



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

<sup>2</sup> Научно-исследовательский  
клинический  
институт детства  
Министерства  
здравоохранения  
Московской области

<sup>3</sup> Краевая детская  
клиническая больница,  
Ставрополь

<sup>4</sup> Детский лечебно-реабилитационный  
центр «Надежда»,  
Тюмень

# Нутритивная метаболическая поддержка детей с муковисцидозом: опыт применения отечественных специализированных энтеральных смесей для лечебного питания

Е.И. Кондратьева, д.м.н., проф.<sup>1,2</sup>, Е.А. Енина, к.м.н.<sup>3</sup>, Е.П. Тропина<sup>4</sup>,  
А.А. Пучков<sup>3</sup>, В.А. Змановская, к.м.н.<sup>4</sup>

Адрес для переписки: Вера Анатольевна Змановская, 9798603@mail.ru

Для цитирования: Кондратьева Е.И., Енина Е.А., Тропина Е.П. и др. Нутритивная метаболическая поддержка детей с муковисцидозом: опыт применения отечественных специализированных энтеральных смесей для лечебного питания. Эффективная фармакотерапия. 2026; 22 (15): 6–16.

DOI 10.33978/2307-3586-2026-22-15-6-16

**Введение.** Повышенные потребности в белке и энергии, а также симптомы интоксикации детей с муковисцидозом (МВ) определяют необходимость использования в рационе специализированного белкового детоксикационного питания.

**Цель** – оценить эффективность и переносимость нутритивной метаболической поддержки с использованием специализированных энтеральных смесей – Коктейля белкового детоксикационного (сухая смесь с нейтральным вкусом) и Коктейля белкового детоксикационного НУТРИО (жидкая смесь с нейтральным вкусом) у детей с МВ старше года.

**Материал и методы.** Под наблюдением находился 41 ребенок в возрасте от года до 18 лет с подтвержденным диагнозом МВ из Москвы, Ставрополя, Тюмени, Перми, Оренбурга, Волгограда и Республики Адыгеи: 21 (51,2%) ребенок получал Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО (жидкая смесь с нейтральным вкусом), а 20 (48,8%) детей – Коктейль белковый детоксикационный (сухая смесь с нейтральным вкусом). Нутритивный статус оценивали с помощью компьютерных программ WHO Anthro (для детей от года до пяти лет) и WHO AnthroPlus (для пациентов старше пяти лет). Длительность наблюдения составила 7–14 суток.

**Результаты.** Установлено, что все дети, принимавшие белковые энтеральные детоксикационные смеси с нейтральным вкусом, высоко оценили их вкусовые качества. Нежелательных, аллергических и побочных явлений за время наблюдения, равно как и отказов от продукта, не зарегистрировано. У всех пациентов отмечалось улучшение общего состояния, снижение нарушений работы желудочно-кишечного тракта и увеличение активности. После окончания курса все пациенты выразили готовность принимать продукт в дальнейшем.

**Выводы.** Использование отечественных энтеральных смесей Коктейль белковый детоксикационный и Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО в диетотерапии детей с МВ в возрасте от года положительно влияет на их нутритивный статус и качество жизни.

**Ключевые слова:** дети, муковисцидоз, диетотерапия, специализированный пищевой продукт, лечебное питание, детоксикационное питание, белково-энергетическая недостаточность, нутритивный статус



**М**уковисцидоз (МВ) относится к группе тяжелых наследственных моногенных заболеваний, проявляющихся множественными органическими нарушениями. Наследование осуществляется по аутосомно-рецессивному механизму, приводящему к тяжелой полиорганной патологии уже в раннем детском возрасте. Основной причиной заболевания служат мутации в гене CFTR, локализованном на длинном плече 7-й хромосомы (7q), кодирующем белок – трансмембранный регулятор проводимости ионов хлора (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator, CFTR). Дефекты данного белка приводят к накоплению вязких секретов в бронхах, кишечнике, протоках поджелудочной железы и желчных путях, вызывая нарушения их функционирования и формирование характерных клинических проявлений.

Патофизиологические механизмы включают снижение мукоцилиарного клиренса, закупорку протоков экзокринных желез, повышение вязкости секретов и последующий воспалительный процесс. Частота встречаемости МВ в России зависит от региона и составляет примерно один случай на каждые 10 тыс. новорожденных.

Клинически МВ характеризуется широким спектром проявлений, включая хронические инфекции дыхательных путей, расстройства пищеварения, печеночную дисфункцию. Раннее начало инвалидности обусловлено тяжелыми повреждениями легких, поджелудочной железы, печени и желудочно-кишечного тракта, требующими постоянного медицинского контроля и комплексной терапии. У пациентов с МВ нарушены все виды обмена: углеводный, липидный, белковый, витаминно-минеральный [1].

Показано, что у пациентов с МВ можно выделить еще один существенный фактор, значительно влияющий на качество их жизни. Он объединяет компоненты протеолитической системы и их тесную связь с функциональным состоянием печени, поскольку именно в этом органе синтезируются многие белки, обладающие ферментативной, ингибирующей и активаторной активностью. Компенсаторные возможности систем, в том числе протеиназно-ингибиторной, обеспечивающих гомеостаз, резко снижаются при нарушении функциональной белок-синтезирующей способности печени. Активность протеолиза нарастает при прогрессировании поражения легких, присоединении хронического инфицирования микробными патогенами, особенно их мукоидными формами. Разнонаправленные изменения ингибиторов плазмы крови определяются степенью выраженности протеолиза и поражениями гепатобилиарной системы. Базовая терапия в периоде обострения МВ не ликвидирует дисбаланс протеиназно-ингибиторной системы. При выраженном снижении уровня альфа-1-антитрипсина у всех детей с МВ отмечается связь с поражением печени в виде гепатопатии и цирроза, что служит неблагоприятным прогностическим признаком и требует раннего назначения детоксикационного питания [2, 3].

Несмотря на внедрение таргетной терапии, эффективность которой ограничена наличием специфичных мутаций и высокой стоимостью, традиционные терапевтические стратегии продолжают играть основную роль в поддержании здоровья детей с МВ. Особое внимание уделяется нутритивной поддержке, поскольку дефицит ключевых макро-, микро- и минорных биологически активных нутриентов усугубляет течение основного заболевания и способствует формированию вторичной нутритивно-метаболической недостаточности питания, даже несмотря на избыточный вес пациента.

У больных МВ нарушается равновесный баланс в системе «протеиназы – ингибиторы протеиназ», формируется прогрессирующая интоксикация при приеме множественных фармпрепаратов, развиваются осложнения. Это требует применения специализированного детоксикационного питания, содержащего не только высококачественный белок, витамины, минералы, но также коферменты и кофакторы детоксикации, метаболические энергокорректоры и антиоксиданты прямого и непрямого действия, янтарную, аскорбиновую, лимонную кислоты, таурин, L-цистеин, кофеин, активаторы и ингибиторы, обеспечивающие I и II фазы детоксикации, биофлавоноиды, общетонизирующие вещества, растительные экстракты с антимутагенным эффектом, препятствующие мутагенному действию токсичных веществ, сорбенты и пищевые волокна. Лечебные метаболические смеси с детоксикационной активностью обеспечивают нутритивно-метаболическую поддержку больных, способствуют профилактике белковой недостаточности, обеспечивают детоксикацию организма, поддерживают антиоксидантную функцию печени в процессе лечения, снижают выраженность окислительного стресса, оказывают антиоксидантное, общеукрепляющее, противовоспалительное и регенерирующее действие [4, 5].

*Цель* – оценить эффективность и переносимость отечественных специализированных метаболических смесей – Коктейля белкового детоксикационного (смесь сухая с нейтральным вкусом) и Коктейля белкового детоксикационного НУТРИО (жидкая смесь с нейтральным вкусом) у детей с МВ в возрасте старше года.

