

Бушуева Т.В.^{1,2}, Боровик Т.Э.^{1,3}, Рославцева Е.А.¹, Шень Н.П.⁴, Симонова О.И.^{1,3}, Буркина Н.И.¹,
 Лябина Н.В.¹, Соколов И.¹

Эффективность применения специализированной смеси на основе гидролизованного молочного белка у детей старше 1 года с муковисцидозом

¹ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей» Минздрава России, 119991, Москва, Россия;

²ФГБУ «Медико-генетический научный центр им. академика Н.П. Бочкова», 115522, Москва, Россия;

³ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский университет), 119991, Москва, Россия;

⁴ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет», 625023, Тюмень, Россия

Введение. Синдром мальабсорбции – одно из частых проявлений кишечной недостаточности при муковисцидозе (МВ), является причиной белково-энергетической недостаточности, поэтому диетотерапия с использованием специализированных продуктов энтерального питания служит неотъемлемой частью комплексного лечения МВ.

Цель. Определение переносимости и эффективности отечественной специализированной полуэлементной смеси на основе гидролизованного молочного белка «НУТРИЭН® Элементаль (NUTRIEN® Elemental)» в диетотерапии белково-энергетической недостаточности у детей старше 1 года с МВ и синдромом мальабсорбции.

Материалы и методы. Под наблюдением находились 32 ребёнка со смешанной формой МВ и недостаточностью питания в возрасте от 1 года 3 мес до 17 лет, из них 12 (38%) детей с гиполактазией. Нутритивный статус оценивали с помощью программ WHO-Anthro (для детей от 1 до 5 лет) и WHO-Anthro Plus (для пациентов старше 5 лет), а также показателей клинического и биохимического анализов крови. Длительность наблюдения в среднем составила 21 день.

Результаты. На фоне приёма специализированного продукта отмечались уменьшение числа больных с тяжёлыми и среднетяжёлыми формами белково-энергетической недостаточности, значимая тенденция к повышению биохимических маркеров нутритивного статуса: преальбумина ($p < 0,01$), трансферрина ($p < 0,01$), общего белка ($p < 0,01$).

Заключение. «НУТРИЭН® Элементаль (NUTRIEN® Elemental)» в диетотерапии детей с синдромом мальабсорбции, в том числе обусловленным МВ, свидетельствует о его позитивном влиянии на показатели нутритивного статуса пациентов и течение основного заболевания.

Ключевые слова: мальабсорбция; муковисцидоз; гиполактазия; белково-энергетическая недостаточность; нутритивный статус; диетотерапия; смеси на основе гидролизованного молочного белка

Для цитирования: Бушуева Т.В., Боровик Т.Э., Рославцева Е.А., Шень Н.П., Симонова О.И., Буркина Н.И., Лябина Н.В., Соколов И. Эффективность применения специализированной смеси на основе гидролизованного молочного белка у детей старше 1 года с муковисцидозом. *Российский педиатрический журнал*. 2022; 25(1): 12–17. <https://doi.org/10.46563/1560-9561-2022-25-1-12-17>

Для корреспонденции: Бушуева Татьяна Владимировна, доктор мед. наук, вед. науч. сотр. ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, tbushueva1@yandex.ru

Участие авторов: Бушуева Т.В., Симонова О.И., Боровик Т.Э., Рославцева Е.А. — концепция и дизайн исследования; Шень Н.П., Лябина Н.В., Соколов И.В., Буркина Н.И. — сбор материала; Шень Н.П., Бушуева Т.В. — статистическая обработка; Бушуева Т.Э., Боровик Т.Э., Рославцева Е.А. — написание текста. Все соавторы — утверждение окончательного варианта статьи, ответственность за целостность всех частей статьи.

