



# Орфанные заболевания у детей: опыт применения отечественного энтерального питания

*Лечебное питание является важной составляющей ведения детей с орфанными заболеваниями и онкологической патологией в период лечения и реабилитации. Опыту применения отечественного энтерального питания у детей со злокачественными новообразованиями, спинально-мышечной атрофией и муковисцидозом было посвящено выступление руководителя Центра паллиативной медицинской помощи (ПМП) детям, главного внештатного специалиста по ПМП детям Департамента здравоохранения Тюменской области Елены Павловны ТРОПИНОЙ.*

**Н**арушение пищевого статуса при орфанных заболеваниях обусловлены алиментарным дефицитом за счет изменения пищевого поведения, метаболическими нарушениями, характерными для данных заболеваний, возможными побочными эффектами от терапии, что снижает качество жизни пациентов, повышает летальность. Метаболические нарушения затрагивают все звенья белкового, жирового и углеводного обмена. Происходит потеря массы тела, истощение соматических и висцеральных пулов белка, повреждение ферментативных и структурных функций. Дефицит белка нарушает гуморальный и клеточный иммунитет, что снижает эффективность лечения, повышает риски инфекционных и трофических осложнений.

Системная воспалительная реакция, развивающаяся при многих видах злокачественных опухолей, приводит к потере аппетита, снижению массы тела и может способствовать прогрессированию заболевания. Опухолевая интоксикация, осложнения лучевой и химиотерапии, стероидной терапии в виде поражения органов пищеварения (мукозит, гастрит, энтероколит, панкреатит, токсический гепатит и т.д.), инфекционных осложнений, нарушений пищевого восприятия и поведения,

психологических проблем (стресс, тревога, депрессия), расстройств желудочно-кишечного тракта (боль, тошнота, рвота, диарея, метеоризм и проч.) способствуют формированию нутритивной недостаточности и требуют максимально раннего начала адекватной нутритивной поддержки.

У пациентов со спинальной мышечной атрофией (СМА) наблюдаются различной степени выраженности атрофия мышечной ткани с преимущественным вовлечением проксимальных групп мышц и поражение нижних конечностей, часто развиваются метаболические нарушения, такие как метаболический ацидоз, интоксикация, нарушение обмена жирных кислот, гиперлипидемия, гипер- или гипогликемия, мышечная митохондриальная дисфункция, метаболизм глюкозы, потеря веса или ожирение.

Факторами, способствующими развитию хронической недостаточности питания у больных муковисцидозом (МВ), служат экзокринная недостаточность поджелудочной железы, мальдигестия жиров, белков, бета-каротина, полиненасыщенных жирных кислот и других важных нутриентов, а также увеличенная частота дыхания, кашель, большая нагрузка на дыхательную мускулатуру и, как следствие, повышенные

энерготраты. Факторы риска поражения печени при МВ – панкреатическая недостаточность, «тяжелая» мутация, мужской пол, мекониальный илеус в анамнезе и ранний возраст при установлении диагноза. В настоящее время нет эффективных методов лечения, которые могли бы предотвратить прогрессирование поражения печени у больных МВ, поэтому диетотерапия у них должна быть направлена не только на купирование белково-энергетической недостаточности (БЭН), но и на улучшение функционального состояния печени.

Таким образом, при диетотерапии больных со злокачественными новообразованиями (ЗНО), СМА и МВ необходимо использовать лечебное энтеральное питание с клинически доказанной эффективностью в отношении оптимизации белкового метаболизма и снижения интоксикации для повышения эффективности лечения и качества жизни пациентов. К такому лечебному энтеральному питанию относится специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейль белковый детоксикационный, содержащий все необходимые основные питательные вещества – качественные полноценные биологически ценные



### III Межрегиональная научно-практическая конференция «Нутритивные технологии в педиатрии»

белки, полезные жиры, сложные и простые углеводы, витамины, минералы, пищевые волокна, биологически активные вещества для оптимизации метаболизма, снижения БЭН, интоксикации и улучшения общего состояния больных. В исследовании оценивали переносимость и клиническую эффективность отечественного специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейль белковый детоксикационный у детей старше двух лет с ЗНО, СМА и МВ. Показано, что все дети с ЗНО, СМА и МВ положительно отнеслись к приему специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейль белковый детоксикационный и высоко оценили его органолептические свойства: вкус и запах на «отлично» и «хорошо». Отказа от приема продукта не было на протяжении всего периода исследования. Все больные выразили готовность принимать Коктейль белковый детоксикационный в дальнейшем.

На фоне использования специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейль белковый детоксикационный у всех пациентов отмечалось улучшение общего самочувствия.

Поскольку состояние больных ЗНО было тяжелым, их описание было представлено в виде серии клинических случаев. Представляем один из них.