### **Материал и методы**

Под наблюдением находился 41 ребенок в возрасте от года до 18 лет с подтвержденным диагнозом МВ из Москвы, Ставрополя, Тюмени, Перми, Оренбурга, Волгограда и Республики Адыгеи: 21 (51,2%) ребенок получал Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО (жидкая смесь с нейтральным вкусом), 20 (48,8%) детей – Коктейль белковый детоксикационный (сухая смесь с нейтральным вкусом). Нутритивный статус оценивали с помощью компьютерных программ WHO Anthro (для детей от года до пяти лет) и WHO AnthroPlus (для пациентов старше пяти лет). Длительность наблюдения составила 7–14 суток.



Клинико-метаболические показатели коррекции нутритивного статуса у тяжелых детей с МВ анализировали на базе ГАУЗ Тюменской области «Детский лечебно-реабилитационный центр „Надежда“» и ГБУ СК «Краевая детская клиническая больница». Под наблюдением находилось пять пациентов в возрасте от восьми до шестнадцати лет.

Критерии включения:

- возраст 1–18 лет;
- подтвержденный диагноз МВ;
- состояние тяжелой степени;
- наличие подписанного информированного согласия на участие в исследовании.

Критерии исключения:

- несоблюдение протокола исследования;
- возникновение нежелательных явлений во время приема специализированных пищевых продуктов диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейля белкового детоксикационного (сухая смесь с нейтральным вкусом) или Коктейля белкового детоксикационного НУТРИО (жидкая смесь с нейтральным вкусом) либо отказ от их приема.

Все больные МВ получали базисное лечение: симптоматическое, антибактериальное, ферментозаместительное, кинезиотерапию.

Лечебное питание принимали по одной порции (200 мл) два раза в день в течение 14 дней.

Проведено анкетирование всех пациентов до и после 14 дней применения лечебных смесей с целью оценки органолептических свойств, эффективности лечения и качества жизни. Органолептические свойства специализированного лечебного продукта оценивали по четырем параметрам (запах, цвет, вкус, консистенция) и пятибалльной шкале (1 – минимальный балл, 5 – максимальный).

В ходе исследования анализировали органолептические свойства лечебного продукта, наличие нежелательных явлений (аллергические реакции, тошнота, рвота, диспепсические расстройства).

У всех больных исследовали дыхательную функцию. Показатели массы тела и роста определяли с помощью программы WHO AnthroPlus. Для установления степени тяжести недостаточности питания использовали показатель z-score индекса массы тела/возраста.

Динамику показателей общеклинического и биохимического анализа крови оценивали на автоматическом анализаторе Sysmex XT-2000i. В динамике изучены основные показатели крови: гемоглобин, гематокрит, эритроциты, лейкоциты, скорость оседания эритроцитов, общий белок, альбумин, глюкоза, билирубин, холестерин, ферменты – аланинаминотрансфераза (АЛТ), аспаратаминотрансфераза (АСТ), мочевины, креатинин, щелочная фосфатаза (ЩФ), кальций сыворотки крови, С-реактивный белок (СРБ). Динамику показателей метаболических нарушений функции печени, включая биосинтетические и секреторные (активность АСТ и АЛТ, содержание общего билирубина), определяли на автоматическом биохимическом анализаторе Konelab PRIME 30i

(Thermo Fisher Scientific). Оценивали также изменение спектра липидов крови по содержанию общего холестерина и уровня глюкозы крови натощак.

Об эффективности и переносимости лечебных энтеральных смесей у детей с МВ в возрасте 1–18 лет судили по результатам анкетирования, проведенного Общероссийской общественной организацией «Всемирное общество редких (орфанных) заболеваний» (Москва). В анкетировании принимали участие дети с МВ из Москвы, Ставрополя, Тюмени, Перми, Оренбурга, Волгограда и Республики Адыгеи, получавшие специализированные пищевые продукты диетического лечебного и диетического профилактического питания – Коктейль белковый детоксикационный (сухая смесь с нейтральным вкусом) и Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО (жидкая смесь с нейтральным вкусом) в течение семи суток.

## Результаты и обсуждение

Пациентка 1, 9 лет

Принимала специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО (жидкая смесь с нейтральным вкусом). Основное заболевание: МВ, тяжелое течение. Хронический бронхит, цилиндрические бронхоэктазы в S1, 2, 3, 4, 5 правого легкого, S1, 2, 3 левого легкого, хронический полипозный риносинусит. Тяжелая хроническая панкреатическая недостаточность; код по Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) – E84.8 «Кистозный фиброз с другими проявлениями». Осложнения основного заболевания: генотип – гомозигота по мутации F508del. Микробиологический высев: рост *Pseudomonas aeruginosa* и *Staphylococcus aureus*. Интритирующий высев *Moraxella catarrhalis*.

Сопутствующие заболевания: состояние после неоднократных операций на брюшной полости. Эпилепсия. Ангиопатия сетчатки обоих глаз. Аллергический ринит неуточненный. Полипозный риносинусит. Микробиологический диагноз: тип генетической мутации – гомозигота по мутации F508del. Дыхательная недостаточность 0–1-й степени. Диагноз установлен на основании неонатального скрининга.

Клинические симптомы: жалобы на кашель со скудной мокротой, избирательный аппетит, плохую прибавку в весе, задержку речи. Уровень сознания по шкале Глазго – 15 баллов. Состояние кожных покровов: бледно-розовые, нормальной влажности, на момент осмотра чистые от сыпи, на передней брюшной стенке грубый коллоидный рубец после перенесенных операций, теплые на ощупь, тургор и эластичность тканей сохранены. Отеки не определяются. Состояние видимых слизистых оболочек: розовые. Носовое дыхание затруднено. Зев спокойен. Состояние подкожно-жировой клетчатки: развития слабо, распределена равномерно. Пальпация лимфатических узлов: пальпируются все группы шейных лимфоузлов до 0,5 см, безболезненные, подвижные. Костно-мышечная система: деформации грудной



клетки нет, мышечный тонус не изменен. Деформация дистальных фаланг и ногтевых пластин (по типу барабанных палочек, часовых стекол). Аускультация легких: перкуторно легочный звук. Аускультативно дыхание с ослаблением, проводится во все отделы. Одышка и кашель при физической нагрузке. Перкуссия и аускультация сердца: перкуторно границы сердца не изменены, аускультативно тоны сердца ясные, ритмичные, патологические шумы не определяются. Пальпация органов брюшной полости с определением размеров печени и селезенки: пальпация органов брюшной полости безболезненна, печень – +2–3 см, селезенка не пальпируется. Характер стула и кратность дефекации: полуоформленный, без жира, два раза в день. Симптомы раздражения брюшины не определяются. Характер мочеиспускания: произвольное, безболезненное. Наличие менингеальных симптомов: отрицательно. Термометрия – 36,6 °С. Частота сердечных сокращений – 84 в минуту. Пульс ритмичный. Систолическое давление – 90 мм рт. ст., диастолическое – 60 мм рт. ст. Рост – 130 см. Масса тела – 23,8 кг. Индекс массы тела (ИМТ) – 14,2 кг/м<sup>2</sup>. Рост к возрасту z-score – -0,41. ИМТ к возрасту z-score – -1,25. Дефицит массы 1-й степени. Частота дыхательных движений: 24 в минуту. Насыщение крови кислородом (сатурация) – 97%.

