

Орфанные заболевания у детей: опыт применения отечественного энтерального питания

Е.П. Тропина[✉], <https://orcid.org/0000-0003-2917-7451>, tep_1962@mail.ru

В.А. Змановская, <https://orcid.org/0000-0002-1742-1907>, 9798603@mail.ru

О.Н. Живаева, <https://orcid.org/0009-0009-7138-0841>, olia.patrina@yandex.ru

Е.Н. Гусева, <https://orcid.org/0009-0001-2895-4127>, evgeniaguseva68890@gmail.com

В.С. Аникина, <https://orcid.org/0009-0004-8039-1845>, doc_vsa@mail.ru

Детский лечебно-реабилитационный центр «Надежда»; 625043, Россия, Тюмень, ул. Славянская, д. 1, корп. 2

Резюме

Введение. Повышенные потребности в белке и энергии, а также симптомы интоксикации у пациентов со злокачественными новообразованиями (ЗНО), спинально-мышечной атрофией (СМА) и муковисцидозом (МВ) определяют необходимость использования в их питании специализированного белкового детоксикационного питания.

Цель. Оценить переносимость и клиническую эффективность применения отечественного специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания – «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» (жидкая смесь) у детей с орфанными заболеваниями старше 2 лет.

Материалы и методы. Наблюдали 18 детей с редкими заболеваниями, возраст от 2 лет 11 мес. до 16 лет (средний $10,7 \pm 3,6$ года). Шесть детей – с подтвержденным диагнозом злокачественного новообразования, 10 – со спинально-мышечной атрофией, 2 – с муковисцидозом. Все дети получали «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» 2 раза в день: дети с 3 до 7 лет – по ½ порции (100 мл), а с 8 до 16 лет – по 1 порции (200 мл). Длительность наблюдения составила 1 мес.

Результаты. Высоко оценили вкусовые качества продукта все пациенты. Отказов от продукта не было. Аллергических, диспептических и других побочных явлений за время наблюдения не отмечалось. У всех пациентов была выявлена положительная динамика нутритивного статуса, повышение уровня общего белка и альбумина в крови, снижение маркеров интоксикации и воспаления, улучшение качества жизни, повышение выносливости, физической активности и улучшение психоэмоционального фона.

Обсуждение. Полученные нами результаты хорошо коррелируются с данными авторов по исследованию клинической эффективности, безопасности и значительных экономических преимуществ применения данного питания.

Выводы. Использование отечественного специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» в диетотерапии детей с ЗНО, СМА и МВ является эффективным для коррекции их нутритивного статуса и повышения качества жизни.

Ключевые слова: злокачественные новообразования, спинально-мышечная атрофия, муковисцидоз, дети, специализированный пищевой продукт, лечебное питание, белково-энергетическая недостаточность, нутритивный статус

Для цитирования: Тропина ЕП, Змановская ВА, Живаева ОН, Гусева ЕН, Аникина ВС. Орфанные заболевания у детей: опыт применения отечественного энтерального питания. *Медицинский совет.* 2024;18(11):188–201. <https://doi.org/10.21518/ms2024-323>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Orphan diseases in children: experience in the use of oedematous enteral nutrition

Elena P. Tropina[✉], <https://orcid.org/0000-0003-2917-7451>, tep_1962@mail.ru

Vera A. Zmanovskaya, <https://orcid.org/0000-0002-1742-1907>, 9798603@mail.ru

Olga N. Zhivaeva, <https://orcid.org/0009-0009-7138-0841>, olia.patrina@yandex.ru

Evgeniya N. Guseva, <https://orcid.org/0009-0001-2895-4127>, evgeniaguseva68890@gmail.com

Vera S. Anikina, <https://orcid.org/0009-0004-8039-1845>, doc_vsa@mail.ru

Children's Medical and Rehabilitation Center "Nadezhda"; 1, Bldg. 2, Slavanskaya St., Tyumen, 625043, Russia

Abstract

Introduction. Increased protein and energy requirements, as well as intoxication symptoms in patients with malignant neoplasms (MN), spinal muscular atrophy (SMA) and cystic fibrosis (CF) determine the need to use specialized protein detoxification nutrition in their diet.

Aim. To evaluate the tolerability and clinical efficacy of the domestic specialized food product of dietary therapeutic and dietary preventive nutrition Protein detoxification cocktail NUTRIO (liquid mixture) in children with orphan diseases, over 2 years old.

Materials and methods. We observed 18 children with rare diseases, aged from 2 years 11 months to 16 years. 6 children had a confirmed diagnosis of MN, 10 – SMA, 2 – CF. All children received the NUTRIO Detox Protein Cocktail twice a day: children aged 3 to 7 years old – ½ serving (100 ml), and aged 8 to 16 years – 1 serving (200 ml). The observation period was 1 month.

Results. It was found that all patients (100% of patients) highly rated the taste of the product. There were no refusals from the product. No allergic, dyspeptic or other side effects were noted during the observation period. All patients showed positive dynamics of nutritional status, an increase in the level of total protein and albumin in the blood, a decrease in markers of intoxication and inflammation, an improvement in the quality of life, increased endurance, physical activity and an improvement in the psycho-emotional background.

Discussion. The results we obtained correlate well with the authors' data on the clinical efficacy, safety and significant economic benefits of using this diet.

Conclusions. The use of the domestic specialized food product of dietary therapeutic and dietary preventive nutrition Protein detoxification cocktail NUTRIO in diet therapy of children with malignant neoplasms, SMA and CF is effective for correcting their nutritional status and improving the quality of life.

