функцию легких (по данным форсированной жизненной емкости легких (ФЖЕЛ) и объема форсированного выдоха за 1 с (ОФВ<sub>1</sub>)); осложнения течения МВ (МВ-зависимый сахарный диабет – МЗСД, цирроз печени, назальные полипы, кровохарканье и легочные кровотечения, эпизоды пневмоторакса).

Генетическое обследование больных проводилось в ФГБНУ «Медико-генетический научный центр» согласно рекомендациям консесуса [2, 8].

Статистические методы проводилась с помощью пакета прикладных программ Statistica 10. В описательной статистике рассчитывали среднее значение (M) ± стандартное отклонение (SD) и медиана (Me) (Q1-Q3). Оценка соответствия распределения изученных показателей нормальному закону проведена с помощью критерия оценки закона распределения Шапиро-Уилка. В зависимости от вида распределения

при сравнении двух независимых выборок применялись t-критерий Стьюдента или критерий Манна-Уитни.

Этапы исследования.

На первом этапе определяли нутритивный статус с использованием разработанной компьютерной программы «Мониторинг нутритивного статуса, рациона питания и ферментной терапии при муковисцидозе» (Свидетельство о государственной регистрации программы для ЭВМ ФИПС №2016660762 от 21.09.16). Оценивали антропометрические показатели (масса тела, рост, ИМТ, МРИ, ИМТ Z-критерий, рост Z-критерий). На втором этапе проводили оценку индивидуальной потребности в энергетической ценности. С этой целью эмпирически были введены корректирующие коэффициенты (табл. 1). Корректирующий коэффициент рассчитывался исходя из данных о физиологической потребности для возраста и пола ребенка [9] и антропометрических показателей. Для детей до 2 лет использовали перцентиль массы тела по отношению к росту.

Таблица 1

**Корректирующий коэффициент  
в зависимости от ИМТ**

Table 1

**Correction coefficient depending on BMI**

ИМТ(МТ/Р), перцентиль	Корректирующий коэффициент
> 75	1,0
25-50	1,2
<25	1,5
<10	1,8
<3	2

На третьем этапе оценивали данные о фактическом питании, балансе макронутриентов, пищевое поведение и пищевую толерантность ребенка.

На четвертом этапе оценивали адекватность ферментной терапии в сутки в ЕД/кг массы тела и ЕД/г жира в пище. Дозу панкреатина считали адекватной, при сочетании нескольких критериев: нормальные

темпы физического развития, отсутствие нейтрального жира в кале по данным копрологии, частота стула в сутки не более 3-х раз для детей младшего возраста и не более 2-х раз для старшего возраста, характер стула – оценивали по шкале Бристоль (табл. 2)

Всем детям без исключения проводили коррекцию (перераспределение) суточной дозы панкреатина, с учетом фактического содержания жира в каждом приеме пищи. Эталонными значениями при оценке потребности в энергетической ценности, балансе основных пищевых веществ служили рекомендации экспертных сообществ по питанию и ферментной терапии детей с МВ [2-3].

На пятом этапе анализировали баланс макронутриентов. На основании всех показателей определяли тактику нутритивной коррекции (рис. 1).

Детям, не имеющим нарушений нутритивного статуса, дефицита энергетической ценности (в сравнении с индивидуальной потребностью), а также баланса макронутриентов, проводили перераспределение суточной дозы панкреатина в ЕД липазы на грамм жира пищи, рацион питания не меняли. Детям, имеющим нутритивный дефицит, без дефицита энергетической ценности и макронутриентов, проводили коррекцию ферментной терапии с увеличением дозы панкреатина в сутки (ЕД липазы на кг массы тела) и ее перераспределением (ЕД липазы на грамм жира) на каждый прием пищи. Детям, имеющим сочетанный дефицит энергетической ценности и нутритивного статуса, проводили коррекцию питания с увеличением калорийности рациона, увеличением суточной дозы панкреатина и/или назначением блокаторов протонной помпы, антацидных препаратов. Всем детям, имеющим дисбаланс по поступлению макронутриентов, оптимизировали их процентное соотношение в рационе.