Финансирование. Исследование не имело финансовой поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Поступила 27.01.2022
 Принята к печати 17.02.2022
 Опубликовано 15.03.2022

Tatiana V. Bushueva^{1,2}, Tatyana E. Borovik^{1,3}, Elena A. Roslavitseva¹, Natalya P. Shen⁴, Olga I. Simonova^{1,3},
 Nina I. Burkina¹, Nadejda V. Lyabina¹, Ina Sokolov¹

The effectiveness of the use of a specialized formula based on hydrolyzed milk protein in children older than 1 year of age with cystic fibrosis

¹National Medical Research Center for Children Health, Moscow, 119991, Russian Federation;

²Academician N.P. Bochkov Medical-Genetic Scientific Center, Moscow, 115522, Russian Federation;

³I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, 119991, Russian Federation;

⁴Tyumen State Medical University, Tyumen, 625023, Russian Federation

Introduction. Malabsorption syndrome is one of the most common manifestations of intestinal insufficiency in cystic fibrosis (CF). CF being the cause of protein-energy malnutrition, so diet therapy using specialized enteral nutrition products is an integral part of CF complex treatment.

Purpose. Evaluation of the tolerability and effectiveness of the domestic specialized semi-elemental formula based on hydrolyzed milk protein «NUTRIEN® Elemental» in the treatment of protein-energy malnutrition in CF children older than 1 year of age with malabsorption syndrome.

Materials and methods. Under supervision were 32 CF one year 3 months to 17-year children with a mixed form of the disease and malnutrition. Twelve (38%) children had hypolactasia. Nutritional status was assessed using the WHO-Anthro for 1–5-year children and WHO-Anthro Plus for patients over 5 years of age) programs, and indices of clinical and biochemical blood tests.

The average duration of follow-up was 21 day. Statistical processing was performed using « Statistica 6.0» («StatSoft Inc.», USA) and Microsoft Excel 2010.

Results. While taking a specialized product, there was a decrease in the number of patients with severe and moderate forms of protein-energy malnutrition, a significant upward trend in such biochemical markers of nutritional status as prealbumin ($p < 0.01$), transferrin ($p < 0.01$), total protein ($p < 0.01$).

Conclusion. The use of a domestic specialized product based on hydrolyzed milk protein «NUTRIEN® Elemental» in the diet therapy of sick children with malabsorption syndrome, including CF patients, indicates its positive effect on the indices of the nutritional status of patients and the course of the underlying disease.

Keywords: malabsorption; cystic fibrosis; hypolactasia; protein-energy deficiency; nutritional status; diet therapy; mixtures based on hydrolyzed milk protein

For citation: Bushueva T.V., Borovik T.E., Roslavtseva E.A., Shen N.P., Simonova O.I., Burkina N.I., Lyabina N.V., Sokolov I. The effectiveness of the use of a specialized formula based on hydrolyzed milk protein in children over than 1 year of age with cystic fibrosis. *Rossiyskiy Pediatricheskiy Zhurnal (Russian Pediatric Journal)*. 2022; 25(1): 12–17. (In Russian).
https://doi.org/10.46563/1560-9561-2022-25-1-12-17

For correspondence: *Tatiana V. Bushueva*, MD, PhD, DSci, Leading Researcher of the National Medical Research Center for Children's Health, Moscow, 119991, Russian Federation. E-mail: tbushueva1@yandex.ru

Contribution: Bushueva T.V., Simonova O.I., Borovik T.E., Roslavtseva E.A. — concept and design of the study; Shen N.P., Lyabina N.V., Sokolov I.V., Burkina N.I. — collection data; Shen N.P., Bushueva T.V. — statistical processing; Bushueva T.V., Borovik T.E., Roslavtseva E.A. — writing and editing the text. All co-authors — approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article.

Information about the authors:

Bushueva T.V., <https://orcid.org/0000-0001-9893-9291>

Borovik T.E., <https://orcid.org/0000-0002-0603-3394>

Roslavtseva E.A., <https://orcid.org/0000-0002-3993-1246>

Simonova O.I., <https://orcid.org/0000-0002-2367-9920>

Sokolov I., <https://orcid.org/0000-0001-9430-3448>

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Acknowledgement. The study had no sponsorship.