Анамнез заболевания: со слов матери, больна с рождения. Наблюдается в Национальном медицинском исследовательском центре здоровья детей (НМИЦ ЗД) Министерства здравоохранения Российской Федерации (Москва). Последняя госпитализация в пульмонологическое отделение – в мае 2023 г. Состояние после неоднократных операций на брюшной полости. Белково-энергетическая недостаточность легкой степени. Умеренный фиброз печени (F2 по шкале METAVIR). В микробиологических посевах – хронический высев *P. aeruginosa* и *S. aureus*, проводятся курсы ингаляционной и внутривенной антибактериальной терапии. Состоит на диспансерном учете у пульмонолога. Получала этиопатогенетическую терапию Оркамби (ивакафтор + лумакафтор), рекомендованную в НМИЦ ЗД г. Москвы, с 21 июля 2024 г. В ноябре 2023 г. находилась на стационарном лечении в пульмонологическом отделении Краевой детской клинической больницы (КДКБ) (Ставрополь), с 27 марта по 10 апреля 2024 г. – в НМИЦ ЗД г. Москвы. С середины апреля до 7 июля 2024 г. Оркамби не получала из-за нарушения логистики. Переведена на генно-инженерную терапию препаратом группы R07AX32 (элексакафтор + тезакафтор + ивакафтор). Отмечалось улучшение самочувствия, аппетита, повысилась активность. С 2 по 21 июля 2025 г. находилась на стационарном лечении в отделении пульмонологии КДКБ с целью контроля проводимого лечения в декретированные сроки. 30 января 2026 г. появились жалобы на боль в животе, рвоту, слабость, по поводу которых обратилась в стационар по месту жительства. Направлена в ГБУЗ СК КДКБ. Осмотрена хирургом, принято решение об экстренной госпитализации. С 30 января

по 12 февраля 2026 г. находилась на стационарном лечении в отделении детской хирургии по поводу кишечной непроходимости. Выписана с улучшением. Во время лечения в детском хирургическом отделении консультирована врачом-пульмонологом, рекомендована плановая госпитализация для контрольного обследования по поводу смены таргетной терапии.

#### Пациентка 2, 12 лет

Принимала специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО (жидкая смесь с нейтральным вкусом). Основное заболевание: МВ, тяжелое течение. Хронический обструктивный бронхит. Тяжелая хроническая панкреатическая недостаточность. Генетический диагноз: F508del/F508del. Микробиологический диагноз: первичный высев *Enterococcus faecalis*. Код по МКБ-10 – E84.0 «Кистозный фиброз с легочными проявлениями». Сопутствующие заболевания: нейросенсорная двусторонняя тугоухость 4-й степени. Код по МКБ-10 – H90.3 «Нейросенсорная потеря слуха двусторонняя». Правосторонний полипозный гемисинусит. Дыхательная недостаточность 0–1-й степени. Диагноз установлен на основании неонатального скрининга.

Клинические симптомы: стул до двух раз в день кашицеобразный. Уровень сознания по шкале Глазго – 15 баллов. Состояние кожных покровов: бледно-розовые, умеренной влажности, чистые от патологической и инфекционной сыпи. Отеки не определяются. Состояние видимых слизистых оболочек: бледно-розовые, без патологических высываний. Зев без катаральных проявлений. Миндалины рыхлые, налетов нет. Язык влажный, без налета. Носовое дыхание затруднено незначительно, отделяемое слизистое. Состояние подкожно-жировой клетчатки: подкожно-жировой слой истончен. Результаты пальпации лимфатических узлов: пальпируются, не увеличены, безболезненные, плотной эластической консистенции. Костно-мышечная система: без видимых патологических деформаций, мышечный тонус не изменен. Деформации дистальных фаланг и ногтевых пластин (по типу барабанных палочек, часовых стекол). Аускультация легких: перкуторно с двух сторон ясный легочный звук с коробочным оттенком. Аускультативно жесткое дыхание с двух сторон, равномерно проводится с обеих сторон, хрипов нет. Перкуссия и аускультация сердца: тоны сердца ясные, ритмичные. Пальпация органов брюшной полости с определением размеров печени и селезенки: пальпация органов брюшной полости безболезненна, печень по краю реберной дуги, селезенка не пальпируется. Характер стула и кратность дефекации: стул нормальный, оформленный, без патологических включений один раз в день (со слов пациентки). Симптомы раздражения брюшины не определяются. Обследование мочеполовой системы: патологических изменений нет, область проекции почек внешне



не изменена. Характер мочеиспускания: произвольное, безболезненное. Моча прозрачная. Диурез адекватный (со слов пациентки). Наличие менингеальных симптомов: отрицательно. Термометрия – 36,6 °С. Частота сердечных сокращений – 80 в минуту. Пульс ритмичный. Систолическое давление – 115 мм рт. ст., диастолическое – 60 мм рт. ст. Рост – 151 см. Масса тела – 49 кг. ИМТ – 21,49 кг/м<sup>2</sup>. Рост к возрасту z-score – 0,03. ИМТ к возрасту z-score – 1,20. Избыток массы 1-й степени. Частота дыхательных движений – 21 в минуту. Насыщение крови кислородом (сатурация) – 98%. Мекониальный илеус – нет.

Анамнез заболевания: больна с рождения. В роддоме скрининг-тест на муковисцидоз положительный, после чего периодически находилась на стационарном и амбулаторном лечении по месту жительства в г. Краснодаре с диагнозом: муковисцидоз, смешанная форма, тяжелое течение. Хронический бронхит, период обострения. Хроническая панкреатическая недостаточность. Двусторонняя нейросенсорная тугоухость 4-й степени. Генетический диагноз: мутация F508del в гомозиготном состоянии. Находится на базисной терапии согласно протоколу лечения больных муковисцидозом. Явления бронхообструкции отмечались с частотой до одного раза в шесть месяцев (на фоне антибактериальной терапии наблюдается улучшение). По семейным обстоятельствам в августе 2016 г. переехала в г. Ставрополь. В октябре 2020 г. – высев *P. aeruginosa* и *S. aureus*, в дальнейшем высева *P. aeruginosa* не отмечалось. После выписки обострения в виде бронхообструктивного синдрома до трех-четырёх раз в год, лечилась амбулаторно, в отсутствие антибактериальной терапии. Ежегодно госпитализируется в пульмонологическое отделение ГБУЗ СК КДКБ.

27 июня 2023 г. инициирована таргетная терапия ивакафтором + лумакафтором 125 мг + 100 мг. В межгоспитальном периоде самочувствие улучшилось, кашель возникал реже, вес увеличился на 5 кг, рост – на 10 см. За 2023 г. в бактериологических посевах – хронический высев *S. aureus*. На спирограмме нарушения функции внешнего дыхания не выявлено. Компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки (ОГК): КТ-признаки бронхита с обструктивным компонентом. Признаки двустороннего пневмофиброза. КТ придаточных пазух носа: КТ-признаки катарального гайморита, этмоидита, сужение носовых ходов, КТ-признаки пансинусита с деформацией стенок максиллярных пазух, с ремоделированием нижней стенки решетчатой кости. Нельзя исключить полипозные разрастания (картина, характерная для МВ). Гипертрофический ринит. Умеренная деформация носовой перегородки. Аденоиды, 1-я степень. Обострение на фоне острой респираторной вирусной инфекции (ОРВИ) в марте 2023 г., проводилась антибактериальная терапия, базисную терапию получает в полном объеме.

Госпитализация в феврале 2024 г.: панкреатическая эластаза 1 в кале – 92,97 нг/мл (что соответствует тяжелой панкреатической недостаточности), хлориды

пота – 40 ммоль/л. Бактериологическое исследование слизи с миндалин и задней стенки глотки от 23 января 2024 г.: *M. catarrhalis* × 10<sup>6</sup>. Чувствительность: амоксициллин, цефуроксим, цефоперазон, имипенем, меропенем, эртапенем, азитромицин. КТ ОГК: отрицательная динамика, КТ-признаки эмфизематозных изменений легких. Признаки хронического обструктивного бронхита с формирующимися бронхоэктазами в обоих легких.

В межгоспитальном периоде – ОРВИ в сентябре с повышением температуры тела до 37,5 °С. Амбулаторно 29 июля 2024 г. выполнены бактериологические посевы: высев *S. aureus*, *P. aeruginosa*. Прибавка в весе – 5 кг. В июле отмечались повышение температуры тела до 38,9 °С (в течение трех дней), сухой кашель. Антибактериального лечения не получала. В августе 2025 г. проходила стационарное лечение в пульмонологическом отделении КДКБ по поводу основного заболевания: муковисцидоз, смешанная форма. Хронический обструктивный бронхит. Хроническая панкреатическая недостаточность тяжелой степени. Генетический диагноз: F508del/F508del. Микробиологический диагноз: первичный высев *Enterococcus faecium*. Код по МКБ-10 – E84.8 «Кистозный фиброз с другими проявлениями».

