

## ДИНАМИКА ПОКАЗАТЕЛЕЙ МИНЕРАЛЬНОЙ ПЛОТНОСТИ КОСТНОЙ ТКАНИ ПОСЛЕ ОДНОГО ГОДА ТЕРАПИИ CFTR-МОДУЛЯТОРАМИ

Жекайте Е.К.<sup>1,2</sup>, Кондратьева Е.И.<sup>1,2</sup>,  
Воронкова А.Ю.<sup>1,2</sup>, Цуркин Г.В.<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Медико-генетический научный центр имени академика Н.П. Бочкова, Москва, Россия;

<sup>2</sup>Научно-исследовательский клинический институт детства Минздрава Московской области, Мытищи, Россия

**Ключевые слова:** дети; муковисцидоз; минеральная плотность костной ткани; нутритивный статус; CFTR-модуляторы

**Актуальность** остеопороза у больных муковисцидозом (МВ) обусловлена высоким риском снижения минеральной плотности кости (МПКТ) и формированием остеопороза. Описаны положительные эффекты CFTR-модуляторов на респираторный тракт и нутритивный статус больных МВ, однако внелёгочные эффекты этих препаратов ещё недостаточно изучены. В связи с увеличением продолжительности жизни и новыми терапевтическими подходами анализ МВ-ассоциированной патологии костной ткани у детей с МВ является актуальной задачей. **Цель:** определить изменения содержания минеральных веществ в костной ткани (ВМС, г) и определить частоту снижения МПКТ (BMD, Z-score, г/см<sup>2</sup>) у детей с МВ в начале и после 1 года терапии CFTR-модуляторами.

**Материалы и методы.** Обследовано 90 детей (55 девочек, 35 мальчиков) с МВ в возрасте 6–18 лет ( $11,7 \pm 3,3$ ). Индекс массы тела (ИМТ) и МПКТ (Z-score, г/см<sup>2</sup>) измеряли в поясничном отделе позвоночника с помощью DEXA-сканирования. Показатели нутритивного статуса оценивали в программе Anthro Plus.

**Результаты.** На старте терапии нормальная МПКТ (Z-score > -1,0) была выявлена у 51 (56,7%) больного, Z-score МПКТ < -2,0 — у 8 (8,9%), остеопения (Z-score МПКТ < -1,0) — у 31 (32,2%) ребёнка. После 1 года лечения CFTR-модуляторами нормальная МПКТ была выявлена у 64 (71,1%) детей, Z-score МПКТ < -2,0 был выявлен у 5 (5,6%), остеопения (Z-score МПКТ < -1,0) — у 21 (23,3%) больного ( $p < 0,05$ ). Средние значения МПКТ (Z-score, г/см<sup>2</sup>) в начале лечения были ниже  $-0,6 \pm 0,1$  и  $0,804 \pm 0,02$  против  $-0,3 \pm 0,1$  и  $0,908 \pm 0,02$  соответственно ( $p = 0,003$ ;  $p = 0,001$ ) после 1 года терапии CFTR-модуляторами. Средние значения ВМС в начале лечения также были снижены —  $31,2 \pm 1,2$  против  $38,7 \pm 1,5$  ( $p = 0,000$ ) при терапии CFTR-модуляторами. Значения ИМТ после 1 года лечения (процентили, Z-score) были выше:  $40,3 \pm 2,9$  и  $-0,3 \pm 0,1$  против  $33,0 \pm 3,1$  и  $-0,6 \pm 0,1$  в начале лечения соответственно ( $p = 0,01$ ;  $p = 0,03$ ). Показатели роста больных МВ (процентили, Z-score) существенно не различались.

**Заключение.** Таргетная терапия значительно улучшает не только нутритивный статус, но и показатели МПКТ детей с МВ.