© СТЕЖКИНА Е. В., КОНДРАТЬЕВА Е. И., СМЕРНОВА В. В., МАКСИМЫЧЕВА Т. Ю., ЛАРЬКИН И. О., ФИЛИМОНОВА Т. А., БУДЗИНСКИЙ Р. М., БЕЛЫХ Н. А., ЛЕБЕДЕВА И. Н.

УДК 616.2-072.7 + 616-084/085

DOI: 10.20333/2500136-2019-3-89-95

ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТА С ПОЛИОРГАННЫМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ МУКОВИСЦИДОЗА В РЕГИОНАЛЬНОМ ЦЕНТРЕ

Е. В. Стежкина¹, Е. И. Кондратьева², В. В. Смирнова³, Т. Ю. Максимычева⁴, И. О. Ларькин³, Т. А. Филимонова¹, Р. М. Будзинский², Н. А. Белых¹, И. Н. Лебедева³

¹ Рязанский государственный медицинский университет имени академика И. П. Павлова, Рязань 390026, Российская Федерация

² Медико-генетический научный центр, Москва 115478, Российская Федерация

³ Областная детская клиническая больница имени Н. В. Дмитриевой, Рязань 390039, Российская Федерация

⁴ Российская медицинская Академия непрерывного профессионального образования, Москва 125993, Российская Федерация

Резюме. Муковисцидоз (МВ) – самое распространенное наследственное заболевание с полиорганными проявлениями, прогрессирующими в течение жизни пациента. В статье рассмотрен клинический случай МВ тяжелого течения с муковисцидозом ассоциированным сахарным диабетом и белковой энергетической недостаточностью 3 степени, наблюдаемого в региональном центре с применением методов дистанционного консультирования для коррекции непрерывной высокодозной антибактериальной внутривенной и ингаляционной терапии, нутритивного статуса путем постановки чрезкожной эндоскопической гастростомы и проведения «ночного сиппинга» через гастростому. Комплексный междисциплинарный подход с разработкой индивидуального плана ведения позволил стабилизировать клиническое состояние ребенка и показатели спирографии, предотвратить дальнейшую потерю веса. Применение методов дистанционного консультирования региональных центров, как варианта телемедицины, способствует оптимизации лечения тяжелых пациентов с полиорганным недостаточностью.

Ключевые слова: муковисцидоз, полиорганные проявления, мультидисциплинарный подход, высокодозная антибактериальная терапия, «ночной сиппинг», гастростома.

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

Для цитирования: Стежкина ЕВ, Кондратьева ЕИ, Смирнова ВВ, Максимычева ТЮ, Ларькин ИО, Филимонова ТА, Будзинский РМ, Белых НА, Лебедева ИН. Опыт лечения пациента с полиорганными проявлениями муковисцидоза в региональном центре. *Сибирское медицинское обозрение*. 2019;(3):89-95. DOI: 10.20333/2500136-2019-3-89-95

EXPERIENCE OF TREATING PATIENTS WITH MULTIPLE ORGAN MANIFESTATIONS OF CYSTIC FIBROSIS IN REGIONAL CENTER

Е. В. Stezhkina¹, Е. И. Kondratyeva², В. В. Smirnova³, Т. Ю. Maksimychева⁴, И. О. Lar'kin³, Т. А. Filimonova¹, Р. М. Budzinskiy², Н. А. Belyh¹, И. Н. Lebedeva³

¹ Ryazan State Medical University named after Academician I. P. Pavlov, Ryazan 390026, Russian Federation

² Medical Genetic Research Center, Moscow 115478, Russian Federation

³ Ryazan Regional Children's Clinical Hospital named after N.V. Dmitrieva, Ryazan 390039, Russian Federation

⁴ Russian Medical Academy of Continuing Professional Education, Moscow 125993, Barrikadnaya str., 2/1, build 1

Abstract. Cystic fibrosis (CF) is the most common hereditary disease with multiple organ manifestations that are in progress throughout the patient's life. The article describes the clinical case of severe cystic fibrosis associated with diabetes mellitus and protein-energy malnutrition of 3 degree supervised in regional center with remote consultations for correcting continuous high-dose antibacterial intravenous and inhalation therapy, nutritional status by setting percutaneous endoscopic gastrostomy and by "night sipping" by means of gastrostomy. Complex, multidisciplinary approach to the development of individual management plan allowed to stabilize clinical condition of the child as well as spirometry indicators and to prevent further weight loss. The use of remote consultations for regional center, as a type of tele-medicine, help to optimize treatment of serious cases with multiorgan insufficiency.