Keywords: malignant neoplasms, spinal muscular atrophy, cystic fibrosis, children, specialized food product, therapeutic nutrition, protein-energy deficiency, nutritional status

For citation: Tropina EP, Zmanovskaya VA, Zhivaeva ON, Guseva EN, Anikina VS. Orphan diseases in children: experience in the use of oedematous enteral nutrition. *Meditsinskiy Sovet.* 2024;18(11):188–201. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/ms2024-323>.

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

ВВЕДЕНИЕ

Нарушения пищевого статуса при злокачественных новообразованиях (ЗНО), спинально-мышечной атрофии (СМА) и муковисцидозе (МВ) 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, углеводного обмена. Происходят потеря массы тела, истощение соматических и висцеральных пулов белка, повреждение ферментативных и структурных функций. Дефицит белка снижает 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 опухоли [1, 2]. У большинства детей с солидными опухолями, в отличие от острого лимфобластного лейкоза, нутритивная недостаточность имеет место уже при постановке диагноза и является серьезной проблемой [3]. Опухолевая интоксикация, осложнения лучевой и химиотерапии, стероидной терапии в виде поражения органов пищеварения (мукозиты, гастриты, энтероколиты, панкреатиты, токсический гепатит и т.д.), инфекционных осложнений; нарушений пищевого восприятия и поведения, психологических проблем (стресс, тревога, депрессия), таких симптомов, как боль, тошнота, рвота, диарея, метеоризм и пр. способствуют формированию нутритивной недостаточности, требуя максимально раннего начала адекватной нутритивной поддержки [2, 4].

Роль диетотерапии и энтерального питания

Цель энтерального питания у больных с ЗНО, по данным Европейской ассоциации клинического питания и метаболизма (ESPEN), – улучшение функционального состояния и результатов лечения путем профилактики и лечения недостаточности питания, усиления эффекта противоопухолевого лечения, уменьшения побочных эффектов противоопухолевой терапии, улучшения качества жизни [5].

У больных с СМА наблюдаются различной степени выраженности атрофия мышечной ткани с преимущественным вовлечением проксимальных групп мышц и поражением нижних конечностей. Клиническая картина СМА в целом включает в себя разнообразные проявления, но всегда сопровождается избирательной дегенерацией двигательных нейронов спинного мозга в сочетании со сложным комплексом сопутствующих проявлений, что указывает на важную системную роль белка SMN. К клиническим проявлениям СМА относятся бульбарные нарушения: ослабленный крик у детей, фасцикуляции языка; нарушения дыхания; нарушения вегетативной регуляции сердца и врожденные пороки сердца; гастроэзофагеальный рефлюкс; запор, потеря массы тела; контрактуры суставов; снижение или отсутствие глубоких рефлексов; атрофия мышц, их слабость и гипотония; у ряда пациентов может наблюдаться грубый постуральный тремор – мини-полимиоклонус [6].

У больных с СМА часто развиваются следующие метаболические нарушения: метаболический ацидоз, нарушение обмена жирных кислот, гиперлипидемия, гипер- или гипогликемия, мышечная митохондриальная дисфункция, нарушение метаболизма глюкозы, потеря веса или ожирение.

В настоящее время не существует методов лечения СМА, способных изменить течение заболевания [7, 8]. Есть препараты, которые за счет различных механизмов увеличивают продукцию белка, отвечающего за работу мышц, но пока нет способа восстановить утраченные мотонейроны. На сегодняшний день существует 3 препарата генетической терапии для лечения СМА: нусинерсен («Спинраза»), ридислам («Эврисди») и онасемноген абепарвовек (Золгенсма). Как отмечают авторы [9], генетическая терапия сопровождается нежелательными явлениями (гипертермией, снижением аппетита, тошнотой, рвотой), зарегистрированными у всех пациентов с разной степенью выраженности. При этом отмечается повышение уровня трансаминаз более чем в 2 раза от верхней границы нормы (было отмечено у 78% пациентов), что говорит о повышении уровня эндогенной интоксикации у больных. Исследователи отмечают, что у больного СМА довольно часто развивается интоксикация [10].

Защита мышц от атрофии – это еще одно направление в лечении больных с СМА. Так как низкий уровень белка SMN негативно влияет на функцию мотонейронов и на работу мышц, цель терапии – защитить мышцы от атрофии, увеличить мышечную массу, восстановить мышечную функцию. Такая терапия может замедлить или остановить прогрессию СМА [11]. Поэтому в поддерживающей терапии больных с СМА особое внимание уделяется диетотерапии и лечебной физкультуре [7]. Силовые упражнения и питание независимо активируют инициацию реакций, участвующих в процессах синтеза белков в мышцах [12]. Применение белкового питания приводит к полной активации метаболизма, связанного с синтезом белков в мышцах [13]. Стратегия использования факторов питания для усиления анаболических процессов, регулирующих синтез мышечных белков в условиях применения силовых физических нагрузок, основана на оптимизации этих процессов за счет рационального подбора ряда условий. Важное значение имеют источники белков, их аминокислотный состав, скорость переваривания белков и скорость адсорбции аминокислот, а также наличие в рационе других нутриентов, улучшающих усвоение белков в организме, таких как легкоусвояемые углеводы, витамины, минералы и пищевые волокна [14]. В клинических рекомендациях при СМА не рекомендуется применять рутинно смеси на основе аминокислот или высокого гидролиза белка [6, 15].

Для улучшения нутритивного статуса рекомендовано применение лечебных белковых продуктов с преимущественным содержанием цельного белка коровьего молока. Такие специализированные белковые продукты для энтерального питания должны быть сбалансированы по составу основных питательных веществ – белков, жиров, углеводов, содержать витамины, макро- и микронутриенты и содержать пищевые волокна [6].