Received: January 27, 2022

Accepted: February 17, 2022

Published: March 15, 2022

Синдром мальабсорбции является одной из главных причин недостаточности питания (НП), которая часто развивается при хронических заболеваниях, затрагивающих желудочно-кишечный тракт. При этом исключительно важную роль играют правильная организация лечебного питания и адекватный выбор специализированных смесей с целью предотвращения прогрессирования НП.

Муковисцидоз (МВ) — одно из наиболее сложных наследственных хронических заболеваний, поражающих практически все органы и системы. Патогенез МВ обусловлен мутациями в гене муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости, контролирующего работу хлорного канала. Нарушение ионного баланса приводит к образованию вязкого секрета во всех экзокринных железах и ухудшает функции, прежде всего дыхательной и пищеварительной систем [1–3]. Вязкий секрет обтурирует в поджелудочной железе внутренние каналы, что значительно затрудняет поступление пищеварительных ферментов в кишечник и приводит к снижению всасывания основных питательных веществ [4]. В генезе мальабсорбции при МВ определённую роль играет кишечное воспаление, которое может приводить к вторичной гиполактазии [5, 6].

НП, являющаяся следствием нарушения всасывания макро- и микронутриентов, усугубляет тяжесть бронхолегочного процесса и ухудшает прогноз заболевания. Несмотря на раннюю диагностику, МВ у многих пациентов протекает тяжело и требует постоянного применения комплексной терапии, включающей не только медикаментозное лечение, индивидуальный подбор ферментных препаратов, но и назначения лечебного питания, а также кинезитерапию [7].

Организация энтерального питания у пациентов с хроническими бронхолегочным процессом и синдромом мальабсорбции — особая задача, т.к. именно у этой категории пациентов часто отмечаются изменения вкусовых ощущений и сниженный аппетит, в то же время они нуждаются в высококалорийном, полноценном и легкоусвояемом питании [7–9].

Специализированная смесь «НУТРИЭН® Элементаль (NUTRIEN® Elemental)» (НЭ; регистрационное свидетельство № RU.77.99.32.005.R.000302.02.22 от 01.02.2022) предназначена для нутритивной поддержки пациентов старше 1 года с синдромом нарушенного всасывания, в том числе с МВ, и пищевой непереносимостью. Продукт может использоваться в качестве основного или дополнительного питания в виде напитка и для зондового питания пациентов. Результаты санитарно-гигиенической экспертизы свидетельствуют, что НЭ по показателям качества и безопасности полностью соответствует действующим законодательным актам, установленным для данного вида пищевой продукции: требованиям ТР ТС 027/2012 «О безопасности отдельных видов специализированной пищевой продукции, в том числе диетического лечебного и профилактического питания», ТР ТС 021/2011 «О безопасности пищевой продукции», ТР ТС 022/2011 «Пищевая продукция в части её маркировки» и спецификации производителя.

Белковый компонент НЭ представлен гидролизрованными молочными (сывороточными) белками. Основу углеводного компонента составляет мальтодекстрин, в продукте отсутствуют лактоза и глютен. Жиры на 50% состоят из легкоусвояемых среднецепочечных триглицеридов.

церидов, остальная их часть представлена моно- и полиненасыщенными жирными кислотами, источником которых являются различные растительные масла (соевое, низкоэруковое рапсовое).

В состав НЭ включён витаминно-минеральный премикс, содержащий важные биологически активные нутриенты биотин и холин. Осмолярность готовой к употреблению изокалорийной смеси не превышает 300 мОсм/л, что позволяет использовать продукт у детей старше 1 года. Полный химический состав НЭ представлен в **табл. 1**.

Цель работы — определение переносимости и эффективности применения сухого специализированного продукта на основе гидролизованного мо-

лочного белка с высоким содержанием среднецепочечных триглицеридов (НЭ) у пациентов старше 1 года с синдромом нарушенного кишечного всасывания при МВ и гастроинтестинальной форме пищевой аллергии.