Key words: cystic fibrosis, multiorgan manifestations, multidisciplinary approach, high-dose antibiotic therapy, "night sipping" gastrostomy.

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

Citation: Stezhkina EV, Kondratyeva EI, Smirnova VV, Maksimychева TYu, Lar'kin IO, Filimonova TA, Budzinskiy RM, Belyh NA, Lebedeva IN. Experience of treating patients with multiple organ manifestations of cystic fibrosis in regional center. *Siberian Medical Review*. 2019;(3):89-95. DOI: 10.20333/2500136-2019-3-89-95

Муковисцидоз (МВ) – самое распространенное наследственное заболевание, обусловленное мутацией гена, расположенного в длинном плече 7-й хромосомы, передается по аутосомно-рецессивному типу при наследовании двух мутантных аллелей, что приводит к нарушению синтеза, структуры и функции белка трансмембранного регулятора проводимости муковисцидоза (CFTR), формированием патологической проницаемости хлорных каналов для ионов хлора при гиперабсорбции натрия и одновременном поступлении в клетку воды, что вызывает дегидрата-

цию апикальной поверхности секреторного эпителия и увеличение вязкости слизи. Клинически, МВ – это мультисистемное заболевание, поражающее дыхательные пути, желудочно-кишечный тракт, печень, поджелудочную железу, слюнные, потовые железы, репродуктивную систему. При этом патология дыхательных путей является главной причиной осложнений и летальности в связи с формированием вязкого инфицированного секрета, вызывающего обструкцию и постепенное разрушение окружающих тканей с развитием «порочного круга» событий, приводящих

к развитию хронической дыхательной недостаточности [1, 2, 3].

В настоящее время продолжительность жизни пациентов с МВ увеличивается в связи с разработкой новых методов терапии и их совершенствованием. С увеличением продолжительности жизни частота осложнений, сопутствующих заболеваний и полиорганных проявлений также увеличивается по мере взросления больного [4].

Взросление больного МВ сопровождается снижением респираторной функции, сменой микрофлоры дыхательных путей на более агрессивную, нарастанием частоты осложнений со стороны органов дыхания и пищеварения на фоне прогрессирующей недостаточности питания и задержки роста, что является индикаторами плохого прогноза течения заболевания. Все эти факторы делают МВ важной медико-социальной проблемой, с большими моральными, физическими и материальными затратами семьи, органов здравоохранения и общества в целом на диагностику, лечение, реабилитацию и социальную адаптацию больных, особенно при их проживании в региональных центрах.

Приводим пример клинического случая тяжелого течения МВ с полиорганной недостаточностью.

Пациентка Н. 11 лет наблюдается с диагнозом муковисцидоз с 2,5 лет. Родилась в семье фермеров третьим ребенком в семье. Двое старших детей (сестра 22 лет и брат 17 лет) здоровы. Неонатальный скрининг

не проводился. При первой госпитализации в Рязанскую областную детскую клиническую больницу в пульмонологическое отделение была зарегистрирована клиника тяжелой двухсторонней, аспира в верхней доле -деструктивной пневмонии, осложненной спонтанным пневмотораксом на фоне стеатореи, зависимости от соленой пищи, белково – энергетической недостаточности(БЭН) тяжелой степени, глубокой задержки физического развития (ребенок практически не ходил, стоял с опорой) (рис. 1).