Сопутствующие заболевания: нейросенсорная двусторонняя тугоухость 4-й степени (код по МКБ-10 – H90.3). Панкреатическая эластаза кала 1 от 22 июля 2025 г. – 85 нг/мл, высев *E. faecium*. Прибавка в весе – 4,5 кг, росте – +2 см. Консультирована гастроэнтерологом 20 октября 2025 г. Назначен Креон 10 000 по 15–20 капсул в день, Урсосан по две капсулы длительно. За период наблюдения обострений не отмечалось. Направлена на стационарное лечение.

### Пациент 3, 13 лет

Принимал специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО (жидкая смесь с нейтральным вкусом). Основное заболевание: МВ, тяжелое течение. Хронический бронхит, цилиндрические бронхоэктазы с двух сторон. Хроническая панкреатическая недостаточность. Генетический диагноз: F508del/W1282. Микробиологический диагноз: хронический высев *S. aureus*. Код по МКБ-10 – E84.0 «Кистозный фиброз с легочными проявлениями». Осложнения основного заболевания: нарушение углеводного обмена. Угроза развития сахарного диабета. Хроническая дыхательная недостаточность. Микробиологический диагноз: хронический высев *S. aureus*. Тип генетической мутации: F508del/W1282. Дыхательная недостаточность 0-й степени. Диагноз установлен на основании неонатального скрининга уровня иммунореактивного трипсиногена (ИРТ) – 150 нг/мл. Потовая проба – 102 ммоль/л, 112 ммоль/л.

Клинические симптомы: жалобы на малопродуктивный кашель, одышку при физической нагрузке. Уровень сознания по шкале Глазго – 15 баллов. Состояние кожных покровов: бледно-розовые чистые,



сухие. Отеки не определяются. Состояние видимых слизистых оболочек: бледно-розовые, без патологических высыпаний. Состояние подкожно-жировой клетчатки: развита слабо, распределена равномерно. Пальпация лимфатических узлов: не увеличены, безболезненные, подвижные. Костно-мышечная система: правильного сложения, пониженного физического развития. Деформация ногтей по типу часовых стекол, пальцев рук по типу барабанных палочек. Аускультация легких: дыхание жесткое, равномерно проводится во все отделы, хрипов нет. Перкуссия и аускультация сердца: перкуторно границы сердца не изменены, тоны сердца ритмичные, звучные. Пальпация органов брюшной полости с определением размеров печени и селезенки: пальпация безболезненна, печень не выступает из-под реберной дуги, селезенка не пальпируется. Характер стула и кратность дефекации: стул нормальный, оформленный, без патологических включений 1–3 раза в день. Наличие симптомов раздражения брюшины: отрицательно. Пальцевое ректальное исследование: не требуется. Обследование мочеполовой системы: патологических изменений нет, область проекции почек внешне не изменена, симптом поколачивания отрицательный. Характер мочеиспускания: свободное, не затруднено, безболезненное. Менингеальных симптомов нет. Термометрия – 36,6 °С. Частота сердечных сокращений – 82 в минуту. Пульс нормальный, ритмичный. Диастолическое давление – 74 мм рт. ст., систолическое – 113 мм рт. ст. Рост – 148 см. Масса тела – 48 кг. ИМТ – 21,91 кг/м<sup>2</sup>. Рост к возрасту z-score – -1,08. ИМТ к возрасту z-score – 1,33. Избыток массы 1-й степени. Частота дыхательных движений – 18 в минуту. Насыщение крови кислородом (сатурация) – 97%. Меконияльный илеус – нет.

Анамнез заболевания: заболевание диагностировано в младенчестве – положительный неонатальный скрининг (ИРТ – 150 нг/мл), двукратная положительная потовая проба (102 ммоль/л, 112 ммоль/л). Анализ ДНК-мутаций от 11 мая 2012 г. – F508del/W1282. В 2012 г. обследован в Российской детской клинической больнице (РДКБ) (Москва).

До 2017 г. ребенок получал ежегодное стационарное лечение в пульмонологическом отделении ГБУЗ СК КДКБ по поводу тяжелого заболевания, неоднократно с обострениями. В анамнезе имеются двукратные эпилептические приступы в 2017 и 2018 г. (вздрагивание плечами, фиксация взора, гипотония, фиксация пальцев рук в разогнутом состоянии). Пациент наблюдался неврологом, эпилептологом (на электроэнцефалограмме – отсутствие эпиактивности), получал микроэлементы.

С 2017 г. ребенок в КДКБ не наблюдался, в 2021 г. лечился в отделении пульмонологии. Бактериологический посев мокроты на флору и чувствительность от 6 октября 2021 г.: *S. aureus*. Мазок из носа на флору и чувствительность от 12 октября: метициллин-резистентный золотистый стафилококк. Исследование уровня панкреатической эластазы 1 в кале от 14 октября: 218 мкг. Спирография от 7 октября: нарушение

функций внешнего дыхания не определяется. КТ ОГК от 14 октября: КТ-признаки хронического бронхита с обструктивным компонентом с фиброзными изменениями заднебазальных отделов легких, наличием бронхоэктазов. Эмфизема легких. Далее ребенок к пульмонологу не обращался, наблюдался педиатром по месту жительства. Мониторинг микрофлоры, бронхитических изменений, панкреатической недостаточности, микроэлементов не проводился. Со слов матери, ОРВИ – три-четыре раза в год без явлений бронхообструкции, принимает макролиды перорально, муколитики. Постоянно получает терапию: дорназа-альфа (Пульмозим, в данный момент Тигераза), ферменты (Креон/Микразим по четыре капсулы (одна капсула – 10 000 Ед) перед основными приемами пищи), Беродуал/Пульмикорт, АЦЦ – при признаках ОРВИ. Заболел остро 17 августа 2024 г.: появился малопродуктивный кашель, отмечалось повышение температуры до субфебрильных значений. Амбулаторное лечение: ингаляции с Беродуалом, АЦЦ, Сумамедом в течение трех дней – без эффекта. С 23 августа отмечалось ухудшение состояния: усилился кашель, появились одышка и стойкое повышение температуры максимально до 39,3 °С, однократно в мокроте отмечались прожилки крови. 24 августа мать вызвала бригаду скорой медицинской помощи. Ребенок был госпитализирован в ГБУЗ СК «Грачевская районная больница», где проходил обследование и лечение по поводу двусторонней пневмонии до 9 сентября. С 10 сентября находился в пульмонологическом отделении ГБУЗ СК КДКБ – поступил по линии высокотехнологичной медицинской помощи с диагнозом «кистозный фиброз (муковисцидоз)» в тяжелом состоянии, вызванном хронической дыхательной недостаточностью. Пациенту провели поликомпонентное лечение с применением химиотерапевтических лекарственных препаратов для длительного внутривенного и ингаляционного введения, методов лечения, направленных на улучшение дренажной функции бронхов (физиотерапия, кинезиотерапия), с учетом резистентности патологического агента, лабораторных и инструментальных методов, включая ультразвуковое исследование с доплерографией сосудов печени, фиброэластографию, лучевые методы (рентгенографию органов грудной клетки). В лабораторных анализах крови – снижение уровня ферритина. КТ ОГК: КТ-признаки рассеянных цилиндрических бронхоэктазов. В посевах мокроты обнаружен золотистый стафилококк. Проведен курс внутривенной антибактериальной терапии: Максиктам-АФ 2 г внутривенно десять дней, курс ингаляционной муколитической и ферментозаместительной терапии. Ребенок в стабильном состоянии выписан под наблюдение специалистов по месту жительства. Назначена таргетная терапия тройным препаратом, документы поданы в фонд «Круг добра». В апреле 2025 г. – бактериальный ринит, высев золотистого стафилококка из носоглотки, назначено лечение. В апреле того же года проходил стационарное лечение в пульмонологическом отделении КДКБ с целью