Муковисцидоз (МВ) – одно из моногенно наследуемых заболеваний, обусловлен мутациями гена трансмембранного регулятора проводимости (CFTR). В этом гене, ответственном за продукцию секретов желез внешней секреции, описаны более 2000 мутаций, что приводит к нарушению соотношения водной и электролитной фракций секретов в сторону увеличения последней [16]. Полиорганность поражений при МВ и ранняя инвалидизация больных определяют необходимость непрерывного проведения лечебных мероприятий и диспансерного наблюдения [17]. Факторами, способствующими развитию хронической недостаточности питания у больных МВ, являются экзокринная недостаточность поджелудочной железы, мальдигестия жира, белка, β -каротина, полиненасыщенных жирных кислот и других важных нутриентов, а также увеличенная частота дыхания, кашель, большая нагрузка на дыхательную мускулатуру и, как следствие, повышенные энергозатраты [17, 18].

В связи с увеличением продолжительности жизни больных МВ в последние десятилетия возрастает и частота осложнений со стороны гепатобилиарной системы (холестатический гепатит, портальная гипертензия, цирроз печени), которая, по данным различных авторов, составляет от 20 до 80%. Наиболее выраженные изменения печени и желчного пузыря свойственны детям

с умеренной легочной симптоматикой и преимущественно кишечной формой заболевания. Факторы риска поражения печени при МВ – панкреатическая недостаточность, «тяжелая» мутация, мужской пол, мекониальный илеус в анамнезе и ранний возраст при выставлении диагноза. В настоящее время нет эффективных методов лечения, которые могли бы предотвратить прогрессирование поражения печени у больных с МВ, поэтому диетотерапия больных с МВ должна быть направлена не только на купирование белково-энергетической недостаточности (БЭН), но и на улучшение функционального состояния печени [19].

Таким образом, диетотерапия больных с ЗНО, СМА и МВ с использованием специализированных продуктов с клинически доказанной эффективностью в отношении оптимизации белкового метаболизма, снижении интоксикации будет способствовать повышению эффективности лечения и качества жизни пациентов.

Выбор лечебного и диетического питания

К таким продуктам относится специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО», т.к. содержит все необходимые основные питательные вещества: качественные полноценные биологически ценные 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.

Цель – оценить переносимость и клиническую эффективность применения отечественного специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» у детей старше 2 лет с ЗНО, СМА и МВ.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

План исследования представлен в *табл. 1*.

Злокачественные новообразования

В исследование были включены 6 паллиативных пациентов от 7 до 13 лет (средний возраст $10,1 \pm 2,2$ года) с ЗНО.

Критерии включения:

1. Дети мужского и женского пола в возрасте 3–18 лет.
2. Подтвержденный диагноз ЗНО.
3. Наличие информированного согласия пациента (либо лиц, ухаживающих за пациентом, родителя).

Критерии исключения:

1. Несоблюдение протокола исследования.
2. Факт нежелательных явлений во время приема специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» или отказ от его приема.
3. Отсутствие информированного согласия.

Пациентам проводилась патогенетическая и симптоматическая терапия. Питание по основному столу стандартной диеты. Период исследования составил 30 дней.

Характеристика больных приведена в *табл. 2*.

● **Таблица 1.** План исследования
● **Table 1.** Study plan

Обследование	Поступление	14-й день приема продукта	30-й день приема продукта
Критерии включения / невключения	X		
Общий анализ крови (расширенный с лейкоцитарной формулой)	X	X	X
Биохимические анализы крови (билирубин, аланинаминотрансфераза (АЛТ), аспаратаминотрансфераза (АСТ), холестерин, щелочная фосфатаза, клиренс креатинина, мочевины, общий белок, альбумины, глюкоза крови, С-реактивный белок (СРБ), гамма-глутамилтрансфераза (ГГТ))	X	X	X
Оценка органолептических свойств продукта	X	X	X
Оценка эффективности лечения по анкетированию		X	X
Оценка нутритивного статуса	X	X	X
Нежелательные явления	X	X	X
Сопутствующая терапия	X	X	X

Спинально-мышечная атрофия

В исследование было включено 10 больных от 2 лет 11 мес. до 16 лет (средний возраст $10,7 \pm 4,2$ года) с СМА I–III типов. У 7 детей от 7 лет 7 мес. до 16 лет (средний возраст $11,3 \pm 3,6$ года) был сколиоз, у 1 ребенка 14 лет – вторичная кардиомиопатия, у 4 детей от 2 лет 11 мес. до 14 лет (средний возраст $9,9 \pm 5,1$ года) – БЭН и у 1 ребенка 7 лет 7 мес. – функциональные нарушения желудочно-кишечного тракта, что также ухудшало белковый обмен, и еще у 1 ребенка было ожирение. Двое детей были включены в исследование после оперативного вмешательства на позвоночнике. У большинства больных состояние расценивалось как средней тяжести. Один ребенок (ID №1) (табл. 3) имел тяжелое состояние и признаки персистирующей инфекции, что выражалось в десятикратном превышении показателей СОЭ согласно данным общего анализа крови. Одна из пациенток получала питание через гастростому.

Критерии включения:

1. Дети мужского и женского пола, в возрасте от 2 до 16 лет включительно (средний возраст 9 ± 7 лет).
2. Наличие диагноза СМА, тип I, II, III.
3. Готовность пациента принимать дополнительно специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» производства компании «ЛЕОВИТ нутрио».

Критерии исключения:

1. Наличие у пациента серьезного сопутствующего заболевания, которое, по мнению исследователей, может помешать адекватной оценке проводимой терапии.
2. Нежелание соблюдать требования протокола исследования.
3. Онкологические заболевания.