Был установлен диагноз муковисцидоз (Е 84.8), смешанная форма, тяжелое течение. При генетическом исследовании установлен генотип- F508del\CFTRdele2,3(p.Phe508del\ CFTRdele2,3), при лабораторно-инструментальных исследованиях проводимость пота на аппарате «Нанодакт» - 87мкмоль/л, выраженная стеаторея в копрологическом исследовании, панкреатическая эластаза кала 1 – менее 15 мкг/г кала. С момента постановки диагноза-хроническое выделение *Pseudomonas aeruginosa* из мокроты. Стартовая заместительная терапия – панкреатином в виде Креона (2.000 ЕД/кг массы) и ингаляционная терапия с применением Дорназыльфа (Пульмозим) через индивидуальный небулайзер Pary uniorboy сопровождалась выраженной положительной динамикой в виде прибавки веса, постепенным снижением и исчезновением стеатореи, восстановлением навыков развития. Главным неблагоприятным признаком в течение последующих лет было сохранение высокой частоты тяжелых обострений бронхолегочного процесса с формированием дыхательной недостаточности, прогрессирующим снижением функции внешнего дыхания (определялась с 6 лет), раннее хроническое инфицирование *Pseudomonas aeruginosa* и ранний дебют муковисцидозассоциированного сахарного диабета (МАСД).

Хроническая *Pseudomonas aeruginosa* была диагностирована с 4 лет, базисная терапия ингаляционным тобрамицином применялась с 5 лет до конца 2017 года (возраст 10 лет), когда в мокроте стали регулярно регистрироваться резистентные к тобрамицину штаммы.

Манифестация МАСД у данного ребенка состоялась в возрасте 7 лет на фоне плохо управляемой синегнойной инфекции с частыми обострениями со стороны бронхолегочной системы и сокращением числа дней ремиссии и прогрессирующей БЭН. Потеря веса за год составила 1200г, отсутствовала прибавка роста. При биоимпедансметрии: ИМТ составил 12,8, зарегистрировано снижение процента тощей и активной мышечной массы, жировой баланс был на границе нормы. Констатирована БЭН 2 степени. Физическое развитие ниже среднего (- 1,8 SDS), дефицит веса (ДМТ) – 28 %, ИМТ – 12.

Первыми лабораторными признаками МАСД были – HbA1c – 11,4 % и постпрандиальная гликемия в 14.00 и 17.00 до 13,0 – 17,4 ммоль/л, при этом тощаковая гликемия в течение первого года развития МАСД была в пределах нормы. Несколько месяцев после постановки диагноза МАСД мать девочки от-

Рисунок 1. Пациентка Н. 2 года 4 месяца, 2010 год. Первое поступление в клинику.

Figure 1. Patient N. 2 years 4 months old, 2010. The first admission to the hospital.

Рисунок 2. Динамика прогрессирования клинически значимых синдромов у пациентки с МВ 11 лет.
Figure 2. Progression dynamics of clinically significant syndromes in patients with CF, 11 years old.

казывалась от инсулинотерапии. Инсулинотерапия проводится с 7,5 лет до настоящего времени по назначению эндокринолога (Левемирутром – 5 ЕД, на ночь – 3 ЕД, Хумалог перед завтраком – 5 ЕД, обедом – 3 ЕД, ужином – 3 ЕД).

В течение 5 лет, в связи с хроническим носительством мукоидных штаммов *Pseudomonas aeruginosa*, помимо базисной терапии МВ, ребенок ежеквартально госпитализировался для плановой внутривенной противорецидивной высокодозной антибактериальной терапии хронической синегнойной инфекции (меронем (перопенем) 3 г, цефтазидим 6 г, амикацин 500 мг в сутки через инфузомат в течение 3-4 часов).

Однако, несмотря на проводимую терапию за последние 2 года, имело место прогрессирующее течение терминальной фазы основного заболевания, практически не отмечалось периодов ремиссии гнойной бронхолегочной патологии, часто отмечались осложнения в виде пневмоний. Нарастала хроническая дыхательная недостаточность, появилась одышка в покое на фоне снижения сатурации O_2 до 85 – 86 %, при физической нагрузке, на фоне обострений. Постоянно наблюдался мучительный кашель с ежедневным отхождением обильной гнойной мокроты. То есть, сформировалась прогрессирующая хроническая

полиорганная недостаточность с декомпенсированным течением МАСД (рис. 2).

Полной нормализации воспалительных лабораторных маркеров (С реактивный протеин 12 – 24 мг/л), рентгенологических изменений в легких не отмечалось, ОФВ₁ – менее 30 % от должного. Через 2-3 недели после системной антибиотикотерапии отмечается ухудшение отхождения мокроты, постепенно нарастает слабость и снижается активность ребенка, наблюдаются эпизоды десатурации при физической нагрузке и в покое.