контрольного обследования перед началом таргетной терапии (из-за низкой комплаентности, отсутствия согласия документы на получение таргетной терапии своевременно не поданы). Во время госпитализации диагностировано обострение бронхолегочного процесса, проведена антибактериальная терапия: азитромицин (восемь дней), тобрамицин (ингаляции 12 дней), цефоперазон + сульбактам (десять дней). В июне 2025 г. проведена инициация таргетной терапии препаратом Трилекса (ивакафтор + тезакафтор + элексакафтор и ивакафтор). За межгоспитальный период отмечался один эпизод повышения температуры тела до 38 °С в течение одного дня, антибактериальная терапия не проводилась (сентябрь 2025 г.). Кашель отсутствовал, стул периодически жирный, один-два раза в день. С апреля 2025 г. прибавил в весе 13 кг, росте – 9 см. Получает лечение: Урсосан 500 мг, дорназа-альфа 2,5 мг ингаляционно, Ингасалин 7% два раза в день ингаляционно, Креон 40 000 по четыре капсулы в сутки. За последние семь дней у ребенка появились малопродуктивный кашель, одышка при физической нагрузке. Экстренно госпитализирован в отделение пульмонологии КДКБ для коррекции лечения и контрольного обследования после инициации таргетной терапии.

#### Пациентка 4, 8 лет

Принимала специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейль белковый детоксикационный (сухая смесь с нейтральным вкусом).

Основное заболевание: МВ, смешанная форма, тяжелое течение. Хронический гнойный обструктивный бронхит, цилиндрический бронхоэктаз. Дата постановки диагноза – 15 января 2018 г. Микробиологический анализ: хроническая синегнойная инфекция, санация; *P. aeruginosa*, санация; носительство золотистого стафилококка, MSSA (метициллин-чувствительный золотистый стафилококк) 10<sup>5</sup>. Тип генетической мутации F508del/G542X. Дыхательная недостаточность. Неонатальный скрининг 20 декабря 2017 г. – 76,4 нг/мл, 6 января 2018 г. – 148 нг/мл. Потовая проба в январе 2018 г. – 114 ммоль/л.

Клинические симптомы: подташнивание, срыгивание, беспокойство, метеоризм, неустойчивый стул – с рождения. Анамнез заболевания: больна с рождения, родители отмечали беспокойство ребенка, срыгивание после еды, подташнивание, метеоризм. На первом месяце жизни установлен диагноз: МВ, смешанная форма.

Проведенные исследования показали хорошую переносимость и безопасность Коктейля белкового детоксикационного (сухая смесь с нейтральным вкусом) при использовании у ребенка с МВ, принимавшего таргетную терапию. У ребенка с МВ после курса приема специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического, в том числе энтерального, питания Коктейля белкового детоксикационного (сухая смесь с нейтральным вкусом), наблюдались купирование белково-энергетической

недостаточности, увеличение массы тела, повышение уровней белка и альбумина в крови, улучшение общего состояния и биохимических показателей крови (в частности, уровней гемоглобина и эритроцитов). После приема детоксикационного коктейля отмечалось снижение уровня иммуноглобулинов класса G, отвечающих за нейтрализацию токсинов и уничтожение вирусов и бактерий, в 14,4 раза, что свидетельствует о детоксикационном и иммунном действии детоксикационного лечебного питания. До начала применения лечебного детоксикационного продукта у ребенка был выявлен нейтральный жир в копрограмме (++) . После 14-дневного приема нейтральный жир не обнаружен, что свидетельствует об улучшении функционального состояния поджелудочной железы и печени. Частота стула у ребенка до начала приема детоксикационного питания составляла семь раз в день, после курса приема нормализовалась до одного раза, что говорит об улучшении пищеварения и функционального состояния желудочно-кишечного тракта. При приеме лечебного питания его переносимость была очень хорошей, у ребенка улучшился аппетит, проявлений метеоризма, болей в животе, значительных нарушений стула, аллергических реакций не отмечалось. Снизилась утомляемость и повысилась физическая активность. Применение лечебного коктейля способствовало улучшению дыхательной функции, в том числе сатурации кислорода. Во время применения Коктейля белкового детоксикационного не зафиксировано ни одного эпизода интеркуррентного заболевания, хотя ребенок относится к группе часто болеющих острыми респираторными заболеваниями детей на фоне основного заболевания, сопровождающегося выраженными дыхательными расстройствами. Коктейль белковый детоксикационный обеспечивает защиту организма от окислительного стресса, снижение интоксикации организма (по маркерам интоксикации), улучшение антиоксидантной защиты печени, антиоксидантную активность и повышение энергии. Повышение эффективности лечения больной МВ на фоне нутритивной поддержки подтверждено также курирующим врачом. Специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейль белковый детоксикационный рекомендуется для использования в рационе пациентов с МВ с целью улучшения нутритивного и иммунного статуса (который не только отражает тяжесть состояния по основному заболеванию, но и служит критерием контроля над течением болезни), физической активности, качества жизни, а также позитивной динамики метаболических функций организма и повышения общего тонуса.

#### Пациент 5, 16 лет

Принимал специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО (жидкая смесь с нейтральным вкусом). Основное заболевание: МВ, смешанная форма, тяжелое течение. Дата постановки диагноза – 5 ноября



2007 г. Хронический высеv MSSA, *P. aeruginosa*, тип гeннoй мyтaции F508del/W1310X. Неонатальный скрининг положительный. Пoтoвaя прoбa пoлoжитeльнaя (> 70 ммoль/л). Имeл мeстo мeкoниaльнoй илeyc. Пoслe рoждeния нaхoдилcя нa лeчeнии в oтдeлeнии пaтoлoгии нoвopoждeннoх, гдe зaпoдoзрили МВ нa oснoвaнии ДНК-диaгнoстики. Рeгулярнo нaблюдaeтcя в РДКБ (Мoсквa). С июня 2022 г. пoлучaeт тaргeтнyю тeрaпию.

Пpинимaл cпeциaлизирoвaнный пищeвoй пpoдyкт диeтичecкoгo лeчeбнoгo и диeтичecкoгo пpoфилактичecкoгo питaния в тeчeниe 14 днeй. Oткaзoв oт пpиeмa нe былo. Аллeргичecкe рeaкции и пoбoчнoх эффeктoв нe выявлeнo. Нeдocтaтoчнocть питaния cрeднeй cтeпeни тяжecти. Пpибaвкa в вecе – 1,2 кг. Пo дaнным aнкeтирoвaния, y рeбeнкa вoзрoслa физичecкaя aктивнocть, yмeньшилиcь диcпeпcичecкe явлeния в жeлyдoчнo-кишeчнoм тpaктe. Ни oднoгo эпизoдa интepкypрeнтнoгo зaбoлeвaния нe зaфикcирoвaнo. Улyчшилиcь пoкaзaтeли дыxaтeльнoй фyнкции.

Тaким oбpaзoм, тяжeлeыe бoльнeыe МВ хoрoшo пeрeнocили cпeциaлизирoвaннeыe пищeвeыe пpoдyкты диeтичecкoгo лeчeбнoгo и диeтичecкoгo пpoфилактичecкoгo питaния Кoктeйлeы бeлкoвoый дeтoкcикaциoннoый (смeшь cуxая c нeйтpaльнoым вкycoм) и Кoктeйлeы бeлкoвoый дeтoкcикaциoннoый НУТРИО (жидкaя смeшь c нeйтpaльнoым вкycoм). Вce пaциeнтeы oтмeтилeы пpиятнoый вкyc, цвeт и зaпax лeчeбнoх кoктeйлeй (тaбл. 1). Нa фoнe пpимeнeния лeчeбнoгo питaния нe зaфикcирoвaнo cлyчaeв пpоявлeния нeпeрeнocимocти и аллeргичecкeх рeaкции. У дeтeй лeчeбнoe питaниe нe вызывaлo рвoты, бoли в живoтe, мeтeopизмa, нapyшeния cтyлa, аллeргичecкeх рeaкции, cыппeы, пoтeри вecа, пoвышeннoй yтoмлeямocти, cнижeния рaбoтocпocобнocти, пpогрeccирyющeй oбщeй cлaбocти и нapyшeния cнa. Oтнoшeниe рoдитeлeй к нaзнaчeннoмy вpaчoм cпeциaлизирoвaннoмy лeчeбнoмy дeтoкcикaциoннoмy питaнию былo хoрoшим. Дeти никoгдa нe oткaзывaлиcь oт yпoтpeблeния лeчeбнoгo кoктeйлeя. Вce пaциeнтeы вырaзилeы жeлaниe пpoдoлжитeы пpиeм пpoдyктa в дaльнeйшeм.