Больным проводилась стандартная симптоматическая и физиотерапия, назначен рацион питания в соответствии с основным вариантом стандартной диеты (ОВД)

● **Таблица 2.** Характеристика пациентов со злокачественными новообразованиями, принимающих специализированный пищевой продукт «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО»

● **Table 2.** Characteristics of cancer patients who receive a specialized nutrition product NUTRIO protein detox cocktail

ID пациента	Возраст	Пол
Подгруппа с 3 до 7 лет		
Б.	7	М
Подгруппа с 8 до 18 лет		
М.	8	Ж
Ю.	11	М
К.	11	М
Л.	11	М
Ми.	13	М

(столом №15 по М.И. Певзнеру). Шестеро получали ридиплам и двое – нусинерсен. Больные занимались ЛФК, им проводились курсы физиотерапии.

Характеристика пациентов по полу, возрасту, типу СМА и сопутствующим заболеваниям представлена в табл. 3. Оценку моторных функций больных проводили с использованием шкалы Хаммерсмит.

Муковисцидоз

На период исследования в клинике под наблюдением было 2 пациента в возрасте 8 и 16 лет (средний возраст $12 \pm 5,6$ года).

Критерии включения:

1. Дети от 3 до 18 лет, имеющие диагноз муковисцидоз.
2. Индекс массы тела $\text{кг/м}^2 \leq 50$ перцентиля.
3. Подписание информированного согласия.

● **Таблица 3.** Характеристика обследованных пациентов

● **Table 3.** Characteristics of the examined patients

ID пациента / Параметры	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Возраст	2 года 11 мес.	15 лет	13 лет	8 лет	16 лет	7 лет 7 мес.	8 лет	12 лет 11 мес.	11 лет	14 лет
Пол	М	М	М	М	М	Ж	М	М	Ж	М
Тип СМА	I	II	II	II	III	II	III	III	II	II
Другие заболевания и состояния	БЭН	Сколиоз	Сколиоз	Сколиоз	Сколиоз	Сколиоз, ФНЖКТ	Сколиоз, ожи- рение	Сколиоз, БЭН	БЭН	БЭН, вторич- ная кардио- миопатия

Критерии исключения:

1. Несоблюдение протокола исследования.
2. Факт нежелательных явлений во время приема специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» или отказ от его приема.

Все пациенты с МВ получали базисное лечение: таргетную терапию, антибактериальную, ферментозаместительную, кинезиотерапию, необходимое симптоматическое лечение [17].

Все пациенты с ЗНО, СМА и МВ получали специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» в качестве энтерального питания: дети с 3 до 7 лет по ½ порции (100 мл) 2 раза в день и дети с 8 до 18 лет по 1 порции (200 мл) 2 раза в день. Специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» является многокомпонентным, в его состав входят качественные белки (животные и растительные), витамины С, В3, Е, В2, А, В6, кальций, натрий, цинк, марганец, селен, экстракты граната, зеленого чая, лимонника, корня лопуха, одуванчика, янтарная кислота, кофеин, таурин, растительное масло, пищевые волокна (инулин, гуаровая камедь), сахароза, мальтодекстрин, лецитин соевый.

Проведено анкетирование всех пациентов до и после 30 дней применения лечебного коктейля с целью оценки органолептических свойств, эффективности лечения и качества жизни. Органолептические свойства специализированного лечебного продукта оценивались по 4 параметрам (запах, цвет, вкус, консистенция) и 5-балльной шкале, где 1 – это минимальный балл, а 5 – максимальный.

Оценку динамики показателей общеклинического и биохимического анализа крови проводили на автоматическом анализаторе Sysmex XT-2000i.

В динамике исследованы основные показатели крови: гемоглобин, гематокрит, эритроциты, лейкоциты, СОЭ, общий белок, альбумин, глюкоза, билирубин, холестерин, ферменты – АЛТ, АСТ, мочевины, креатинин, щелочная фосфатаза, кальций сыворотки крови, СРБ. Оценка динамики показателей метаболических нарушений функции печени, включая биосинтетические и секреторные (активность АСТ и АЛТ, содержание общего билирубина) проводилась

на автоматическом биохимическом анализаторе Konelab PRIME 30i (ThermoFisherScientific); также проведена оценка динамики спектра липидов крови по содержанию общего холестерина, а также уровня глюкозы крови натощак. Оценку уровня интоксикации проводили по показателям индекса соотношения лейкоцитов и СОЭ (ИЛСОЭ) до и после исследования [20] при заболеваниях желудочно-кишечного тракта. ИЛСОЭ = лейкоциты СОЭ/100. Снижение этого показателя свидетельствовало о снижении уровня интоксикации, а повышение – о наличии интоксикации, связанной с аутоиммунным процессом [21].

РЕЗУЛЬТАТЫ

Все дети с ЗНО, СМА и МВ положительно отнеслись к приему специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» и высоко оценили органолептические свойства продукта: вкус и запах на «отлично» и «хорошо». Отказов от продуктов не было на протяжении всего периода исследования. Все больные выразили готовность принимать «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» и в дальнейшем.

На фоне использования специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» у всех пациентов было отмечено улучшение общего самочувствия в целом.