С 2017 г. девочка находится на постоянном приеме высоких доз Креона (панкреатин) (10 - 20 капсул 25.000 ЕД по липазе), получает в базисной терапии Урсосан (урсодезоксихолевая кислота), Пульмозим (Дорназа альфа) через небулайзер «Pari unioboy» и «Pari sinus», ингаляции глюкокортикостероидов интраназально, ингаляции гипертонического раствора 4% NaCl 2 раза в день, пероральные стероиды метипред 4 мг ½ таблетки в сутки, ежедневный прием азитромицина 10 мг/кг в сутки, витаминотерапию (А, Е, Д, К), кудесан, нутритивный сиппинг per os для коррекции БЭН. Ингаляционная антибиотикотерапия проводилась непрерывным режимом в чередовании тобрамицина и колистиметата натрия.

Рисунок 3. Рентгенологическая картина пациентки Н, 11 лет. Тотальный мукостаз при муковисцидозе тяжелое течение.

Figure 3. X-ray picture of patient H., 11 years old. Total mucostasis in severe cystic fibrosis.

При обследовании в 2018 году получены следующие результаты. При рентгенологическом обследовании: верхние доли обоих легких уменьшены в объеме, рисунок бесструктурный. По всем полям множественные разнокалиберные бронхоэктазы, максимальным диаметром 12 мм в верхней доле справа. Стенки бронхов неравномерно утолщены. Большинство бронхоэктазов заполнены патологическим содержимым. Легочный рисунок фиброзно изменен, двухсторонняя перибронхиальная инфильтрация. Тотальный мукостаз. Корни бесструктурны, расширены, уплотнены. Тень сердца не расширена. Синусы свободны (рис. 3).

На РКТ легких: двухсторонние распространенные бронхоэктазы в обоих легких, преобладающее большинство заполнены густым секретом. В S2 и S5 с обеих сторон - перибронхиальные участки уплотнения легочной ткани с визуализированными просветами бронхов (фиброателектазы). Стенки бронхов выражено утолщены. Легочная ткань не равномерно пневматизирована, с участками клапанного вздутия.

На РКТ пазух носа и носоглотки: признаки гиперпластического полипозного пансинусита, киста левой верхнечелюстной пазухи, искривление носовой перегородки вправо.

При эхокардиографии – камеры сердца в размерах не увеличены, клапаны не изменены. Расчетное давление в ПЖ – менее 30 мм рт. ст.

По ультразвуковому исследованию органов брюшной полости (август 2018) эхогенность печени нерав-

номерно повышена, КВР – 121 мм, увеличена на 7 см от края реберной дуги, ТЛД – 56 мм, структура однородная, желчный пузырь 58 – 28 мм, не увеличен, деформирован перегибами, без конкрементов. Эхогенность поджелудочной железы диффузно повышена, структура уплотнена, пестрая (панкреофиброз), неоднородная за счет гипоехогенных образований (диаметром 2,5 – 2,0 мм), размеры: головки – 13 мм, тела – 7,0 мм, хвоста – 14 мм. Патологических изменений со стороны других органов не выявлено.

По данным ультразвукового исследования щитовидной железы: расположение обычное, структура однородная, эхогенность паренхимы средняя. Размеры долей: правая – 14 – 12 – 26 мм, левая – 12 – 9 – 26 мм, перешеек – 3,6 мм, объем – 3,34 см.

Фиброгастродуоденоскопия: признаки гастроэзофагального и дуоденогастрального рефлюкса.

При спирометрии отмечалось прогрессирующее снижение ФЖЕЛ, ОФВ1 (до 26 - 30% от нормы).

Особо следует отметить прогрессирование БЭН, несмотря на проводимую терапию и пероральный сиппинг, отмечались эпизоды снижения аппетита и анорексии после стрессовой ситуации в семье, появление симптомов гастроинтестинальной обструкции на фоне приема высоких доз ферментотерапии. Отмечалось нарастание признаков декомпенсации МАСД с кетозом, жаждой, полиурией, потерей веса более 700 г за 3 месяца. Постприандиальная гипергликемия – 17,3 - 21 ммоль/л, утренняя – 6,7 – 10,2 ммоль/л.