Материалы и методы

Работа представляла собой мультицентровое проспективное неконтролируемое исследование.

Под наблюдением находились 32 ребёнка в возрасте от 1 года 3 мес до 17 лет со смешанной формой МВ, сопровождавшегося НП, из них лёгкая форма НП отмечена у 10 детей, умеренная — у 19, тяжёлая — у 3. Гиполактазия была выявлена у 12 (38%) пациентов.

Таблица 1/Table 1

Химический состав сухого специализированного продукта для диетического лечебного питания «НУТРИЭН® Элементаль (NUTRIEN® Elemental)», мл/ккал

Chemical composition of dry specialized product for dietary medical nutrition «NUTRIEN® Elemental (NUTRIEN® Elemental)», ml/kcal

Пищевая ценность The nutritional value	В 100 г сухого продукта In 100 g of dry product	В 100 мл готового продукта In 100 ml of ready- to-use product	Пищевая ценность The nutritional value	В 100 г сухого продукта In 100 g of dry product	В 100 мл готового продукта In 100 ml of ready- to-use product
Энергетическая ценность, кДж/ккал The energy value, kJ/kcal	1834/438	419/100	йод, мкг iodine, µg	36	8.2
Белковый эквивалент, г Protein equivalent, g	18.0	4.1	хром, мкг chromium, µg	7.0	1.6
Жиры, г Fats, g	14.0	3.2	молибден, мкг molybdenum, µg	17	3.9
в том числе: including:			селен, мкг selenium, µg	17	3.9
насыщенные, г saturated, g	7.9	1.8	Витамины: / Vitamins:		
в том числе среднецепочечные триглицериды, г including medium chain triglycerides, g	7.0	1.6	ретинол (А), мкг-экв retinol (A), µg-eq	209	48
мононенасыщенные, г monounsaturated, g	2.8	0.65	токоферол (Е), мг tocopherol (E), mg	2.1	0.5
полиненасыщенные, г polyunsaturated, g	3.3	0.75	кальциферол (D), мкг calciferol (D), µg	0.6	0.1
Углеводы, г / Carbohydrates, g	60.0	13.7	витамин К, мкг vitamin K, µg	15	3.4
Минеральные вещества: / Minerals:			тиамин (В ₁), мкг thiamine (B ₁), µg	302	69
кальций, мг calcium, mg	350	80	рибофлавин (В ₂), мкг riboflavin (B ₂), µg	350	80
фосфор, мг phosphorus, mg	270	61	пантотеновая кислота, мкг pantothenic acid, µg	1400	319
калий, мг potassium, mg	600	137	пиридоксин (В ₆), мкг pyridoxine (B ₆), µg	442	100
натрий, мг sodium, mg	350	80	ниацин (РР), мг niacin (PP), mg	3.7	0.8
магний, мг magnesium, mg	100	23	фолиевая кислота, мкг folic acid, µg	47	11
медь, мкг copper, g	360	82	цианкобаламин (В ₁₂), мкг cyanocobalamin (B ₁₂), µg	0.7	0.16
марганец, мкг manganese, µg	360	82	аскорбиновая кислота (С), мг ascorbic acid (C), mg	17	3.9
железо, мг iron, mg	3.5	0.8	биотин, мкг biotin, µg	30	6.8
цинк, мг zinc, mg	3.6	0.8	холин, мг choline, mg	100	23
хлориды, мг chlorides, mg	500	114	Осмолярность, мОсм/л Osmolarity, mOsm/l	—	300

Критериями включения являлись:

- дети обоего пола в возрасте от 1 года до 18 лет;
- диагноз МВ, установленный в соответствии с Национальным консенсусом «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия» [10];
- лёгкая, среднетяжёлая и тяжёлая степени тяжести НП (показатель Z-score масса/длина/возраст ≤ 1 для детей от 1 лет до 5 лет, показатель Z-scores ИМТ/возраст ≤ 1 для детей от 5 до 18 лет);
- синдром мальабсорбции и панкреатическая недостаточность;
- наличие информированного согласия родителей.