Коррекцию диеты проводили путем составления индивидуального рациона питания, с учетом пищевой толерантности и пищевых привычек пациента. Для восполнения дефицита калорий и макронутриентов использовали введение и/или увеличение объема блюд и продуктов, из тех, которые употреблял пациент. Использовали метод поведенческой терапии.

Таблица 2

**Оценка кишечного синдрома (баллы)**

Table 2

**Evaluation of intestinal syndrome (score)**

Характеристика стула /баллы	Частота стула (количество в день)	Консистенция стула (бристольская шкала)	Нейтральный жир в копрограмме	Выпадение прямой кишки
1	1-2	тип 4	нет	нет
2	2-3	тип 5	есть	нет
3	более 3	тип 6	есть	есть

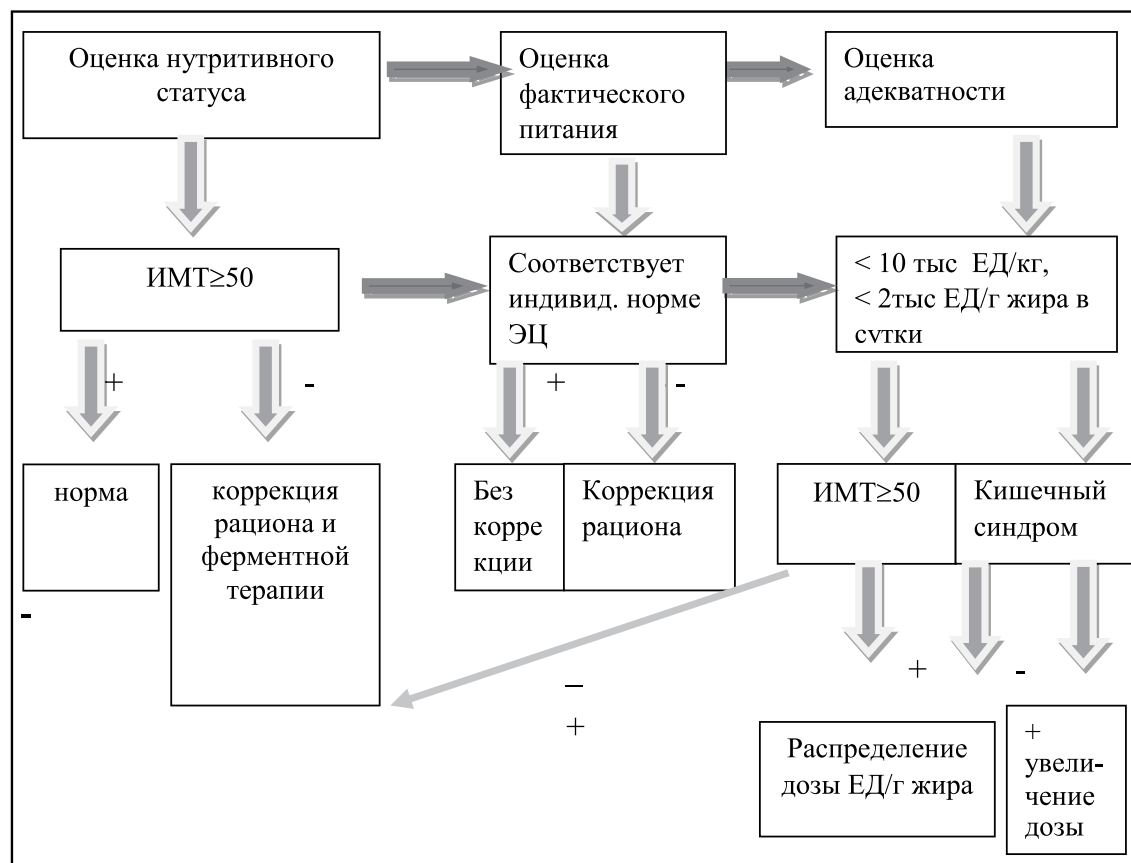


Рисунок 1. Алгоритм индивидуализированной коррекции нутритивного статуса.  
Figure 1. Algorithm of individualized nutritional status correction.