В связи со сложностью ведения пациентки с МВ и полиорганной недостаточностью в регионе, не имеющем центра наблюдения пациентов с муковисцидозом, был применен метод дистанционного консультирования и составление индивидуального плана ведения совместно с научно-клиническим отделом муковисцидоза ФГБУ «МГНЦ» Минобрнауки России с декабря 2017 года.

Первый международный консилиум по данной пациентке состоялся во время проведения 9-й Северо-Западной с международным участием научно-практической конференции по муковисцидозу «Практика лечения муковисцидоза: вопросы микробиологии, пульмонологии, эндокринологии» 19 мая 2018 г с участием Е.И. Кондратьевой, зав научно – клиническим отделом муковисцидоза ФГБН «МГНЦ», зав отделением муковисцидоза ГБУЗ МО «МОКД-ЦД», профессор, д.м.н. (Москва), Баруз Морис Ас-саэля, дмн, профессор, Центр муковисцидоза, клиника Azienda Ospedaliera Universitaria (Верона, Италия), Биргитты Страндвик, д.м.н., кафедра биологических наук и нутрициологии, Каролинский институт, Новум (Швеция, Стокгольм), Манфреда Бальмана – дмн, профессор. Клиника Педиатрии, Университетская клиника (Росток, Германия), С.Ю. Семькина к.м.н., заведующий педиатрическим отделением РДКБ (Москва), А.В. Орлова к.м.н, доцент кафедры педиатрии

Рисунок 4. Постановка чрезкожной эндоскопической гастростомы ребенку с МВ 11 лет.

Figure 4. Insertion of percutaneous endoscopic gastrostomy in child with CF, 11 years old.

СЗНМУ, заведующий инфекционно пульмонологическим отделением ГБУЗ ДГБ «Святой Ольги», детский центр МВ (Санкт- Петербург).

Консилиум констатировал течение муковисцидоза (кистозного фиброза) с полиорганной недостаточностью, развитием тотального кистозного поражения легких, прогрессирующим снижением легочной функции (ОФВ1 – менее 30 %), снижением нутритивного статуса до кахексии; с резистентной *Pseudomonas aeruginosa* к высокодозной антибактериальной терапии при хроническом течении синегнойной инфекцией, ранним дебютом и тяжелым течением муковисцидоз-ассоциированного сахарного диабета с отсутствием метаболической ремиссии. Нутритивный статус ребенка практически не корригировался «неагрессивными» способами, прием специализированных высококалорийных смесей не приводил к нарастанию веса, имело место снижение аппетита до эпизодов анорексии. Физическое развитие ниже среднего (- 1,8 SDS), дефицит веса (ДМТ) – 28%, биоимпедансометрия от мая 2018: ИМТ – 12,8, снижен процент тощей и активной мышечной массы, жировой баланс на границе нормы.

С целью оказания помощи в полном объеме консилиумом было рекомендовано:

Установить порт-систему для обеспечения постоянного внутривенного доступа.

Переход к агрессивным методам нутритивной поддержки (внутривенное парентеральное питание с последующей постановкой гастростомы и ночной сиппинг).

Рассмотреть возможность постановки пациентки в лист ожидания на пересадку легких.

По жизненным показаниям, решено применить непрерывную системную антибактериальную терапию высокими дозами антибиотиков широкого спектра действия (фортум (цефтазидим), меронем (меропенем), колистин (колистиметат натрия)) в сочетании с ингаляциями азтреонама (Cayston) 75 мг 3 раза в день, всего 225 мг в день курсами по 28 дней.

С августа 2018 г девочка получает внутривенно через инфузомат цефтазидим (фортум) 6 г в сутки в сочетании с амикацином или ципрофлоксацином по 3-4 недели с чередованием сколистином (колистиметат натрия) 450 000 МЕ 3 раза в день в комбинации с меронемом (меропенем) 3 г в сутки по 2-3 недели.

Учитывая степень нутритивной недостаточности, для коррекции путем «ночного сиппинга» впервые в региональном центре в ГБУ РО ОДКБ имени Н.В. Дмитриевой г. Рязани была осуществлена постановка чрезкожной эндоскопической гастростомы (ЧЭГ), которая выполняется быстрее, чем хирургическая гастростомия. Ее постановка не требует глубокой анестезии, может быть выполнена у постели больного, частота осложнений меньше [5, 6]. (рис. 4).