Критериями исключения на всех этапах являлись нежелательные явления во время использования специализированных смесей или отказ от их приёма.

Перед назначением НЭ была проведена его дегустация, в ходе которой оценивали органолептические свойства, растворимость, внешний вид готового к употреблению продукта. В дегустации приняли участие врачи и родители пациентов, всего 12 участников. Все показатели получили высокую оценку (табл. 2), было высказано пожелание использовать блендер, шейкер или миксер для удобства растворения и быстрого получения однородной консистенции жидкой смеси.

НЭ назначали пациентам с МВ и синдромом нарушенного кишечного всасывания, находившимся в отделении пульмонологии ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, пациентам с МВ в педиатрическом отделении ГБУЗ ТО «Областная клиническая больница № 1» г. Тюмени. НЭ использовали в качестве дополнительного питания на 2-й завтрак, в полдник или перед сном. Детям младшего возраста специализированной смесью разводили инстантные детские каши.

Во время исследования все пациенты продолжали получать назначенное симптоматическое лечение, включая ферментозаместительную, антибактериальную терапию, кинезитерапию и другие виды лечения.

Большинству ($n = 29$; 91%) детей НЭ назначали в виде сипинга, 3 ребёнка (14,5, 16 и 17 лет) с тяжёлым течением МВ нуждались в ночной гипералиментации и получали смесь через ранее установленную гастростому. Количество смеси в сутки варьировало от возраста пациента и степени тяжести НП. Объём смеси для детей от 1 года до 3 лет составлял 200 мл/сут за 1 или 2 приёма, для пациентов старше 3 лет — 200–500 мл/сут, пациенты с ночной гипералиментацией получали по 500–1000 мл/сут через гастростому.

Для оценки эффективности продукта использовали протокол, ранее разработанный сотрудниками лаборатории питания здорового и больного ребёнка ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России. Исследование проходило в рамках тематики НИР «Научное обоснование и разработка современных методов диетотерапии при различных заболеваниях у детей в многопрофильном стационаре с использованием специализированных продуктов детского питания», одобренной на заседании независимого локального этического комитета. Длительность наблюдения за пациентами составляла 14–28 дней, в среднем $21,0 \pm 5,5$ дня.

В ходе наблюдения оценивали:

- переносимость смесей (наличие/отсутствие нежелательных явлений — метеоризма, колик);

Таблица 2/ Table 2

Результаты дегустации сухого специализированного продукта для диетического лечебного питания «НУТРИЭН® Элементаль (NUTRIEN® Elemental)», $M \pm m$; $n = 12$

The results of tasting a dry specialized product for dietary medical nutrition «NUTRIEN® Elemental (NUTRIEN® Elemental)», $M \pm m$; $n = 12$

Показатель Indicator	Средний оценочный балл Average grade
Внешний вид Appearance	5.0 ± 0.0
Запах Smell	5.0 ± 0.0
Цвет Color	5.0 ± 0.0
Консистенция/Consistency	4.1 ± 1.1
Растворимость/Solubility	3.9 ± 1.5
Вкус Taste	5.0 ± 0.0
Послевкусие Aftertaste	4.8 ± 0.4
Общий балл Total score	32.1 ± 2.2

- запоры, изменение частоты и консистенции стула;
- состояние кожных покровов;
- динамику антропометрических показателей (масса и роста);
- динамику клинико-лабораторных показателей (гемоглобин, эритроциты, эозинофилы, общий белок, альбумин, преальбумин, трансферрин).

Антропометрические показатели регистрировали с использованием стандартизированных весов и ростомера. Индексы (Z-scores) антропометрических параметров детей от 1 до 5 лет определяли с помощью программы «WHO-Anthro 2006», пациентов старше 5 лет — «WHO-Anthro Plus 2009».