При невозможности восполнить рацион за счет натуральных продуктов, использовали специализированные продукты для лечебного диетического питания.

С целью облегчения расчетов дозы заместительной ферментной терапии на каждый прием пищи, с учетом содержания жира в блюдах и продуктах (ЕД/г жира), пациентов обучали проводить расчеты с помощью мобильного приложения «Мониторинг нутритивного статуса, рациона питания и ферментной терапии при муковисцидозе. Мобильная версия» (Свидетельство о государственной регистрации программы для ЭВМ ФИПС №2017 661283 от 09.10.17).

Эффективность индивидуализированной коррекции нутритивного статуса, во взаимосвязи с коррекцией ферментной терапии путем расчета панкреатина на фактическое содержание жира в пище оценивали на основании анализа клинических симптомов, купирования синдрома мальдигестии и мальабсорбции, динамики антропометрических показателей, спирометрической функции.

#### Результаты и обсуждение

Дети основной и сравнительной подгрупп в каждой возрастной категории не имели значимых отличий по возрасту установления диагноза, по бактериальной колонизации бронхолегочной системы, панкреатической недостаточности, проявлению

кишечного синдрома, наличию осложнений заболевания (полипоз, сахарный диабет, цирроз печени). Антропометрические показатели при 1-ом визите в каждой возрастной группе также не имели отличий.

Динамика синдрома мальдигестии и мальабсорбции в виде симптомов кишечного синдрома у детей основной и контрольной групп представлена таблицах № 3 и 4.

Анализ таблиц 3 и 4 показал, что проявления кишечного синдрома при 1-ом визите не отличалось между подгруппами в каждой возрастной группе. При 2-ом визите статистически значимо снизилось проявления мальабсорбции и мальдигестии в основной подгруппе возрастных групп 1, 2, 3 и 4 возрастной группе данные различия не достигли статистической значимости.

Оценка динамики анализируемых показателей нутритивного статуса основной и контрольной подгрупп через 3 месяца (2-ой визит) в группе № 1 (табл. 5), не показала значимых отличий. Это можно объяснить тем, что, данная возрастная категория больных характеризуется стабильным течением заболевания, отсутствием ряда факторов и осложнений заболевания, влияющих на нутритивный статус. В отличие от 2-ой (табл. 5) и 3-ей групп (табл. 6), в которых было выявлено статистически значимое улучшение

Таблица 3

**Динамика кишечного синдрома в группах № 1, 2 (1, 2 визит)**

Table 3

**Dynamics of intestinal syndrome in groups № 1, 2 (1-st, 2-nd visit)**

Возрастная группа		Группа №1 (1-2 г)		Группа № 2 (3-5 лет)	
		основная n=12	сравнения n=8	основная n=16	сравнения n=8
Кишечный синдром (баллы)	визит	M (±SD)	M (±SD)	M (±SD)	M (±SD)
	1	2,8 (±0,6)	2,9 (±0,8)	2,3 (±0,5)	2,4 (±0,3)
	p	p=0,07		p=0,09	
	2	2,1 (±0,6)	2,7 (±0,7)	1,9 (±0,5)	2,1 (±0,3)
	p	p=0,04		p=0,03	

Примечание: p – критерий Стьюдента.

Note: p – Student's criterion.