После постановки ЧЭГ был проведен дистанционный консилиум с научно-клиническим отделом муковисцидоза ФГБУ «МГНЦ» Минобрнауки. К этому моменту рост ребенка -117 см и вес – 17 кг ребенка

(WHOanthroplus: рост/возраст – 4,0 SD, 0 перцентиль, ИМТ/возраст – 2,8 SD, 1 перцентиль). Рекомендовано питание через гастростому путем дневной и ночной алиментации через инфузионный насос. С августа 2018 года по настоящее время используется специализированная смесь для диабета -Нутрикомп Диабет ликвид (рис. 5). Смесь начинали вводить постепенно: 1 день – 250 мл за 6 часов (скорость введения 45 мл/час), 2 день – 350 мл за 5 часов, 3 день – 500 мл за 4-5 часов в дневное и с 5 дня – 500 мл в ночное время за 6-8 часов. Дневные введения смеси через гастростому приводили в значительному снижению аппетита у ребенка и отказу от приема основных блюд и были временно приостановлены. Ночной сиппинг контролировался определением электролитов и фосфора в крови, изменений которых не было выявлено.

Рисунок 5. Проведение ночного сиппинга через чрезкожную эндоскопическую гастростому смесью Нутрикомп Диабет ликвид у пациентки с МВ 11 лет.

Figure 5. Conducting "night sipping" through percutaneous endoscopic gastrostomy with Nutrikomp Diabetes liquid mixture in patients with CF, 11 years old.

Прием панкреатина (Креон 25.000 ЕД) за период ночной алиментации осуществлялся в начале и в середине кормления через рот, начиная с 1 капсулы на 100 мл, доведено до 3 капсул в начале и середине кормления на 500 мл смеси. Рассчитывали инсулин исходя из следующего: 100 мл смеси – 1,1 XE -1 ЕД Актропид 4-5 ЕД на 500 мл.

За первые три месяца с начала проведения ночного сиппинга и непрерывной системной антибактериальной антисинегной терапии, девочка прибавка

Рисунок 6. Пациентка с МВ летом 2018 г, 11 лет.

в весе 1,2 кг, в росте- +1 см. В летний период пациентка вела активный образ жизни и не имела обострений, при исследовании функции легких впервые за 2 года зарегистрирован прирост ОФВ1 до 37% от нормы (рис. 6). Из сопутствующих явлений отмечалась транзиторная диарея.

Гликемический профиль на фоне базисно-болюсной инсулинотерапии (левемирутром– 8 ЕД, на ночь – 6 ЕД, Хумалог перед завтраком – 5 ЕД, обедом – 3 ЕД, ужином – 3 ЕД) и дополнительной инсулинотерапии на сиппинг: в 21.00 – новоропид 3 ЕД, в 24.00 – левемер 5 ЕД) представлен в таблице.

Последующие два осенних месяца отмечено отсутствие прибавки веса, по анализу крови – гипоальбуминемия (30 г/л), соответствующая тяжелой степени нутритивного дефицита, электролиты, печеночные ферменты – в норме. Контрольная биоимпедансометрия – в составе тела при сниженном ИМТ (на уровне БЭН 3 степени), преобладает процент жировой массы тела над мышечной. Величина основного обмена веществ- 55 ккал/кг в сутки или 1000 ккал в день, с уче-

Таблица

Гликемический профиль (глюкоза, ммоль/л) пациентки с МВ, 11 лет, с применением ночного агрессивного сиппинга через чрезкожную эндоскопическую гастростому в 2018 году

Table

Glycemic profile (glucose, mmol / l) in CF patient, 11 years old, with night aggressive sipping through percutaneous endoscopic gastrostomy in 2018

Дата	01.12	02.12	03.12	04.12	05.12	06.12	07.12	08.12	09.12	10.12	11.12	12.12
Время												
8.00	8,6	6,2	8,7	8,7	7,2	6,3	9,4	7,1	5,9	6,7	9,0	9,0
13.30	6,4	8,8	3,5	4,1	4,2	6,2	7,7	10,9	9,5	6,4	3,3	3,5
18.00	11,8	17,5	14,7	5,2	7,7	3,5	14,4	14,1	4,2	3,9	12,1	3,3

том физической активности и дефицита тела потребность в энергии около 1400-1500 ккал. Проводится методика постепенного увеличения объема вводимой через гастростому смеси Нутрикомп Диабет ликвид до 1500 мл в сутки. В дневное время 1000 мл (по 200 x 5 раз), ночное время – 500 мл. Увеличен объема питания через гастростому за счет творога до 100 г, мясного пюре для детского питания до 100 г и овощного пюре, с добавлением подсолнечного масла до 10 мл в день. Объем питания натуральными продуктами вводится не более 200 г за прием.