Для оценки степени тяжести НП использовали критерии ВОЗ: показатель Z-score масса тела/длина/возраст — для детей от 1 до 5 лет и показатель Z-score индекс массы тела/возраст — для детей старше 5 лет.

Для обработки полученных данных использовали пакет статистических программ: «Microsoft Excel 2010» и «Statistica 6.0» («StatSoft Inc.»). Достоверность различий между сравниваемыми величинами оценивали при помощи критерия Стьюдента. Уровень значимости различий при проверке статистических гипотез составлял $p < 0,05$.

Результаты

Все пациенты, получавшие НЭ перорально (методом сипинга), отметили её высокие вкусовые свойства. Восстановленная в соответствии с инструкцией и готовая к употреблению смесь не имела специфического горьковатого вкуса и послевкусия. Все дети хорошо воспринимали продукт, отказов от него не было. Опрос показал, что после приёма НЭ дети испытывали приятное чувство насыщения.

До приёма НЭ более чем у половины детей ($n = 18$; 56%) отмечался учащённый непереваренный стул, у 8 (25%) — неустойчивый характер стула со склонностью к запорам. На фоне использования НЭ на 7–10-й день

Таблица 3/ Table 3

Число детей с НП различной степени тяжести до и на фоне приёма смеси «НУТРИЭН® Элементаль (NUTRIEN® Elemental)», *n* (%)
Number of children with nutritional deficiencies of varying severity before and during the intake of the mixture «NUTRIEN® Elemental (NUTRIEN® Elemental)», *n* (%)

Степень тяжести недостаточности питания Malnutrition grade		До назначения НЭ Before the appointment of the mixture	После приёма НЭ After using of the mixture
Тяжёлая Severe	Z-score ≤ -3	3 (9)	2 (6)
Умеренная Moderate	Z-score ≤ -2	19 (60)	18 (56)
Лёгкая Mild	Z score ≤ -1	10 (31)	12 (38)
Отсутствует Nil	Z-score в пределах ± 1 $-1 < Z\text{-score} < +1$	—	

Таблица 4/ Table 4

Динамика лабораторных показателей на фоне приёма смеси «НУТРИЭН® Элементаль (NUTRIEN® Elemental)»,
 $M \pm m$ ($n = 32$)

The dynamics of laboratory indices against background of intake of the «NUTRIEN® Elemental (NE)» formula, $M \pm m$ ($n = 32$)

Лабораторные показатели Laboratory indices	До назначения НЭ Prior to prescription of NE	После приёма НЭ After NE administration	<i>p</i>
Гемоглобин, г/л Hemoglobin, g/L	125.0 ± 5.9	128.0 ± 7.9	> 0.05
Эритроциты, $10^{12}/л$ Erythrocytes, $10^{12}/L$	3.5 ± 1.1	3.5 ± 2.1	> 0.05
Эозинофилы, % Eosinophils, %	3.0 ± 0.9	2.9 ± 0.8	> 0.05
Общий белок, г/л Total protein, g/L	66.8 ± 0.9	72.3 ± 0.9	< 0.01
Альбумины, г/л Albumins, g/L	42.1 ± 1.7	43.9 ± 1.9	> 0.50
Преальбумин, мг/дл Prealbumin, mg/dl	21.3 ± 0.6	30.3 ± 0.5	< 0.01
Трансферрин, мг/дл Transferrin, mg/dl	184.9 ± 2.1	229.3 ± 2.2	< 0.01

у всех детей с диареей частота стула уменьшилась с 4–5 до 1–3 раз в сутки. Также положительная динамика проявилась у 5 (63%) детей со склонностью к запорам в виде смягчения консистенции стула и нормализации его частоты до 1 раза в 1–2 дня.

Копрологические исследования до начала приёма НЭ выявили стеаторею у 21 (66%) ребёнка, избыточное выделение клетчатки — у 9 (28%), увеличение йодофильной флоры — у 10 (31%). Повторные анализы, проведённые через 14 дней от начала диетотерапии с использованием новой смеси, свидетельствовали об улучшении процесса пищеварения: стеаторея полностью купировалась у 14 (67%) больных и значительно снизилась у 7 (33%) детей, у всех пациентов уменьшилось выделение йодофильной флоры и клетчатки.