Ввиду того что состояние пациентов с ЗНО было тяжелым, описание больных представлены в виде серии клинических случаев.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 1

Пациент Б. 7 лет с диагнозом «Атипичная тератоидно-рабдоидная опухоль задней черепной ямки, Grade IV. Состояние после удаления опухоли. Продолженный рост опухоли от 19.10.2018. MOR + стадия. Состояние после комплексного лечения. Стабилизация. Прогрессирование от 01.06.2020. Метастазирование по оболочкам спинного мозга от 01.06.2020, 28.07.2020. Метастатическая химиотерапия (ХТ) с 20.01.2021–07.12.2022. Клиническая группа III, состояние тяжелое». Пациент не может ходить без посторонней помощи, только ползает. Аппетит отсутствует, плохо спит. Со стороны желудочно-кишечного тракта

(ЖКТ) выраженные расстройства стула в виде запоров. При прогрессировании онкологических заболеваний у пациента наблюдается БЭН, значительно снижается уровень общего белка и альбумина, растет уровень мочевины и креатинина, развивается инсулинорезистентность. На фоне приема специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный» уровень общего белка не только не упал, но к 30-му дню практически восстановился, а показатель альбумина вырос на 14,7%. После 30 дней приема лечебного коктейля уровень глюкозы в крови снизился на 17,2%, а мочевины на 12,3%. Уровень гемоглобина к 30-му дню исследования вырос на 26,1%, а уровень гематокрита – на 4,3%, что свидетельствует об уменьшении проявления анемии. Важнейший маркер воспаления СОЭ у больного снизился на 46,7% к 30-му дню приема продукта, вероятно за счет снижения интоксикации и улучшения функции иммунной системы организма. До начала проведения клинического исследования у пациента Б. наблюдалось снижение аппетита и расстройство стула в виде запора. По данным анкетирования на 30-й день исследования у пациента появилось желание есть, аппетит улучшился и пациент за время исследования поправился на 1 кг, стул нормализовался. В результате применения у данного пациента специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный» заметно улучшилось общее состояние и качество жизни, он стал более активный и коммуникабельный, стал передвигаться по коридору.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 2

Пациентка М. 8 лет включена в исследование с диагнозом «Двусторонняя нефробластома, стадия V, бластный вариант строения. Группа высокого риска. Состояние после комбинированного лечения (3 курса неoadъювантной полихимиотерапии (нПХТ) в режиме AV). Состояние после оперативного лечения от 05.10.2018 в объеме резекции левой почки, 17.10.2018 резекция правой почки, 11 курсов ПХТ. Продолженный рост опухоли. Осложнения: зависимость от искусственной вентиляции легких (ИВЛ). Хронический канюленоситель. Хроническая болезнь почек, стадия С3б. Скорость клубочковой фильтрации по формуле Шварца = 39 мл/мин». Сопутствующие заболевания: Структурная эпилепсия. Энцефалопатия тяжелой степени смешанного генеза (метаболическая, гипертоническая, постгипоксическая). Постоянно находится на ИВЛ. Получала энтеральное питание – специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный» через зонд в течение 30 дней исследования. Применение специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» обеспечило купирование БЭН. После 30 дней применения лечебного коктейля уровень общего белка остался на прежнем уровне, а показатель альбумина вырос на 11,4%; уровень АЛТ и АСТ

понижился к концу исследования на 40 и 13% соответственно, что показывает улучшение антитоксической функции печени; показатель мочевины снизился на 73% от исходного, а важнейший маркер воспаления СРБ снизился почти в 2 раза; уровень гемоглобина вырос на 12%, гематокрита – на 7,1%, эритроцитов – на 4,1%, что свидетельствует об уменьшении проявления анемии; важнейший маркер воспаления СОЭ у пациентки М. снизился на 46,7%, что подтверждает иммунные свойства лечебного коктейля. По данным анкетирования у больной на фоне приема лечебного коктейля значительно улучшился аппетит, снизилась тошнота, уменьшились диспепсические проявления, метеоризм. Отмечалось уменьшение частоты нарушения сознания.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 3

Пациент Ю. 11 лет включен в исследование с диагнозом Десмопластическая мелкокруглоклеточная опухоль желудка (АМККО) IRS 1, группа высокого риска. Состояние после удаления опухоли желудка от 16.12.2019. Системный рецидив от февраля 2021. Метастатическое поражение печени, легких, диафрагмы, селезенки, брюшной полости, забрюшинного пространства, малого таза, подвздошного и парааортального лимфоузлов (л/у) слева, канцероматоз брюшины. Биопсия опухоли от 24.08.2021. Специфическое лечение по протоколу WS-2009, ветвь для первично-метастатических форм non-RMS-like с 03.09.2021 (9 курсов). Торакотомия справа, удаления очагов правого и левого гемоторакса от 16.03.2022. Противорецидивная терапия по схеме Yirtem с 20.04.2022 по 02.01.2023 (13 курсов). Прогрессирование заболевания. Состояние после 2 курсов полихимиотерапии (ПХ), 30 конформной на область конгломерата л/у брюшной полости в режиме гиперфракционирования до Сод 36 гр, дальнейшее прогрессирование (новый очаг в печени). Состояние после 2-го курса 4-й линии ХТ, продолженный рост очагов в легких, с12 NOMO IA стадия; клиническая группа IV». Получал энтеральное питание – специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный» в течение 30 дней исследования. На фоне приема специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» уровень альбумина в крови вырос на 16,6%, а общего белка остался на прежнем уровне. После 30 дней приема лечебного коктейля уровень маркера воспаления СРБ снизился на 57%. По данным анкетирования у пациента улучшился аппетит, прибавка массы тела за 30 дней приема продукта составила 700 г, что очень существенно при раке желудка. Снизилась слабость и улучшилось пищеварение, снизилась частота нарушений стула.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 4

Пациент К. 11 лет включен в исследование с диагнозом «Глиальная опухоль мозолистого тела с распространением в паравентрикулярные отделы полушарий большого мозга с массивным обызвествлением большей части

опухоли. Слияние генов SPECC1L/NTRK2 опухоли. IDH 1 дикий тип, MGMT неметилированная. Состояние на фоне приема препарата энтректиниб с 19.05.2021». Сопутствующие заболевания: структурная фокальная лобная эпилепсия, уверенный спастический тетрапарез, тяжелое течение. Эпилептические приступы 3–4 раза в нед. Получал энтеральное питание – специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» в течение 30 дней исследования.