Таким образом, ведение пациента с полиорганными проявлениями при тяжелом течении муковисцидоза требует мультидисциплинарного современного подхода в сочетании с индивидуальным планом терапии. Применение методов дистанционного консультирования региональных центров, как варианта телемедицины, способствует оптимизации лечения тяжелых пациентов с полиорганной недостаточностью.

Благодарности: Фонду «Острова» и лично Бенсману М.Л., Пылаевой О.Ю., Шимановской Ю.А.

Литература / References

1. Кондратьева ЕИ, Каширская НЮ, Капранов НИ. Национальный консенсус. Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия. М.; 2016. 107 с. [Kondratyeva EI, Kashirskaya NJu, Kapranov NI National Consensus. Cystic fibrosis: definition, diagnostic criteria, therapy. Moscow; 2016. 107p. (In Russian)]
2. Баранов АА, Намазова-Баранова ЛС, Симонова ОИ, Каширская НЮ, Кондратьева ЕИ, Горинова ЮВ, Рославцева ЕА, Красовский СА, Селимзянова ЛР Муковисцидоз (кистозный фиброз): эпидемиология и контроль хронической инфекции. Клинические рекомендации; 2016. 31 с. [Baranov AA, Namazova-Baranova LS, Simonova OI, Kashirskaya NJu, Kondratyeva EI, Gorinova JuV, Roslavceva EA, Krasovskij SA, Selimzjanova LR Cystic fibrosis (cystic fibrosis): epidemiology and control of chronic infection. Clinical guidelines; 2016. 31 p. (In Russian)]
3. Капранов НИ, Каширская НЮ (ред.) Муковисцидоз. М.: ИД «Медпрактика - М»; 2014: 672 с. [Kapranov NI, Kashirskaya NJu, Cystic fibrosis. Moscow: Medpraktika; 2014: 672 p. (In Russian)]
4. Васильева ТГ, Шишацкая СН. Некоторые аспекты поражения органов дыхания и пищеварения при муковисцидозе у детей. *Вопросы современной педиатрии*. 2013; 12 (1); 162 – 165. [Vasilyeva TG, Shishatskaya SN Some aspects of respiratory and digestive disorders in children with cystic fibrosis.

Current Pediatrics. 2013; 12 (1): 162 – 165. (In Russian)]

5. Krafka K, Tuma J, Gal P, Bartl V. Percutaneous endoscopic gastrostomy in children. *Rozhledy v chirurgii*. 2004; 83(1):17-9.
6. Chang PF, Ni YH, Chang MH. Percutaneous endoscopic gastrostomy to set up a long-term enteral feeding route in children: an encouraging result. *Pediatric Surgery International*. 2003; 19(4): 283-5.

Сведения об авторах

Стежкина Елена Викторовна, к.м.н., ассистент, Рязанский государственный медицинский университет имени акад. И.П. Павлова; адрес: Российская Федерация, 390027 г.Рязань, ул. Высоковольная 9; тел: +7(4912)460834, e-mail: polus1972@yandex.ru, <http://orcid.org/0000-0002-1806-0787>
Кондратьева Елена Ивановна, д.м.н., проф., Медико-генетический научный центр; адрес: Российская Федерация, 115478, г. Москва, Москворечье, стр. 1; тел.: +7(495) 1110303. e-mail: elenafpk@mail.ru, <http://orcid.org/0000-0001-6395-0407>

Смирнова Вера Владимировна, к.м.н., Областная детская клиническая больница имени Н. В. Дмитриевой, адрес: Российская Федерация, 390039, г. Рязань, ул. Интернациональная 1 «З», тел: +7(4912)3363295, e-mail: svera1966@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0001-8021-0267>

