

\* \* \*

# **ВОЗРАСТНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ЭФФЕКТИВНОСТИ *CFTR*-МОДУЛЯТОРА ЭЛЕКСАКАФТОР/ТЕЗАКАФТОР/ИВАКАФТОР У БОЛЬНЫХ МУКОВИСЦИДОЗОМ**

**Кондратьева Е.И.<sup>1,2</sup>, Жекайте Е.К.<sup>1,2</sup>,  
Воронкова А.Ю.<sup>1,2</sup>, Фатхуллина И.Р.<sup>1,2</sup>,  
Шерман В.Д.<sup>1</sup>, Шадрина В.В.<sup>1,2</sup>, Одинаева Н.Д.<sup>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; CFTR*  
*модулятор; проводимость пота; элексакафтор;*  
*тезакафтор; ивакафтор; эффективность лечения*

**Актуальность.** В России больные муковисцидозом (МВ) получают таргетную терапию препаратом элексакафтор/тезакафтор/ивакафтор с 2022 г. **Цель:** определить эффективность тройной терапии *CFTR* модуляторами у больных МВ в 2 возрастных группах в течение 12 мес лечения.

**Материалы и методы.** В ретроспективное исследование были включены 186 больных МВ в возрасте 6–18 лет, которые были обследованы до начала лечения и че-

рез 12 мес. Больные были распределены на 2 группы: младшую группу составили 98 детей в возрасте 6–12 лет, старшую — 88 больных в возрасте 12–18 лет. Анализировали следующие показатели: объём форсированного выдоха за 1 с (ОФВ<sub>1</sub>), форсированную жизненную ёмкость лёгких (ФЖЕЛ) в % от должных величин, проводимость пота, индекс массы тела (ИМТ).

**Результаты.** У всех больных МВ были установлены значимые изменения ИМТ ( $p < 0,001$ ), ОФВ<sub>1</sub> ( $p < 0,001$ ) и потового теста ( $p < 0,001$ ). Более высокая эффективность снижения проводимости пота была выявлена у больных МВ в возрасте 6–12 лет. У этих детей нормализация проводимости пота ( $< 50$  ммоль/л) была достигнута у 31% больных по сравнению с 16% в старшей возрастной группе. В целом эффективность снижения проводимости пота ( $< 80$  ммоль/л) была выявлена у 83% больных 6–12 лет и составила 62% у больных 12–18 лет. У больных МВ младшей группы 6–12 лет были выявлены более высокие исходные показатели спирометрии (ОФВ<sub>1</sub>) на старте терапии — 91,0 (77,1–104,0)%, которые через 12 мес достигли 100,0 (86,0–111,0)%. В то же время у пациентов старшего возраста (12–18 лет) удалось сохранить преимущество по ИМТ ( $p < 0,001$ ) и улучшить ОФВ<sub>1</sub> с 78,0 (60,6–97,3) до 97,9 (80,5–103,0)%.

**Заключение.** За 12 мес проведения таргетной терапии МВ была достигнута значительная положительная динамика ИМТ, спирометрии и потового теста. Более эффективное снижение потового теста наблюдалось у больных МВ в возрасте 6–12 лет. Это позволяет прогнозировать улучшение отдалённых клинических показателей, особенно у больных МВ в младшей группе.

\* \* \*