На фоне использования НЭ прибавка массы тела за 28 дней составила в среднем 320 ± 54 г (300–460 г) у детей в возрасте от 1 до 5 лет и 235 ± 65 г (200–370 г) у пациентов старше 5 лет.

К концу исследования отмечалась положительная динамика нутритивного статуса в виде уменьшения числа детей с тяжёлыми и среднетяжёлыми формами НП (табл. 3).

Сравнение результатов клинического и биохимического анализов крови показало существенное повышение концентраций общего белка ($p < 0,01$), преальбумина ($p < 0,01$) и трансферрина ($p < 0,01$) в рамках референсных значений (табл. 4).

Заключение

Полученные в результате исследования данные свидетельствуют о высоких органолептических качествах и клинической эффективности НЭ при использовании у пациентов старше 1 года с синдромом мальабсорбции.

НЭ полностью соответствует санитарно-гигиеническим требованиям Евразийского экономического союза для продуктов диетического лечебного питания, предназначенных для пациентов старше 1 года с нарушениями кишечного всасывания в результате МВ.

Преимуществом состава НЭ является наличие легкоусвояемого гидролизованного полноценного сывороточного молочного белка, омега-3-жирных кислот, отсутствие лактозы и глютен, сбалансированный микронутриентный комплекс. Особенности жирового компонента НЭ позволяют снизить нагрузку на поджелудочную железу, сохраняя при этом необходимую пациенту квоту жира и обеспечивая достаточную энергетическую ценность рациона.

Форма выпуска продукта — сухая смесь, которая даёт возможность использовать его не только в изокалорийном, но и в гиперкалорийном разведении, и при снижении аппетита у пациентов с МВ и синдромом мальабсорбции обеспечивать их достаточным количеством белка и энергией, не увеличивая объём питания.

Литература

(п.п. 1–5; 8 см. References)

- Рославцева Е.А., Соколов И., Симонова О.И., Бушуева Т.В., Боровик Т.Э., Смирнов И.Е. и др. Возможности диагностики лактазной недостаточности у детей с муковисцидозом. *Российский педиатрический журнал*. 2021; 24(3): 157–62. <https://doi.org/10.46563/1560-9561-2021-24-3-157-162>
- Рославцева Е.А., Бушуева Т.В., Боровик Т.Э., Симонова О.И., Буркина Н.И., Лохматов М.М. Возможности использования отечественной смеси для энтерального питания в коррекции нутритивной недостаточности у больных муковисцидозом. *Российский педиатрический журнал*. 2019; 22(2): 75–80. <https://doi.org/10.18821/1560-9561-2019-22-2-75-80>
- Бушуева Т.В., Боровик Т.Э., Рославцева Е.А., Симонова О.И., Буркина Н.И., Лябина Н.В. и др. Нутритивная поддержка при

муковисцидозе: опыт применения отечественных специализированных смесей энтерального питания. *Российский педиатрический журнал*. 2020; 23(1): 13–20. <https://doi.org/10.18821/1560-9561-2020-23-1-13-20>

10. Проект. *Национальный консенсус «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия»* 2018. Под ред. Е.И. Кондратьевой, Н.Ю. Каширской, Н.И. Капанова. М.: ООО «Компания БОРГЕС»; 2019. https://mukoviscidoz.org/doc/konsensus/2019/konsensus_2019.pdf