*Клинический случай 1.* Пациент Ю., 13 лет, диагноз десмопластической мелкокруглоклеточной опухоли желудка (АМККО) IRS 1, группа высокого риска, включен в группу применения коктейля. Состояние после удаления опухоли желудка от 16 декабря 2019 г. Системный рецидив в феврале 2021 г. Мегастатическое поражение печени, легких, диафрагмы, селезенки, брюшной полости, забрюшинного

пространства, малого таза, подвздошного и парааортального пространства слева, канцероматоз брюшины. Биопсия опухоли от 24 августа 2021 г. Специализированное лечение по протоколу WS-2009 (девять курсов). Торакотомия справа, удаление очагов правого и левого гемоторакса от 16 марта 2022 г. Противорецидивная терапия по схеме Virtem (13 курсов). Прогрессирование заболевания. Состояние после двух курсов полихимиотерапии. Дальнейшее прогрессирование (новый очаг в печени). Состояние после второго курса четвертой линии химиотерапии, продолженный рост очагов в легких, c12 NОMО стадия 1А, клиническая группа IV. Пациент получал дополнительное энтеральное питание – специализированный пищевой продукт Коктейль белковый детоксикационный в течение 30 дней. На фоне приема лечебного коктейля уровень альбумина в крови возрос на 16,6%, а уровень общего белка остался прежним. После 30 дней приема лечебного коктейля уровень маркера воспаления С-реактивного белка (СРБ) снизился на 57%. У пациента улучшился аппетит, прибавка массы тела за 30 дней составила 800 г, что весьма существенно при раке желудка. Улучшилось пищеварение, снизилась частота нарушений стула. Ребенок имел возможность посещать школу. В настоящее время переведен на домашнее обучение. Прием лечебного продукта Коктейль белковый детоксикационный продолжен.

Все больные ЗНО положительно отреагировали на применение энтерального питания – специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейль белковый детоксикационный в составе комплексной терапии. У всех пациентов, по данным анкетирования и анализов крови, улучшились показатели СРБ, альбумина и появилась энергия, у большей части повысилась

физическая активность, аппетит, в общем анализе крови отмечалось повышение уровней эритроцитов, гематокрита, гемоглобина. Некоторые жалобы и показатели остались без изменений, что является результатом тяжелого, прогрессирующего характера болезни.

У больных СМА, участвовавших в исследовании, на момент его начала состояние было средней тяжести. Исключение составил один пациент, состояние которого осложнялось персистирующей инфекцией неясной этиологии, что было подтверждено результатами клинического анализа крови: превышение нормы уровня СОЭ в десять раз.

До начала применения специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейль белковый детоксикационный, по результатам проведенного анкетирования, у больных выявлялись жалобы на потерю веса, быструю утомляемость, общую слабость, снижение физической активности, нарушение сна, уменьшение аппетита, дискомфорт в животе, метеоризм, расстройство стула (диарея/запор), спастические боли, тошноту, рвоту.

После применения специализированного лечебного энтерального продукта Коктейль белковый детоксикационный в составе комплексной терапии в течение 30 дней отмечались купирование потери массы тела, снижение повышенной утомляемости, повышение физической активности, уменьшение общей слабости, улучшение сна и аппетита, купирование дискомфортных ощущений в животе, снижение расстройств стула (диарея/запор), уменьшение и устранение эпизодов спастической боли, уменьшение и устранение тошноты и рвоты, повышение энергии, улучшение моторных функций.

Исследование концентрации общего белка и альбумина в крови больных СМА показало повышение уровня белка до 7,4%



### III Межрегиональная научно-практическая конференция «Нутритивные технологии в педиатрии»

на 14-й день приема лечебного питания и до 13,7% на 30-й день приема лечебного питания. Уровень альбумина является одним из ключевых предикторов нутритивной поддержки. У всех детей отмечался рост показателей уровня альбумина в крови после 14 дней приема лечебного питания от 2,4 до 153,7%. После 30 дней приема уровень альбумина в крови почти у всех детей (за исключением одного ребенка) возрос с 2,5 до 213,2%.

Учитывая изложенное, можно утверждать, что применение Коктейля белкового детоксикационного приводит к купированию БЭН у больных СМА, улучшению белкового обмена и повышению уровня белка и альбумина в крови. Это объясняется наличием в составе Коктейля детоксикационного не только биологически ценного белка, но и биологически активных компонентов, повышающих усвоение белка в организме больных: органических кислот, фруктозы, глюкозы, пищевых волокон, пребиотиков, витаминов, минералов.