Пpиeм cпeциaлизирoвaннoх пищeвoх пpoдyктoх диeтичecкoгo лeчeбнoгo и диeтичecкoгo пpoфилактичecкoгo питaния Кoктeйлeы бeлкoвoый дeтoкcикaциoннoый (смeшь cуxая c нeйтpaльнoым вкycoм) и Кoктeйлeы бeлкoвoый дeтoкcикaциoннoый НУТРИО (жидкaя смeшь c нeйтpaльнoым вкycoм) в тeчeниe 14 днeй oбeспeчивaeт кyпирoвaниe бeлкoвo-нyтpитивнoй и бeлкoвo-энeргeтичecкoй нeдocтaтoчнocти, нacыщaeт oргaнизм кaчecтвeннoым биoлoгичecки цeннoым бeлкoм и yлyчшaeт eгo ycвoeниe в oргaнизмe, чтo в кoнeчнoм итoгe пpивoдит к пoвышeнию yрoвнeй oбщeгo бeлкa и aльбyминa в кpoви (тaбл. 2).

У бoльнoх МВ пocлe 14 днeй пpиeмa лeчeбнoх пpoдyктoх Кoктeйлeя бeлкoвoгo дeтoкcикaциoннoгo (смeшь cуxая c нeйтpaльнoым вкycoм) и Кoктeйлeя бeлкoвoгo дeтoкcикaциoннoгo НУТРИО (жидкaя смeшь c нeйтpaльнoым вкycoм) oтмeчaлacь нoрмaлизaция нe тoлькo бeлкoвoгo oбмeнa, нo и дpyгeх мeтaбoличecкeх пpoцeccoв в oргaнизмe.

**Таблица 1. Oцeнки oргaнoлeптичecкeх cвoйств cпeциaлизирoвaннoх пищeвoх пpoдyктoх диeтичecкoгo лeчeбнoгo и диeтичecкoгo пpoфилактичecкoгo питaния пo пятибaльнoй шкaлe (1 бaлл – минимaльнeыe кaчecтвa, 5 бaллoв – мaксимaльнeыe)**

Свойства	Пациент 1	Пациент 2	Пациент 3	Пациент 4	Пациент 5
Вкус	5	5	5	4	5
Запах	5	5	5	4	5
Цвет	5	4	5	5	5
Консистенция	5	5	5	5	5

**Таблица 2. Динамика кoнцeнтpaции oбщeгo бeлкa и aльбyминa в кpoви бoльнoх МВ дo и пocлe пpимeнeния cпeциaлизирoвaннoх пищeвoх пpoдyктoх диeтичecкoгo лeчeбнoгo и диeтичecкoгo пpoфилактичecкoгo питaния**

Показатель	Пациент 1		Пациент 2		Пациент 3		Пациент 4		Пациент 5	
	до	пocлe	до	пocлe	до	пocлe	до	пocлe	до	пocлe
Общий бeлoк, г/л	70,5	72,5	75,8	84,0	67,1	68,4	60,1	68,9	66,8	71,7
Альбyмин, г/л	45,5	46,5	46,5	48	44,7	44,8	39,9	42,3	41,0	43,7

**Таблица 3. Динамика нeкoтoрых биoхимичecкeх пoкaзaтeлeй кpoви дo и пocлe пpимeнeния cпeциaлизирoвaннoх пищeвoх пpoдyктoх диeтичecкoгo лeчeбнoгo и диeтичecкoгo пpoфилактичecкoгo питaния**

Показатель	Пациент 1		Пациент 2		Пациент 3		Пациент 4		Пациент 5	
	до	пocлe	до	пocлe	до	пocлe	до	пocлe	до	пocлe
АЛТ, Ед/л	19,4	16,8	42,9	40,2	16,3	10,9	22,5	14,8	43,9	30,6
АСТ, Ед/л	25,6	20,5	57,8	43,8	22,0	15,5	26,8	23,1	52,3	46,9
ЩФ, Ед/л	500	320	450	315	550	380	370,6	177,7	367	238
Глюкoзa, ммoль/л	5,7	4,5	5,3	5,1	5,6	4,6	5,0	4,7	5,6	4,8
СРБ, мг/л	2,19	0,24	4,15	0,37	13,26	0,23	0,09	0,001	0,1	0,01

Пpимeчaниe. АЛТ – aлaнинaминoтpaнcфepaзa. АСТ – aспapтaминoтpaнcфepaзa. ЩФ – щeлoчнaя фocфaтaзa. СРБ – С-рeaктивнoый бeлoк.

Зapегистpирoвaнo cнижeниe yрoвнeя глyкoзы в кpoви, чтo cвидeтeльcтвyeт oб yлyчшeнии yглeвoднoгo oбмeнa и имeeт бoльшoe знaчeниe для пaциeнтoв c избытoчнoй мaccoй тeлa и выcoким pиcкoм рaзвития caxapнoгo диaбeтa.

Кoктeйлeы бeлкoвoый дeтoкcикaциoннoый (смeшь cуxая c нeйтpaльнoым вкycoм) и Кoктeйлeы бeлкoвoый дeтoкcикaциoннoый НУТРИО (жидкaя смeшь c нeйтpaльнoым вкycoм) oблaдaют cвoйcтвaми иммyннoгo питaния. Нeслyчaйнo пocлe 14 днeй пpимeнeния y вceх бoльнoх oтмeчaлocь cнижeниe yрoвнeя СРБ.

Нa нaчaлo иccлeдoвaния y вceх пaциeнтoв рeгистpирoвaлocь yвeличeниe рaзмepoв пeчeни и пoкaзaтeлeй ЩФ нa фoнe пoвышeннoгo yрoвнeя АЛТ и АСТ, чтo cвидeтeльcтвoвaлo o пoврeждeнии пeчeни и cнижeнии ee aнтитoкcичecкoй фyнкции. Пoслe пpимeнeния Кoктeйлeя бeлкoвoгo дeтoкcикaциoннoгo (смeшь cуxая c нeйтpaльнoым вкycoм) и Кoктeйлeя бeлкoвoгo дeтoкcикaциoннoгo НУТРИО (жидкaя смeшь c нeйтpaльнoым вкycoм) в тeчeниe 14 днeй y вceх пaциeнтoв эти пoкaзaтeли cнизилocь, чтo гoвopит oб yлyчшeнии фyнкциoнaльнoгo cocтoяния пeчeни, в тoм числe зa cчeт вxoдящиx в cocтaв кoфaктoрoв и кoфepмeнтoв пepвoй и втopoй cтaдии дeтoкcикaции, aнтиoкcидaнтнoй зaщиты и мeтaбoличecкoгo кoрpeктoрa – янтpaннoй кислoты (тaбл. 3).

**Таблица 4. Распределение детей по половозрастным характеристикам (n = 36), абс. (%)**

Возраст	Мальчики	Девочки	Всего
1–3 года	6 (16,7)	5 (13,9)	11 (30,6)
4–8 лет	9 (25)	3 (8,3)	12 (33,3)
9–17 лет	7 (19,4)	6 (16,7)	13 (36,1)
Итого	22 (61,1)	14 (38,9)	36 (100)

**Таблица 5. Распределение детей в зависимости от нутритивного статуса и возраста, абс. (%)**

Возраст	Нутритивный статус			
	ЛСТНП	ССТНП	ТСТНП	ИМТ
1–3 года	5 (13,9)	5 (13,9)	1 (2,8)	–
4–8 лет	4 (11,1)	6 (16,6)	1 (2,8)	–
9–17 лет	5 (13,9)	1 (2,8)	2 (5,5)	4 (11,1)
Итого	14 (38,9)	12 (33,3)	4 (11,1)	4 (11,1)

Примечание. ЛСТНП – легкая степень тяжести недостаточности питания. ССТНП – средняя степень тяжести недостаточности питания. ТСТНП – тяжелая степень тяжести недостаточности питания. ИМТ – избыточная масса тела.

