

\* \* \*

**НЕХВАТКА ДАННЫХ О ДИЕТОТЕРАПИИ  
И АНТРОПОМЕТРИЧЕСКИХ ПОКАЗАТЕЛЯХ  
КАК ПРЕПЯТСТВИЕ ПРИ ИЗУЧЕНИИ БОЛЕЗНИ  
ВОЛЬМАНА**

**Дроздова А.С., Дорофеева Л.Ю.**

**Научный руководитель: доцент Н.Г. Звонкова**

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

*Ключевые слова: дети; болезнь Вольмана; особенности  
питания; лизосомальная кислая липаза*

*Актуальность.* Болезнь Вольмана (БВ) — заболевание с  
ранним дебютом, яркой клиникой, фатальным дефицитом ли-  
зосомальной кислой липазы в результате мутации гена *LIPA*.

Назначение адекватного питания и ферментозаместительной терапии (ФЗТ) улучшает состояние больных и увеличивает продолжительность их жизни.

*Цель:* определить недостаточную освещённость вопросов оценки антропометрических данных и диетотерапии у детей с БВ.

*Материалы и методы.* Поиск в ScienceDirect проводился с использованием ключевых слов «болезнь Вольмана» и глубиной поиска 27 лет согласно рекомендациям PRISMA. Набор статей включал исследования с клинической картиной, лабораторными, инструментальными данными и антропометрическими характеристиками детей с БВ.

*Результаты.* Выявлено 11 работ, в которых представлены данные 22 пациентов, из них 45% девочки, 32% мальчики и 23% случаев без уточнения пола. У 2 детей клиника появилась с рождения, самый поздний дебют был отмечен в возрасте 12 мес у 1 больного. Среди всех пациентов 16 умерло, самый ранний возраст смерти 4 мес ( $n = 3$ ), поздний 27 мес ( $n = 1$ ), 6 больных БВ на момент написания статей были живы. Только 36,4% пациентов получали ФЗТ. Рост при рождении не указан у 91%, у 3 составлял 51 см ( $n = 2$ ) и 50 см ( $n = 1$ ). Данные о массе тела при рождении отсутствовали у 82%. У 5 детей они варьировали от 2600 г до 3910 г. У 4 пациентов масса к возрасту отвечала норме ( $Z$ -scores: 0,55; 0,54; 1,95; -0,59), у 1 пациента была  $< -4$  SDS. У 3 (13,6%) детей на момент поступления отмечалась задержка роста ( $< -2$  SDS). У 4 детей показатели роста после терапии соответствовали нормальным значениям ( $Z$ -scores: 0,59; 0; 0,70; -1,40;). Характеристика питания 45% детей неизвестна. Грудное вскармливание было у 1 больного, после дебюта заболевания назначены мальтодекстрин, триглицериды со средней длиной цепи, жирорастворимые витамины. Низкожировые, соевые или гидролизированные смеси получали 3 детей. На полном парентеральном питании находился 1 ребёнок, на частичном с добавлением 20% альбумина — 1 пациент. Низкожировая диета рекомендовалась 6 больным.

*Заключение.* Раннее выявление и лечение БВ увеличивает продолжительность жизни пациентов. Дети с БВ нуждаются в адекватном питании для роста и развития. Данные антропометрии и особенностей питания представлены недостаточно, что препятствует комплексной диагностике БВ.

\* \* \*