Таблица 4

**Динамика кишечного синдрома в группах № 3, 4 (1, 2 визит)**

Table 4

**Dynamics of intestinal syndrome in group № 3, 4 (1-st, 2-nd visit)**

Возрастная группа		Группа № 3 (6-9 г)		Группа № 4 (10-18 лет)	
		основная n=24	сравнения n=10	основная n=15	сравнения n=7
Кишечный синдром (баллы)	визит	M (±SD)	M (±SD)	M (±SD)	M (±SD)
	1	2,4 (±0,9)	2,7 (±0,7)	2,9 (±0,5)	2,5 (±0,9)
	p	p=0,1		p=0,06	
	2	1,7 (±0,4)	2,2 (±0,8)	1,6 (± 0,9)	1,8 (±0,6)
	p	p=0,04		p=0,05	

Примечание: p – критерий Стьюдента.

Note: p – Student's criterion.

Таблица 5

**Сравнительная характеристика антропометрических показателей в 1 и 2 группах, Me (Q1-Q3)**

Table 5

**Comparative characteristics of anthropometric indicators in groups 1 and 2, Me (Q1-Q3)**

Возрастная группа Количество /возраст, г	Группа № 1 (1-2 г)		Группа № 2 (3-5 лет)	
	основная n=12 2,2 (±0,7)	сравнения n=8 2,0 (±0,8)	основная n=16 4,9 (±0,6)	сравнения n=8 3,7 (±0,5)
Масса тела, кг	11,9 (10,5-13,0)	12,7 (11,3-13,7)	16,6 (15,3-17,3)	12,6 (11,2-13,4)
p	p <sub>1-2</sub> =0,8		*	
Рост, см	87,0 (80,5-89,7)	86,0 (85,5-91,6)	104,5 (101,1-107,0)	97,7 (90,5-97,7)
p	p <sub>1-2</sub> =0,8		*	
МРИ, %	101,0 (96,1-111,0)	105,0 (97,0-108,0)	-	
p	p <sub>1-2</sub> =0,9			
ИМТ, кг/м <sup>2</sup>	15,0 (17,1)	15,8 (14,7-17,1)	15,3 (14,9-15,6)	13,4 (12,6-14,7)
p	p <sub>1-2</sub> =0,6		*	
ИМТ Z –критерий, SD	0,2 (-0,5 – (+1,1))	1,0 (-0,6 – (+1,0))	0 (-0,3 – (+0,3))	-1,4 (-2,5 – (-0,4))
p	p <sub>1-2</sub> =1,0		*	
Рост Z –критерий, SD	-0,8 (-1,8 – (+0,5))	-1,1 (-1,9 – (-0,7))	-0,6 (-1,1 – (-0,1))	-1,5 (-2,0 – (-0,7))
p	p <sub>1-2</sub> =0,4		p <sub>1-2</sub> =0,1	

Примечание: p – критерий Манна – Уитни.

Note: p – Mann-Whitney criterion.

нутритивного статуса в основной подгруппе по показателям массы тела, роста (только во 2-ой группе), ИМТ, ИМТ Z –критерий, по сравнению с подгруппой сравнения. В отношении показателя Z –критерия роста отличий между основной и контрольной подгруппами не было выявлено. В 4-ой возрастной группе (табл. 6) не было отмечено статистически значимых отличий по изучаемым показателям нутритивного статуса. Недостаточная эффективность «неагрессивных» методов нутритивной коррекции в данной возрастной группе может быть обусловлена, более тяжелым течением заболевания.

Для оценки эффективности индивидуализированной коррекции нутритивного статуса в старших возрастных группах дополнительно проводили сравнительную характеристику спирометрической функции легких по ОФВ<sub>1</sub> и ФЖЕЛ. Среднее значение ОФВ<sub>1</sub> и ФЖЕЛ в 3-ей возрастной группе в обеих подгруппах не имели значимых отличий через 3 месяца (таблицу не приводим). Очевидно это обусловлено тем, что показатели ОФВ<sub>1</sub> и ФЖЕЛ в этой возрастной группе достаточно высокие и соответствовали нормальным показателям дыхательной функции легких.