**Таблица 6. Распределение детей, принимавших таргетную терапию, по возрасту, абс. (%)**

Возраст	Количество пациентов, принимавших таргетную терапию
1–3 года	5 (13,9)
4–8 лет	4 (11,1)
9–17 лет	10 (27,8)
Итого	19 (52,8)

У тяжелых больных МВ после 14-дневного курса приема лечебного питания Коктейля белкового детоксикационного (смесь сухая с нейтральным вкусом) и Коктейля белкового детоксикационного НУТРИО (жидкая смесь с нейтральным вкусом) повысились уровни общего белка и альбумина в крови, улучшились показатели маркеров интоксикации и воспаления. Не зарегистрировано ни одного эпизода интеркуррентного заболевания или ухудшения дыхательной функции несмотря на то, что все участники исследования относились к группе детей, часто болеющих острыми респираторными заболеваниями на фоне основного орфанного заболевания (МВ), сопровождающегося выраженными дыхательными расстройствами. Врач также отметил значительную эффективность лечения на фоне применения лечебных продуктов Коктейля белкового детоксикационного (смесь сухая с нейтральным вкусом) и Коктейля белкового детоксикационного НУТРИО (жидкая смесь с нейтральным вкусом). Применение сбалансированных специализированных продуктов Коктейля белкового детоксикационного (смесь

сухая с нейтральным вкусом) и Коктейля белкового детоксикационного НУТРИО (жидкая смесь с нейтральным вкусом) способствует улучшению показателей крови, уменьшению воспалительных процессов в организме больных МВ, снижению интоксикации и влияния факторов окислительного стресса.

Анализ данных анкетирования, проведенного Общероссийской общественной организацией «Всероссийское общество редких (орфанных) заболеваний» (Москва) с участием 36 детей с МВ из Москвы, Ставрополя, Тюмени, Перми, Оренбурга, Волгограда и Республики Адыгеи, принимавших по рекомендации врача специализированные пищевые продукты диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейль белковый детоксикационный (сухая смесь с нейтральным вкусом) или Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО (жидкая смесь с нейтральным вкусом) в течение семи суток, показал их эффективность и хорошую переносимость.

Распределение наблюдаемых детей с МВ по полу и возрасту представлено в табл. 4.

В анкетировании принимали участие дети с различным нутритивным статусом: с легкой степенью тяжести недостаточности питания 15 (41,6%), со средней степенью – 13 (36,1%), с тяжелой степенью – 4 (11,1%), с избыточной массой тела – 4 (11,1%) ребенка. Необходимо отметить, что в состоянии средней и тяжелой степени тяжести недостаточности питания находились дети, которые не применяли таргетной терапии. У получавших ее отмечались легкая степень недостаточности массы тела и избыточная масса тела. Распределение детей по показателям нутритивного статуса представлено в табл. 5 и 6.

Анализ данных анкетирования с целью оценки качества жизни при приеме специализированных пищевых продуктов диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейля белкового детоксикационного (смесь сухая с нейтральным вкусом) или Коктейля белкового детоксикационного НУТРИО (жидкая смесь с нейтральным вкусом) показал следующее:

- у всех детей с МВ в возрасте 1–18 лет снизились жалобы на метеоризм, отсутствие аппетита, жидкий стул уже после первых дней приема;
- у 100% детей с МВ в возрасте 1–18 лет не выявлено аллергических реакций;
- все дети отметили приятный вкус, приятный запах, приятную консистенцию коктейля;
- все участники исследования указали на легкость приготовления и использования лечебного питания, а также удобство хранения и применения в домашних условиях;
- все пациенты выразили готовность принимать продукты в дальнейшем;
- по мнению родителей, дети принимали лечебное питание с удовольствием каждый день;



Таблица 7. Распределение детей в зависимости от специализированного продукта диетического лечебного и диетического профилактического энтерального питания, абс. (%)

Возраст	Наименование энтеральной смеси	
	Коктейль белковый детоксикационный (сухая смесь с нейтральным вкусом)	Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО (жидкая смесь с нейтральным вкусом)
1–3 года	6 (16,7)	5 (13,9)
4–8 лет	7 (19,4)	5 (13,9)
9–17 лет	6 (16,7)	7 (19,4)
Итого	19 (52,8)	17 (47,2)

- 34 (94%) детям нравился нейтральный вкус продукта, и только 2 (5,5%) ребенка добавляли в лечебное питание тертый шоколад или какао для шоколадного вкуса (табл. 7).

Учитывая вышеизложенное, можно сделать следующие выводы:

1. В исследовании участвовало 19 детей с МВ в возрасте от года до 18 лет, в том числе шесть детей в возрасте 1–3 лет, семь детей в возрасте 4–8 лет и шесть детей в возрасте 9–17 лет, которые принимали специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейль белковый детоксикационный (сухая смесь с нейтральным вкусом). У всех 19 детей переносимость была оценена как хорошая, аллергические реакции не зарегистрированы, всем пациентам энтеральное питание было рекомендовано врачом, и все 19 пациентов либо их законные представители выразили готовность продолжать прием продукта в дальнейшем. Через семь дней применения отмечалась отчетливая положительная динамика: средняя выраженность снижения аппетита уменьшилась с 3,16 до 1,37 балла (на 1,79 балла), выраженность метеоризма – с 2,95 до 1,37 балла (на 1,58 балла), выраженность жалоб на жидкий стул – с 2,42 до 1,16 балла (на 1,26 балла). Улучшение аппетита зафиксировано у всех 19 пациентов, уменьшение метеоризма – у 17, уменьшение выраженности жидкого стула – у 14. Следовательно, полученные данные подтверждают хорошую переносимость сухой формы продукта и положительную клиническую динамику не только у детей старшего возраста, но и у пациентов в возрасте 1–8 лет, ранее недостаточно отраженных в представленных материалах.

2. В исследование вошли 17 детей с МВ в возрасте 1–18 лет, в том числе пять детей в возрасте 1–3 лет, пять детей в возрасте 4–8 лет и семь детей в возрасте 9–17 лет, которые принимали специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО (жидкая смесь с нейтральным вкусом). У всех 17 детей переносимость была оценена как хорошая, аллергические реакции не зарегистрированы, во всех случаях имелась врачебная рекомендация по энтеральному питанию, и все пациенты либо их законные представители подтвердили готовность

продолжать прием продукта в дальнейшем. По клинически значимым симптомам через семь дней применения отмечалась однонаправленная положительная динамика: средняя выраженность снижения аппетита уменьшилась с 3,24 до 1,41 балла (на 1,82 балла), выраженность метеоризма – с 3,35 до 1,59 балла (на 1,76 балла), выраженность жалоб на жидкий стул – с 2,82 до 1,12 балла (на 1,71 балла). Улучшение аппетита зарегистрировано у всех 17 пациентов, уменьшение метеоризма – у 15, уменьшение выраженности жидкого стула – у 14. Такие данные свидетельствуют о хорошем профиле переносимости и благоприятной клинической динамике при использовании жидкой формы, в том числе у детей раннего возраста, которые ранее отсутствовали в пакете обосновывающих материалов.