На фоне приема специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» было выявлено повышение уровня общего белка в крови на 8,9% и альбумина на 26%, что подтверждает высокую усвояемость лечебного коктейля. Уровень АЛТ и АСТ понизился к концу исследования на 25 и 7,3% соответственно, что обусловлено высоким антиоксидантным действием продукта. При онкологических заболеваниях значительно повышается уровень щелочной фосфатазы, после приема «Коктейля белкового детоксикационного НУТРИО» у пациента К. 11 лет снизился уровень щелочной фосфатазы на 25%, а важнейший маркер воспаления СРБ – на 18%. По данным анкетирования у пациента улучшился аппетит, снизилась тошнота и уменьшился метеоризм, что вероятно обусловлено детоксикационным действием продукта. Пациент К. перешел на постоянный прием лечебного детоксикационного коктейля НУТРИО, т.к. на фоне его приема приступы эпилепсии снизились до 1–2 раз в нед.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 5

Пациент Л. 11 лет включен в исследование с диагнозом «Злокачественное новообразование сетчатки – монокулярная форма ретинобластомы правого глазного яблока, группа Е, стадия T3N0M0. Последствие комбинированного лечения (6 курсов ИХТ 23.03.2016–18.08.2016, 4 курса СИАХТ в правую глазную артерию 13.05.2016–16.09.2016, 5 курсов ИВХТ 16.09.2016–03.11.2016, транспупиллярная терматерапия от 02.03.2017) в виде центральной дистрофии правого глаза. Гиперметропия слабой степени обоих глаз. Получал энтеральное пероральное питание – специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный» в течение 30 дней исследования. После завершения исследования в общем анализе крови заметно повысился уровень гемоглобина на 45%, что свидетельствует о снижении уровня анемии, а также уменьшилась воспалительная реакция – отмечено снижение СОЭ на 75% и лейкоцитов на 47,9%. На фоне приема специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» в биохимическом анализе крови произошло значительное снижение билирубина на 27%. Уровень глюкозы крови уменьшился на 9,1%. Уровень АЛТ и АСТ понизился к концу исследования на 6,8 и 11% соответственно, что обусловлено высоким

антиоксидантным действием продукта. После приема «Коктейля белкового детоксикационного» значительно снизился уровень щелочной фосфатазы – на 41%, а показатель СРБ – на 20%. По данным анкетирования у больного значительно снизились утомляемость и слабость. Со стороны желудочно-кишечного тракта произошло уменьшение метеоризма, расстройства стула, прошли спастические боли, перестала беспокоить тошнота.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 6

Пациент Ми. 13 лет включен в исследование с диагнозом «Анапластическая эпендиома 4-го желудочка головного мозга. Рецидив. Состояние после удаления опухоли от 29.11.2013. Состояние после лучевой терапии (ЛТ). На фоне метродомной химиотерапии (МХТ). Темодал. Стабилизация болезни. Состояние после 12 курсов ХТ. Рецидив от 25.05.2017. Состояние после стереотаксической радиохирургии (СРХ) на аппарате гамма-нож 06.07.2017, 30.05.2022. Состояние после удаления опухоли. Ремиссия 2 кл.гр. Осложнения: Парез лицевого нерва по периферическому типу, умеренный слева. Гипоакузия слева. Вестибуло-атактический синдром выраженной интенсивности. Легкий левосторонний гемипарез, более выраженный в руке. Атрофия зрительных нервов обоих глаз. Рубцовый оперированный заворот нижнего века левого глаза, частичный симблефарон нижнего века левого глаза (исход синдрома Стивенса – Джонсона). Дистихиаз слева. Синдром сухого глаза, дисфункция мейбомиевых желез. Смешанный астигматизм правого глаза. Сложный гиперметропический астигматизм левого глаза. Синдром Иценко – Кушинга неуточненный. Экзогенный кушингоидный синдром. Гипотиреоз. Инсулинозависимый сахарный диабет». Из лечения из-за осложнений дополнительно получал гормоны. Получал энтеральное пероральное питание – специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный» в течение 30 дней исследования. На фоне нутритивной поддержки лечебным коктейлем уровень гемоглобина к 30-му дню исследования вырос на 29,9%, а уровень гематокрита – на 22,1%, что свидетельствовало об уменьшении проявления анемии. На фоне приема специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» уровень общего белка остался на прежнем уровне. Уровень АЛТ и АСТ понизился к концу исследования на 52,9 и 15% соответственно, что показывает улучшение антиоксидантной функции печени. После приема «Коктейля белкового детоксикационного» снизился уровень щелочной фосфатазы на 10,9%, мочевины и креатинина – на 24,6 и 25,5% соответственно, а важнейший маркер воспаления СРБ снизился на 59,8%. По данным анкетирования у пациента появилась физическая активность, снизились слабость, метеоризм, спастические боли, уменьшилось количество эпизодов нарушения сознания. Пациенту для лечения сахарного диабета 1-го типа применялся инсулин короткого действия перед приемом

пищи 8–10 ед. На фоне приема специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный» уменьшилось назначение дозы инсулина до 4–6 ед. перед каждым приемом пищи, в результате чего стабилизировался гликемический профиль. На фоне приема других продуктов энтерального питания у пациента наблюдались побочные эффекты желудочно-кишечного тракта. При применении специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейля белкового детоксикационного НУТРИО» у пациента побочных эффектов зафиксировано не было. Рекомендовано перевести пациента Ми. 13 лет исключительно на продукт «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» компании ЛЕОВИТ нутрио.