Различия в 4-ой возрастной группе были более значительными (табл. 7). Пациенты контрольной группы изначально имели низкие значения ОФВ<sub>1</sub> и ФЖЕЛ менее 70 %, которые соответствуют тяжелой степени течения заболевания. Разница между основной и сравнительной подгруппой при первом визите не была статистически значимой. Среднее значение ОФВ<sub>1</sub> в основной подгруппе составила 84,3 %, а в подгруппе сравнения – 67,5 % (p=0,06). ФЖЕЛ в основной подгруппе составил 89,2 %, а в подгруппе сравнения – 76,3 % (p=0,09). При 2-ом визите показатели функции легких в основной группе улучшились, а в контрольной группе ухудшились, разница была статистически значимой. Так, ОФВ<sub>1</sub> в основной подгруппе составила 87,7 %, в подгруппе сравнения - 64,2 % (p=0,03). ФЖЕЛ в основной подгруппе 93,1 %, в подгруппе сравнения 75,5 % (p=0,03). Возможно, это обусловлено тем, что при низких значениях дыхательной функции легких – более выражен эффект от увеличения нутритивного статуса.

Таким образом, разработанный алгоритм индивидуализированной коррекции и мониторинга нутритивного статуса, рациона питания и ферментной терапии при муковисцидозе показал свою эффективность на исследуемой выборке больных. Наряду с задачами повышения комплаентности и самоконтроля, с помощью компьютерных систем и средств сетевой коммуникации, решаются задачи динамического наблюдения за пациентом, своевременной коррекции рациона питания и заместительной

Таблица 6

**Сравнительная характеристика антропометрических показателей в 3 и 4 группах, Ме (Q1-Q3)**

Table 6

**Comparative characteristics of anthropometric indicators in groups 3 and 4 Me (Q1-Q3)**

Возрастная группа Количество/возраст, года	Группа № 3 (6-9 лет)		Группа № 4 (10-18 лет)	
	основная n=24 7,6 (±0,9)	сравнения n=10 7,7 (±1,0)	основная n=15 2,9 (±2,5)	сравнения n=7 14,4 (±2,5)
Масса тела ,кг	23,0 (21,0-24,0)	19,5 (18,5-24,0)	36,5 (30,0-51,5)	34,2 (31,5-46,5)
p	*p <sub>1-2</sub> =0,03		p <sub>1-2</sub> =0,9	
Рост,см	123,0 (119,0-125,0)	119,0 (114,0-125,0)	147,0 (141,0-162,0)	154,2 (151,5-159,4)
P	p <sub>1-2</sub> =0,4		p <sub>1-2</sub> =0,1	
ИМТ, кг/м <sup>2</sup>	15,3 (14,7-15,7)	14,3 (13,2-14,8)	16,2 (14,7-17,4)	14,9 (14,2-18,3)
p	*p <sub>1-2</sub> =0,00			
ИМТ Z –критерий, SD	-0,3 (-0,6- 0)	-0,8 (-1,5- (-0,4))	-1,0 (-1,8 - (-0,4))	-1,6 (-3,2 – (-1,0))
p	*p <sub>1-2</sub> =0,02		p <sub>1-2</sub> =0,7	
Рост Z–критерий, SD	-0,5 (-1,0 – (+0,1))	-0,7 (-1,1- (+0,6))	-0,2 (-0,8 – (+0,1))	-0,8 (-1,8- (+0,7))
p	p <sub>1-2</sub> = 0,5		p <sub>1-2</sub> =0,5	

Примечание: p – критерий Манна-Уитни.

Note: p – Mann-Whitney criterion.

Таблица 7

**Сравнительная характеристика по ОФВ1 возрастной группа № 4**

Table 7

**Comparative characteristics of FEV1 in age group № 4**

Возрастная группа Количество /возраст, года	Группа № 4 10-18 (1 визит)		Группа № 4 10-18 (2 визит)	
	основная n=11 12,9 (±2,5)	сравнения n=7 13,2 (±1,6)	основная n=10 13,1 (±2,1)	сравнения n=7 13,6 (± 1,9)
ОФВ1, %	84,3 (±16,6)	67,5 (±17,8)	87,7(±14,4)	64,2 (±22,7)
p	p <sub>1-2</sub> = 0,06		*	
ФЖЕЛ,%	89,2 (±11,9)	76,3 (±17,4)	93,1 (±8,5)	75,5(±17,2)
p	p <sub>1-2</sub> =0,09		*	

Примечание: p – Стьюдента. ОФВ1 – объем форсированного выдоха за 1 минуту, ФЖЕЛ – функция жизненной емкости легких.