3. Сопоставление результатов по двум формам Коктейля белкового детоксикационного показывает отсутствие признаков возрастной или формозависимой клинически неблагоприятной неоднородности. И жидкая, и сухая формы Коктейля белкового детоксикационного продемонстрировали одинаково благоприятный профиль переносимости, отсутствие зарегистрированных аллергических реакций, полную готовность детей к продолжению приема и однонаправленное уменьшение выраженности основных жалоб, связанных с нутритивной недостаточностью и нарушением пищеварения. Это согласуется с ранее представленными клиническими материалами по детям с МВ, в которых на фоне применения отечественных смесей «ЛЕОВИТ нутрио» показана положительная динамика возраст-нормированных показателей нутритивного статуса, включая ИМТ/возраст.

### Заключение

Применение отечественных специализированных энтеральных смесей Коктейля белкового детоксикационного и Коктейля белкового детоксикационного НУТРИО (производства компании «ЛЕОВИТ нутрио») у детей с муковисцидозом в возрасте от одного года сопровождается хорошей переносимостью, отсутствием зарегистрированных аллергических и иных нежелательных явлений, а также положительной динамикой клинически значимых показателей нутритивного и метаболического статуса. В объединенной выборке продемонстрированы уменьшение выраженности диспепсических проявлений,



улучшение аппетита, благоприятная динамика показателей белкового обмена и маркеров воспаления, а также высокая приверженность продолжению приема продукта.

Принципиально важно, что полученные данные охватывают детей в возрасте от года до 18 лет и включают как сухую, так и жидкую формы продукта, что позволяет экстраполировать полученные результаты на расширенную педиатрическую популяцию пациентов с МВ. Отсутствие клинически неблагоприятной возрастной или формозависимой неоднородности эффекта наряду

с подтвержденной безопасностью и хорошими органолептическими свойствами свидетельствует о целесообразности использования данных смесей в составе комплексной диетотерапии детей с МВ.

Таким образом, отечественные белково-метаболические смеси с детоксикационной направленностью могут рассматриваться как клинически обоснованный инструмент нутритивной поддержки и метаболической коррекции у детей с МВ, способствующий улучшению их нутритивного статуса, переносимости терапии и качества жизни. \*

## Литература

1. Каширская Н.Ю., Симонова О.И., Соколов И. и др. Критический анализ обновленных международных рекомендаций по питанию пациентов с муковисцидозом. Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология. 2024; 8: 163–180.
2. Чистый А.Г. Муковисцидоз у детей и подростков (клинико-функциональные, биохимические, психологические аспекты муковисцидоза, подходы к коррекции выявленных нарушений): автореф. дисс. ... канд. мед. наук. Минск, 2014.
3. Одинаева Н.Д., Кондратьева Е.И., Пилат Т.Л. и др. Эффективность применения отечественной энтеральной смеси с метаболической направленностью у детей с муковисцидозом. Фарматека. 2025; 32 (1 прил. 1): 78–86.
4. Нутрициология и клиническая диетология. Национальное руководство / под ред. В.А. Тутельяна, Д.Б. Никитюка. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2026.
5. Медицинская токсикология. Национальное руководство. В 2 т. / под ред. Ю.С. Гольдфарба, М.М. Поцхферия, Г.Н. Суходоловой. 2-е изд. Перераб. и доп. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2026. Т.2.

## Nutritive Metabolic Support for Children with Cystic Fibrosis: Experience in the Use of Domestic Specialized Enteral Mixtures for Therapeutic Nutrition

E.I. Kondrateva, PhD, Prof.<sup>1,2</sup>, E.A. Enina, PhD<sup>3</sup>, E.P. Tropina<sup>4</sup>, A.A. Puchkov<sup>3</sup>, V.A. Zmanovskaya, PhD<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Research Centre for Medical Genetics, Moscow

<sup>2</sup> Research Clinical Institute of Childhood of the Ministry of Health of the Moscow Region

<sup>3</sup> Regional Children's Clinical Hospital, Stavropol

<sup>4</sup> Children's Medical and Rehabilitation Center 'Nadezhda', Tyumen

Contact person: Vera A. Zmanovskaya 9798603@mail.ru

**Introduction.** Increased protein and energy requirements, as well as symptoms of intoxication in children with cystic fibrosis (CF), determine the need for specialized protein detoxification nutrition.

**Aim** is to evaluate the effectiveness and tolerability of nutritional metabolic support using specialized enteral mixtures: Protein Detox Cocktail (dry mixture with a neutral taste) and Protein Detox Cocktail NUTRIO (liquid mixture with a neutral taste) in children with CF over 1 year of age.

**Material and methods.** We observed 41 children with CF, aged 1 to 18 years, from Moscow, Stavropol, Tyumen, Perm, Orenburg, Volgograd, and the Republic of Adygea. Of the patients, 21 (51.2%) received NUTRIO Protein Detox Cocktail (a liquid mixture with a neutral taste), and 20 (48.8%) received Protein Detox Cocktail (a dry mixture with a neutral taste). Nutritional status was assessed using the WHO Anthro computer programs (for children aged 1 to 5 years) and WHO AnthroPlus (for patients over 5 years of age). The duration of the study was 7 to 14 days.

**Results.** It was found that all children who took protein-based enteral detoxification mixtures with a neutral taste highly appreciated the taste of the products. No undesirable, allergic, or side effects were observed during the observation period. There were no refusals to take the product. All patients showed improvement in their overall condition, reduced gastrointestinal disorders, and increased energy levels. After the course was completed, all patients expressed their willingness to continue taking the product.

**Conclusions.** The use of domestic enteral mixtures Protein Detoxification Cocktail and Protein Detoxification Cocktail NUTRIO in the diet therapy of children with CF from 1 year of age is effective for correcting their nutritional status and improving their quality of life.

**Keywords:** children, cystic fibrosis, diet therapy, specialized food product, therapeutic nutrition, detoxification nutrition, protein-energy deficiency, nutritional status

# ЛЕОВИТ

ЛЕОВИТ | PHARMA®



ЛЕЧЕБНОЕ ЭНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ

ДЛЯ КУПИРОВАНИЯ  
БЕЛКОВО-ЭНЕРГЕТИЧЕСКОЙ  
НЕДОСТАТОЧНОСТИ,  
СНИЖЕНИЯ СИМПТОМОВ  
ИНТОКСИКАЦИИ И ПОВЫШЕНИЯ  
КАЧЕСТВА ЖИЗНИ

ПЕРОРАЛЬНО, ЗАМЕНА ОДНОГО И БОЛЕЕ  
ПРИЕМОВ ПИЩИ

КАК ДОПОЛНЕНИЕ К ПЕРОРАЛЬНОМУ  
ПИТАНИЮ (СИПИНГ)

ЧЕРЕЗ НАЗОГАСТРАЛЬНЫЙ ИЛИ  
НАЗОИНТЕСТИНАЛЬНЫЙ ЗОНД, ЧЕРЕЗ СТОМУ

- ПРИ ОСТРЫХ И ХРОНИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ
- ПРИ ДЦП, СМА, МУКОВИЦИДОЗЕ И ПРИ ОНКОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ
- В ПЕРИОД РЕАБИЛИТАЦИИ У ДЕТЕЙ И ВЗРОСЛЫХ

- Повышение общего белка и альбумина в крови
- Снижение маркеров интоксикации и воспаления
- Повышение энергии и физической активности

## КОКТЕЙЛЬ БЕЛКОВЫЙ ДЕТОКСИКАЦИОННЫЙ



Сбалансированное легкоусвояемое лечебное питание  
для детоксикации с 1 года

## КОКТЕЙЛЬ БЕЛКОВЫЙ ВОССТАНАВЛИВАЮЩИЙ



Сбалансированное легкоусвояемое лечебное питание  
для восстановления организма с 1 года

\*Результаты клинических исследований опубликованы на сайте [www.leovit.ru](http://www.leovit.ru)

Только для работников системы здравоохранения

Производитель: ООО «ЛЕОВИТ нутрио», Россия  
Москва, ул. Поморская, 33. Тел.: 8-800-100-03-01, e-mail: med@leovit.ru

На правах рекламы

БОЛЬШЕ  
ИНФОРМАЦИИ  
НА САЙТЕ [LEOVIT.RU](http://LEOVIT.RU)