Исследование показало, что применение лечебного энтерального продукта улучшает показатели общего анализа крови: уровень гемоглобина, гематокрита, эритроцитов. Показатели лимфоцитов, сегментоядерных нейтрофилов, моноцитов и эозинофилов при приеме лечебного коктейля находились в пределах нормальных значений, что свидетельствует об отсутствии токсического действия и развития аллергических реакций. Коктейль белковый детоксикационный оказывал влияние на выраженность воспалительного процесса и состояние иммунитета у больных СМА, снижая уровни СРБ и СОЭ. Маркер интоксикации ИЛСОЭ также снижался до 46,7% после 14 дней и до 65,2% после 30 дней применения лечебного питания.

У 100% больных СМА с уровнем глюкозы в крови выше референсных значений в начале исследования отмечалось снижение этого

уровня до 38% после 14 дней и до 36,1% после 30 дней применения лечебного питания. Применение лечебного коктейля детоксикационного обеспечило повышение уровня общего холестерина в крови до 22,9% после 14 дней его применения и до 19,9% – после 30 дней.

Анализ влияния рациона с включением продукта Коктейля белкового детоксикационного на общехимические показатели, характеризующие метаболические процессы в организме больных СМА, показал, что применение лечебного энтерального питания положительно влияет не только на уровень общего билирубина в крови, но и на концентрацию в крови важнейших ферментов антитоксической защиты печени – аланинаминотрансферазы (АЛТ) и аспартатаминотрансферазы (АСТ). Так, у 100% больных с изначально повышенными уровнями АЛТ и АСТ в крови после приема лечебного коктейля в течение 30 дней уровень АЛТ снизился до 63,3% у 75% больных, а у 25% пациентов повышение купировалось и было незначительным – до 2,1%, тогда как уровень АСТ снизился после применения лечебного коктейля в течение 30 дней у 100% таких больных до 63,4%.

При анализе уровня креатинина до начала исследования было выявлено, что у всех больных СМА этот показатель находился на минимальном уровне и ниже, что говорило о снижении мышечной массы и атрофии мышц. Применение лечебного коктейля позволило значительно уменьшить снижение этого показателя и повысить его до нормальных значений. Таким образом, применение лечебного Коктейля белкового детоксикационного обеспечило повышение мышечной массы больных СМА, что хорошо коррелирует с повышением энергии и физической активности, улучшением моторных функций у детей и максимальной врачебной оценкой

эффективности лечения с использованием лечебного продукта.

Кальций – один из самых важных минералов для детей с СМА. Он необходим для сокращения скелетных мышц и сердца, для передачи нервного импульса, а также для нормальной свертываемости крови, построения каркаса костей и зубов. У 100% больных СМА с уровнем кальция ниже нормы в начале исследования на фоне приема лечебного коктейля отмечался рост уровня кальция в крови: через 14 дней – до 20,9%, после приема в течение 30 дней – до 43,5% по сравнению с уровнем в начале исследования.

Дети с СМА, включенные в клиническое исследование, высоко оценили органолептические свойства специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического пробиотического питания Коктейль белковый детоксикационный. В анкетах практически всех пациентов основной группы отмечены приятный вкус, аромат и цвет с оценкой 4–5 баллов по пятибалльной шкале. Учитывая категорию «дети», данный показатель считаем важным и существенным для практического здравоохранения. Ребенка, которому не понравится продукт, практически невозможно заставить принимать его, что отразится на эффективности лечения. Все пациенты без исключения выразили желание продолжить прием продукта и в дальнейшем. Случаев проявления непереносимости и аллергических реакций не зафиксировано.

У больных с МВ также была выявлена БЭН.

*Клинический случай 2.* Больной П., 8 лет. Муковисцидоз (генотип Fdel508/Fdel508), смешанная форма. Дата постановки диагноза 7 декабря 2015 г. Хроническая стафилококковая инфекция. ДН 0–I. Потовая проба положительная – 127 ммоль/л. С четырех месяцев принимает глицин. Мекониального илеуса не было. Анамнез заболевания: с четырех

# ЛЕОВИТ

## ЛЕЧЕБНОЕ ЭНТЕРАЛЬНОЕ ПИТАНИЕ

для купирования  
белково-энергетической  
недостаточности, снижения  
симптомов интоксикации и  
повышения качества жизни



### Коктейли белковые восстановление и реабилитация



- При острых и хронических заболеваниях
- При спинальной мышечной атрофии
- В период лечения и реабилитации



- При онкологических заболеваниях
- При паллиативных состояниях



### Кисели лечебное профилактическое питание

- Безопасная дозировка функциональных ингредиентов
- Жидкая форма – идеальна для усвоения полезных компонентов
- Лечебные травы и натуральные ингредиенты



### Батончики полезный перекус

- Государственный стандарт качества
- Только натуральные и полезные компоненты
- Источник витаминов и микроэлементов



LEOVIT.RU

Продукция прошла государственную регистрацию (СГР).