Note: p – Student, FEV1 – forced expiratory volume per 1 minute, FVLC – function of vital lungs capacity.

ферментной терапии, внедряются элементы телемедицины. Мобильная версия программы предназначена для самостоятельного использования пациентами или их родителями и позволяет контролировать динамику физического развития, адекватность рациона питания, производить точный расчет дозы панкреатических ферментных препаратов на каждый прием пищи в режиме удаленного доступа. Предложенный алгоритм способствует улучшению качества жизни пациентов с муковисцидозом, сокращению затрат врача и повышению эффективности лечения при динамическом наблюдении. Учитывая высокую распространенность и выраженность нарушений нутритивного статуса у детей с МВ в нашей стране [10], включение в комплекс лечебных мероприятий персонализированной нутритивной коррекции, включающей оптимизацию диеты и заместительной ферментной терапии, с расчетом дозы панкреатических ферментов на содержание жира в пище и динамический контроль, позволит повысить эффективность коррекции алиментарного дефицита у детей с муковисцидозом.

#### Литература/ References

- Капранов НИ, Каширская НЮ. Муковисцидоз. М.: ИД «Медпрактика – М»; 2014. 672 с. [Cystic Fibrosis (Mucoviscidosis). edited by N. I. Kapranov N. Yu. Kashirskaya. Moscow: Publishing House MEDPRACTIKA-M; 2014, 672 p. (In Russian)]
- Кондратьева ЕИ, Каширская НЮ, Капранов НИ. Национальный консенсус. Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия. М.; 2016. 107 с. [Kondratyeva EI, Kapranov NI, Kashirskaya NYu. Consensus “Cystic Fibrosis: definition, diagnostic criteria, treatment” Section “Microbiology and Epidemiology of chronic respiratory infections in cystic fibrosis. Moscow; 2016. 107 p. (In Russian)]
- Turck D, Braegger CP, Colombo C, Declercq D, Morton A, Pancheva R, Robberecht E, Stern M, Strandvik B, Wolfe S, Schneider SM, Wilschanski M. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. *Clinical Nutrition*. 2016; 35(3):557–77. DOI: 10.1016/j.clnu.2016.03.004
- Somaraju UR, Solis-Moya A. Pancreatic enzyme replacement therapy for people with cystic fibrosis. *Cochrane Database of systematic reviews*. 2014; (10): CD008227. DOI: 10.1002/14651858
- Calvo-Lerma J, Hulst JM, Asseiceira I, Claes I, Garriga M, Colombo C, Fornés V, Woodcock S, Martins T, Boon M, Ruperto M, Walet S, Speziali C, Witters P, Masip E, Barreto C, de Boeck K, Ribes-Koninckx C; MyCyFAPP Project. Nutritional status, nutrient intake and use of enzyme supplements in paediatric patients with Cystic Fibrosis; a European multicentre study with reference to current guidelines. *Journal of Cystic Fibrosis*.

*Official Journal of the European Cystic Fibrosis Society*. 2017; 16 (4):510-518. DOI:10.1016/S1569-1993(11)60003-9

6. Calvo-Lerma J, Martinez-Jimenez CP, Lázaro-Ramos JP, Andrés A, Crespo-Escobar P. Innovative approach for self-management and social welfare of children with cystic fibrosis in Europe: development, validation and implementation of an mHealth tool (MyCyFAPP). *BMJ open quality*. 2017; 7 (3):e014931. DOI: 10.1136/bmjopen-2016-014931