Таким образом, все пациенты с ЗНО положительно отреагировали на применение энтерального питания – специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» в составе комплексной терапии. У всех пациентов по данным анкетирования и анализов крови улучшились показатели СРБ, альбумина и появилась энергия, у большей части повысились физическая активность, аппетит, в ОАК повысилось количество эритроцитов, гематокрита, гемоглобина. Некоторые жалобы и показатели остались без изменений, что является значительным результатом, учитывая тяжелый, прогрессирующий характер болезни.

У 9 пациентов с СМА, участвующих в исследовании, на момент начала состояние расценивалось как средней тяжести. Исключение составлял один из пациентов, состояние которого было осложнено персистирующей инфекцией неясной этиологии, что было подтверждено и результатами клинического анализа крови, в которых обнаружено превышение нормы уровня СОЭ в 10 раз.

До начала применения специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» 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, расстройства стула (поносы / запоры), спастические боли, тошноту, рвоту.

После применения специализированного лечебного энтерального продукта «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» в составе комплексной терапии в течение 30 дней было отмечено:

- купирование потери массы тела. У 100% пациентов отмечено снижение жалоб на снижение массы тела и отсутствие прогрессирования потери веса в течение 30 дней применения лечебного питания;
- снижение повышенной утомляемости. У 90% больных отмечено снижение утомляемости на 1–2 балла и отсутствие прогрессирования повышенной утомляемости на фоне приема лечебного питания;
- повышение физической активности. У 70% больных отмечено повышение физической активности на 1–3 балла

или отсутствие снижения физической активности после курса применения лечебного питания;

- уменьшение общей слабости. У 90% больных отмечено снижение общей слабости или отсутствие ее прогрессирования после приема лечебного питания;

- улучшение сна. У 80% больных отмечено снижение нарушений сна на 1–4 балла или отсутствие прогрессирования нарушений сна;

- улучшение аппетита. У 50% аппетит улучшился на 2 балла или остался на максимальном уровне;

- купирование дискомфортных ощущений в животе. У 66,6% пациентов, имеющих жалобы на дискомфортные ощущения в верхней трети живота, было отмечено их снижение на 1–4 балла к моменту окончания исследования. У 90% пациентов повышения жалоб на дискомфорт в животе при приеме лечебного питания в течение 30 дней выявлено не было;

- снижение расстройств стула (запоры / поносы). У 90% детей было отмечено снижение расстройств стула на 1–2 балла или отсутствие прогрессирования незначительных нарушений;

- уменьшение и устранение эпизодов спастической боли. У 75% пациентов, испытывающих спастические боли до начала исследования, было отмечено их снижение на 1–2 балла и устранение после приема лечебного питания в течение 1 мес., а у 25% – спастические боли не прогрессировали;

- уменьшение и устранение тошноты. У 100% пациентов, имеющих жалобы на рвоту в начале исследования, отмечено снижение или купирование тошноты после 30 дней приема лечебного питания;

- уменьшение и устранение рвоты. У 66,6% пациентов, имеющих жалобы на тошноту в начале исследования, отмечено уменьшение рвоты на 2–4 балла после 30 дней приема лечебного питания. У 33,4% таких пациентов жалобы на рвоту не увеличились к моменту окончания исследования;

- повышение энергии у 100% пациентов на 1–5 баллов.

Оценка моторных функций больных до и после применения специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» представлена в *табл. 4*. После применения лечебного питания у некоторых больных значительно улучшились моторные функции.

Исследование концентрации общего белка и альбумина в крови обследуемых пациентов после приема продуктов лечебного питания показало, что у 78% пациентов отмечено повышение уровня белка до 7,4% на 14-й день приема лечебного питания и до 13,7% на 30-й день приема лечебного питания (67% пациентов) или купирование процесса потери белка (11% пациентов) – к 14-му дню приема продукта уровень общего белка в крови снизился на 3,1%, а к 30-му дню приема лечебного питания повысился на 2,8%. 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

● **Таблица 4.** Оценка моторных функций пациентов до и после применения специализированного пищевого продукта питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО»

● **Table 4.** Motor function measurement in patients before and after the use of the specialized nutrition product NUTRIO protein detox cocktail

Возможность сидеть						
Тип СМА	Тип I		Тип II		Тип III	
Период оценки	До	После	До	После	До	После
Нет	1 (10%)	1 (10%)	1 (10%)			
Сидит с поддержкой			5 (50%)	1 (10%)	2 (20%)	
Сидит без поддержки				5 (50%)		2 (20%)
Оценка ходьбы						
Не ходит	1 (10%)	1 (10%)	6 (60%)	4 (40%)	1 (10%)	
Ходит с поддержкой				2 (20%)	1 (10%)	1 (10%)
Ходит без поддержки						1 (10%)

от 2,4 до 153,7%. А после 30 дней приема уровень альбумина в крови почти у всех детей (за исключением одного ребенка) увеличился от 2,5 до 213,2%. Учитывая вышеизложенное, можно сказать, что применение «Коктейля детоксикационного НУТРИО» приводит к купированию БЭН у больных с СМА, улучшению белкового обмена и повышению уровня белка и альбумина в крови. Это объясняется не только наличием биологически ценного белка в составе «Коктейля детоксикационного НУТРИО», но и наличием в нем биологически активных компонентов, повышающих усвоение белка в организме больных: органических кислот, фруктозы, глюкозы, пищевых волокон, пребиотиков, витаминов, минералов [22, 23].