References

1. Konstan M.W., Pasta D.J., VanDevanter D.R., Wagener J.S., Morgan W.J. Epidemiologic Study of Cystic Fibrosis: 25 years of observational research. Scientific Advisory Group and the Investigators and Coordinators of ESCF. *Pediatr Pulmonol*. 2021; 56(5): 823–36. <https://doi.org/10.1002/ppul.25248>
2. Bell S.C., Mall M.A., Gutierrez H., Macek M., Madge S., Davies J.C., et al. The future of cystic fibrosis care: a global perspective. *Lancet Respir Med*. 2020; 8(1): 65–124. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(19\)30337-6](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(19)30337-6)
3. Bergeron C., Cantin A.M. Cystic Fibrosis: Pathophysiology of Lung Disease. *Semin Respir Crit Care Med*. 2019; 40(6): 715–26. <https://doi.org/10.1055/s-0039-1694021>
4. Li L., Somerset S. Digestive system dysfunction in cystic fibrosis: challenges for nutrition therapy. *Dig Liver Dis*. 2014; 46: 865–74. <https://doi.org/10.1016/j.dld.2014.06.011>
5. Munk A. Cystic Fibrosis: evidence for gut inflammation. *Int J Biochem Cell Biol*. 2014; 52: 180–3. <https://doi.org/10.1016/j.biocel.2014.02.005>
6. Roslavtseva E.A., Sokolov I., Simonova O.I., Bushueva T.V., Borovik T.E., Smirnov I.E., et al. Diagnostic possibilities of lactase deficiency in children with cystic fibrosis. *Rossiyskiy pediatricheskiy zhurnal*. 2021; 24(3): 157–62. <https://doi.org/10.46563/1560-9561-2021-24-3-157-162>
7. Roslavtseva E.A., Bushueva T.V., Borovik T.E., Simonova O.I., Burkina N.I., Lokmatov M.M. The possibilities of using the do-

mestic mixture for enteral nutrition in the correction of the undernutrition in cystic fibrosis children. *Rossiyskiy pediatricheskiy zhurnal*. 2019; 22(2): 75–80. <https://doi.org/10.18821/1560-9561-2019-22-2-75-80>

8. Ratchford T.L., Teckman J.H., Patel D.R. Gastrointestinal pathophysiology and nutrition in cystic fibrosis. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol*. 2018; 12(9): 853–62. <https://doi.org/10.1080/17474124.2018.1502663>
9. Bushueva T.V., Borovik T.E., Roslavtseva E.A., Simonova O.I., Burkina N.I., Lyabina N.V., etc. Nutritional support for cystic fibrosis: the experience of the introduction of domestic specialized enteral nutrition mixtures. *Rossiyskiy pediatricheskiy zhurnal*. 2020; 23(1): 13–20. <https://doi.org/10.18821/1560-9561-2020-23-1-13-20>
10. Проект. *National Consensus «Cystic fibrosis: definition, diagnostic criteria, therapy»* 2018. [Проект. Национальный консенсус «Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия» 2018.]. Ed. E.I. Kondrat'eva, N.Yu. Kashirskaya, N.I. Kapranov. Moscow: ООО BORGES Company LLC; 2019. https://mukoviscidoz.org/doc/konsensus/2019/konsensus_2019.pdf

Сведения об авторах:

Боровик Татьяна Эдуардовна, доктор мед. наук, проф., глав. науч. сотр. ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, nutrborovik@yandex.ru; **Рославцева Елена Александровна**, канд. мед. наук, глав. науч. сотр. ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, roslavtseva@nczd.ru; **Шень Наталья Петровна**, доктор мед. наук, проф., зав. каф. анестезиологии и реаниматологии ФГБОУ ВО «Тюменский государственный медицинский университет», nataliashen@rambler.ru; **Симонова Ольга Игоревна**, доктор мед. наук, зав. пульмонологическим отд-нием ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, simonova_o@nczd.ru; **Буркина Нина Игоревна**, врач-педиатр пульмонологического отд-ния ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, pinaarassoon@mail.ru; **Лябина Надежда Вадимовна**, врач-педиатр пульмонологического отд-ния и аспирант ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, marusya.1010@mail.ru; **Соколов Ина**, аспирант пульмонологического отд-ния ФГАУ «НМИЦ здоровья детей» Минздрава России, ina.sokolova.1985@mail.ru