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

Ларкин Илья Олегович, врач – хирург, Областная детская клиническая больница имени Н. В. Дмитриевой, адрес: Российская Федерация, 390039, г. Рязань, ул. Интернациональная 1 «З», тел: +7(4912)337652, e-mail: larkin6@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0279-863X>

Филимонова Татьяна Анатольевна, к.м.н., ассистент, Рязанский государственный медицинский университет имени акад. И.П. Павлова; адрес: Российская Федерация, 390027 г.Рязань, ул. Высоковольная 9; тел: +7 (4912)337232, e-mail: t080280f@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0003-2667-0494>

Будзинский Роман Михайлович научный сотрудник, Медико-генетический научный центр; адрес: Российская Федерация, 115478, г. Москва, Москворечье, стр. 1; тел.: +7(495) 111-03-03; e-mail: smileBRM@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0131-9131>

Бельих Наталья Анатольевна, д.м.н., Рязанский государственный медицинский университет имени акад. И.П. Павлова; адрес: Российская Федерация, 390027 г. Рязань, ул. Высоковольная 9; тел: +7(4912)460834, e-mail: nbelyh68@mail.ru, <http://orcid.org/0000-0002-5533-0205>

Лебедева Инна Николаевна, к.м.н., Областная детская клиническая больница имени Н. В. Дмитриевой, адрес: Российская Федерация, 390039, г. Рязань, ул. Интернациональная 1 «З», тел: +7(4912)3363295, e-mail: rokb62@yandex.ru <https://orcid.org/0000-0001-5166-7081>

Author information

Elena V. Stezhkina, Cand.Med.Sci., assistant, Ryazan State Medical University named after Academician I. P. Pavlov; Address: 9, Vysokovoltynaya Str., Ryazan, Russian Federation 390026; Phone: +7(4912)460834, e-mail: polus1972@yandex.ru, <http://orcid.org/0000-0002-1806-0787>

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

Vera V. Smirnova, Cand.Med.Sci., Ryazan Regional Children's Clinical Hospital named after N.V. Dmitrieva; Address: 1"Z", Internacionalnaya Str., Ryazan, Russian Federation 390039; Phone: +7(4912)3363295, e-mail: svera1966@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0001-8021-0267>

Tatyana Yu. Maksimychyeva, Senior Laboratory Assistant, Russian Medical Academy of Continuing Professional Education; Address: 2/1, Barrikadnaya Str., build 1, Moscow, Russian Federation 125993; Phone: +7(499)9598696, 89164683292; e-mail: t.y.leus@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0003-4029-7921>

Ilya O. Lar'kin, surgeon of the pediatric surgical department, Ryazan Regional Children's Clinical Hospital named after N.V. Dmitrieva; Address: 1"Z", Internacionalnaya Str., Ryazan, Russian Federation 390039; Phone: +7(4912)337652, e-mail: larkin6@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0279-863X>

Tatyana A. Filimonova, Cand.Med.Sci., assistant, Ryazan State Medical University named after Academician I. P. Pavlov; Address: 9, Vysokovoltynaya Str., Ryazan, Russian Federation 390026; Phone: +7 (4912)337232, e-mail:t080280f@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0003-2667-0494>

Roman M. Budzinskiy, Research Officer, Medical Genetic Research Center; Address: 1, Moskvorechie, Russian Federation, 115478; Phone: +7(495) 1110303; e-mail: smileBRM@yandex.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0131-9131>

Natalya A. Belykh, Dr.Med.Sci., Ryazan State Medical University named after Academician I. P. Pavlov; Address: 9, Vysokovoltynaya Str., Ryazan, Russian Federation 390026; Phone: +7(4912)460834, e-mail: nbelyh68@mail.ru, <http://orcid.org/0000-0002-5533-0205>

Inna N. Lebedeva, Cand.Med.Sci., Ryazan Regional Children's Clinical Hospital named after N.V. Dmitrieva; Address: 1"Z", Internacionalnaya Str., Ryazan, Russian Federation 390039; Phone: +7(4912)3363295, e-mail: rokb62@yandex.ru <https://orcid.org/0000-0001-5166-7081>

Поступила 30.12.2018 г.
Принята к печати 09.04.2019 г.

Received 30 December 2018
Accepted for publication 09 April 2019