на правах рекламы



### III Межрегиональная научно-практическая конференция «Нутритивные технологии в педиатрии»

месяцев отказ от груди, прикорма, в шесть месяцев лечение в АРО, детском отделении ОКБ с обезвоживанием, БЭН. Заподозрен МВ, назначена терапия, 3 декабря 2015 г. – ПЦР на диагностику МВ. С июля 2022 г. получает таргетную терапию. Принимал лечебный коктейль в течение 30 дней. Отказов от приема не было. Аллергических реакций и побочных эффектов не выявлено. После 30 дней применения специализированного лечебного Коктейля белкового детоксикационного наблюдалось улучшение белково-энергетического состояния больного. Так, уровень общего белка в крови увеличился на 9,8%, альбумина – на 18,7%, гамма-глутамилтранспептидазы (ГГТП) – индикатора аминокислотного резерва организма – на 23,5%. К концу курса лечебного питания прибавка массы тела у больного П. составила 700 г. У ребенка после курса лечебного питания уровень креатинина повысился на 15,3%, что говорит о повышении мышечной массы, и снизился уровень глюкозы в крови на 4,4%, что свидетельствует об улучшении углеводного обмена. Кроме того, к концу исследования уменьшилось воспаление, уровень СРБ снизился в 15 раз. По данным анкетирования, у ребенка возросла физическая активность. Ни одного эпизода интеркуррентного заболевания не зарегистрировано.

*Клинический случай 3.* Больной Г., 16 лет. МВ, смешанная форма, тяжелое течение. Дата постановки диагноза – 5 ноября 2007 г. Хронический высев MSSA, *Pseudomonas aeruginosa*, тип генной мутации delF508/W1310X. Неонатальный скрининг положительный. Потовая проба положительная (более 70 ммоль/л). Был меконияльный илеус. После рождения находился на лечении в отделении патологии новорожденных, где заподозрили МВ, который был подтвержден

результатами ДНК-диагностики. Регулярно наблюдается в РДКБ г. Москвы. С июня 2022 г. получает таргетную терапию. Принимал специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейль в течение 30 дней. Отказов от приема не было. Аллергических реакций и побочных эффектов не выявлено. После 30 дней применения лечебного коктейля уровень общего белка в крови повысился на 7,3%, альбумина – на 15,6%, уровень ГГТП улучшился на 12%, улучшились маркеры интоксикации. К концу курса лечебного питания прибавка массы тела у больного П. составила 1,5 кг. По данным анкетирования, у ребенка возросла физическая активность. Ни одного эпизода интеркуррентного заболевания не зарегистрировано, улучшилась дыхательная функция. Таким образом, у больных МВ после 30-дневного курса приема продукта лечебного питания Коктейль белковый детоксикационный повысился уровень общего белка и альбумина в крови, улучшились показатели маркеров интоксикации и воспаления, больные набрали массу тела, в том числе мышечную массу, на что указывают уровень креатинина в крови и повышение физической активности. Все это значительно улучшило показатели физического развития детей, при этом недостаточность питания была полностью устранена. У детей не зафиксировано ни одного эпизода интеркуррентного заболевания, хотя дети относятся к группе часто болеющих острыми респираторными заболеваниями на фоне основного орфанного заболевания (МВ), сопровождающегося выраженными дыхательными расстройствами. Врачом отмечалась также значительная эффективность лечения с применением лечебного коктейля.

Проведенное открытое неконтролируемое проспективное исследование с однозначными результатами показало высокую клиническую эффективность и безопасность применения специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейль белковый детоксикационный у пациентов с орфанными заболеваниями: 100% больных высоко оценили вкусовые качества продукта, отказов от продукта не было (а при использовании зарубежного энтерального питания, как показывает наш опыт, отказы детей встречаются часто). Нежелательных, аллергических и побочных явлений за время наблюдения не отмечалось. У всех пациентов наблюдались положительная динамика нутритивного статуса, повышение уровня общего белка и альбумина в крови, улучшение аппетита, нормализация массы тела, купирование дискомфорта в животе и нормализация стула, снижение маркеров интоксикации и воспаления, улучшение качества жизни, повышение выносливости, физической активности и улучшение психоэмоционального фона. Важно отметить, что отечественное лечебное питание – специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания Коктейль белковый детоксикационный (ООО «ЛЕОВИТ нутрио») оказался не только более эффективным, но и более экономически целесообразным, что подтверждает расчет стоимости отечественного и зарубежного питания на 30-дневный курс. Полученные нами результаты хорошо коррелируют с результатами исследования клинической эффективности, безопасности и экономических преимуществ применения Коктейля белкового детоксикационного<sup>1</sup>. ✨

<sup>1</sup> Лоскутова Е.Е., Курашов М.М., Радыш И.В. и др. Клинико-экономический анализ применения продуктов для энтерального питания. Медицинский совет. 2023; 22: 102–109.