7. Calvo-Lerma J, Fornés-Ferrer V, Heredia A, Andrés A. In Vitro Digestion of Lipids in Real Foods: Influence of Lipid Organization Within the Food Matrix and Interactions with Nonlipid Components. *Journal of Food Science*. 2018; 83(10):2629-2637 DOI: 10.1111/1750-3841.14343

8. Петрова НВ, Кондратьева ЕИ, Красовский СА. Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия. Раздел генетика муковисцидоза. *Медицинская генетика*. 2016; (11): 68–74. [Petrova NV, Kondratyeva EI, Krasovsky SA. National Consensus Project Cystic fibrosis: definition, diagnostic criteria, treatment Section Genetics of Cystic Fibrosis. Molecular genetic diagnosis of cystic fibrosis. *Medical Genetics*. 2016; (11): 68–74. (In Russian)]

9. Кондратьева ЕИ, Красовский СА, Воронкова АЮ, Амелина ЕЛ, Черняк АВ, Каширская НЮ. Регистр больных муковисцидозом в Российской Федерации. 2015 год. М.: Медпрактика-М; 2016. 72 с. [Kondratyeva EI, Krasovsky SA, Voronkova AYU, Amelina EL, Chernyak A, Kashirskaya NYu. A register of patients with cystic fibrosis in Russian Federation. 2015. Moscow: Publishing House MEDPRACTIKA-M; 2016, 72 p. (In Russian)]

#### Сведения об авторах

Максимычева Татьяна Юрьевна, старший лаборант, Российская медицинская Академия непрерывного профессионального образования; адрес: Российская Федерация, 125993, г. Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1; Медико-генетический научный центр; адрес: Российская Федерация, 115522, г. Москва, Москворечье, дом 1; тел.: +7(499)9598696, 89164683292; e-mail: t.y.leus@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0003-4029-7921>

Кондратьева Елена Ивановна, д.м.н., профессор, Медико-генетический научный центр; адрес: Российская Федерация, 115478, г. Москва, Москворечье, стр. 1; тел.: +7(495) 111-03-03. e-mail: elenafpk@mail.ru, <http://orcid.org/0000-0001-6395-0407>

Сорвачева Татьяна Николаевна, д.м.н., Российская медицинская Академия непрерывного профессионального образования; адрес: Российская Федерация, 125993, г. Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1, стр. 1; тел.: +7(495)9598696; e-mail:sorvacheva@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-5587-3560>

Одинаева Нуриносо Джумаевна, д.м.н., профессор, Московский областной консультативно-диагностический центр для детей; адрес: Российская Федерация, 141009, Московская область, Мытищи, ул. Коминтерна, 24А, стр. 1; тел.: +79031445901, e-mail: nig05@mail.ru

#### Author information

Tatyana Y. Maksimycheva, Senior Assistant, Russian Medical Academy of Post-Graduate Education; Address: 2/1 Barricadnaya Str., Moscow, Russian Federation, 125993; Phone: 89164683292; e-mail: t.y.leus@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0003-4029-7921>

Elena I. Kondratyeva, Dr.Med.Sci., professor, Research Center for Medical Genetic; Address: 1, Moskvorechie, Russian Federation, 115478; Phone: +7(495)1110303; e-mail: elenafpk@mail.ru; <http://orcid.org/0000-0001-6395-0407>

Tatyana N. Sorvacheva, Dr.Med.Sci., professor, Russian Medical Academy of Post-Graduate Education; Address: 2/1 Barricadnaya Str., Moscow, Russian Federation, 125993; Phone: +7(499)9598696; e-mail:sorvacheva@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-5587-3560>

Nurino D. Odinaeva, Dr.Med.Sci, Professor, Moscow Regional Consultative Diagnostic Center for Children; Address: 24A, build.1, Comintern Str., Moscow region, Mytishchi, Russian Federation, 141009; Phone: +79031445901, e-mail: nig05@mail.ru

Поступила 18.05.2018 г.  
Принята к печати 09.04.2019 г.  
Received 18 May 2018  
Accepted for publication 09 April 2019