Исследование показало, что применение лечебного энтерального продукта «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» улучшает показатели общего анализа крови. Так, у 83,3% пациентов с СМА, у которых на начало исследования отмечался уровень гемоглобина ниже нормы, уровень гемоглобина к 14-му дню приема лечебного питания повысился до 5,8%, а к 30-му дню до 12,7%, а у 16,7% таких пациентов уровень гемоглобина на 14-й день приема снизился до 1,7%. Уровень гематокрита у 83,3% пациентов с СМА, у которых на начало исследования отмечался уровень гематокрита ниже нормы, на 14-й день приема лечебного коктейля повысился до 8,1%, а у 16,7% таких пациентов он снизился на 8,9%, но к 30-му дню приема лечебного питания повысился на 23%, поэтому после 30-го дня приема лечебного питания уровень гематокрита повысился у 100% вышеуказанных пациентов до 33,7%. Уровень эритроцитов в крови у 100% пациентов, у которых уровень эритроцитов в крови был на нижней границе нормы до начала исследования, на фоне приема лечебного питания вырос к 14-му дню приема до 10,0%, а через 30 дней применения лечебного питания – до 13,9%. Все вышеизложенное свидетельствует об уменьшении проявления анемии у пациентов с СМА.

Показатели лимфоцитов, сегментоядерных нейтрофилов, моноцитов и эозинофилов при приеме лечебного

детоксикационного коктейля находились в пределах нормальных значений, что свидетельствует об отсутствии токсического действия и развития аллергических реакций [24].

Специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания обладает свойствами иммунного питания, т.к. оказывает влияние на выраженность воспалительного процесса и состояние иммунитета у большинства пациентов, участвующих в исследовании [25]. У 100% пациентов с СМА, у которых уровень СОЭ на момент начала исследования был повышен, отмечено снижение уровня СОЭ от 5,5 до 75% после приема лечебного питания в течение 14 дней и от 3,3 до 75% после приема лечебного питания в течение 30 дней. Прием лечебного коктейля в течение 30 дней способствовал снижению уровня важного маркера воспаления – С-реактивного белка от 12,5 до 100%.

Анализ показателей ИЛСОЭ некоторых пациентов, по которым можно судить о наличии интоксикации, показал: у 71,5% пациентов, у которых было достаточно данных для расчета ИЛСОЭ, отмечалось снижение показателя уровня интоксикации ИЛСОЭ до 46,7% после 14 дней применения лечебного питания и до 65,2% после 30 дней применения; у 28,5% этот показатель повысился, что говорит об интоксикации, связанной с аутоиммунным процессом, для снижения которой требуется более длительный период применения детоксикационного питания.

Применение лечебного энтерального питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» приводит к улучшению углеводного и липидных обменов у пациентов с СМА. Так, у 100% пациентов, имеющих на начало исследования уровень глюкозы в крови выше референтных значений, было отмечено снижение уровня глюкозы в крови до 38% после 14 дней применения лечебного питания и до 36,1% после применения лечебного питания в течение 30 дней. После применения лечебного коктейля уровень показателей глюкозы в крови у больных с СМА, имеющих изначально нормальный уровень

глюкозы в крови, находился в пределах референсных значений. Известно, что холестерин – важнейший компонент липидного обмена. Он используется для построения мембран клеток, участвует в синтезе витамина D, а в печени – предшественник желчи [26]. Применение лечебного коктейля детоксикационного НУТРИО у 100% пациентов, имеющих на начало исследования показатели уровня общего холестерина в крови ниже референсных значений, обеспечило повышение уровня общего холестерина в крови до 22,9% после 14 дней его применения и до 19,9% после 30 дней применения.

Анализ влияния рациона с включением энтерального питания «Коктейля белкового детоксикационного НУТРИО» на общехимические показатели, характеризующие метаболические процессы в организме пациентов с 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 антиоксидантной защиты печени – АЛТ и АСТ. Так, у 100% больных, имеющих изначально повышенный уровень АЛТ и АСТ в крови, после приема лечебного коктейля в течение 30 дней уровень АЛТ снизился до 63,3% у 75% пациентов, 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 пациентов до 63,4%.

Мочевина крови – показатель функции почек и печени, отражающий состояние белкового обмена. Результаты исследования этого показателя на фоне приема лечебного продукта «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» показали его увеличение у пациента с очень низким изначально уровнем: к 14-му дню приема – на 191%, а к 30-му дню приема – на 227%.

При анализе показателя уровня креатинина до начала исследования было выявлено, что у всех пациентов с СМА этот показатель находился на минимальном уровне и ниже, что говорит о снижении мышечной массы и атрофии мышц. Применение лечебного энтерального продукта «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» позволило значительно уменьшить снижение этого показателя и повысить его до нормальных значений. После применения лечебного питания в течение 30 дней у 77,8% пациентов уровень креатинина повысился от 3 до 171%. Таким образом, применение лечебного «Коктейля белкового детоксикационного НУТРИО» обеспечило повышение мышечной массы пациентов с СМА, что хорошо коррелирует с повышением энергии и физической активности детей, улучшением моторных функций больных и максимальной оценкой врачей эффективности лечения с использованием лечебного продукта.

Кальций – один из самых важных минералов для больных детей с СМА. Он необходим для сокращения скелетных мышц и сердца, для передачи нервного импульса, а также для нормальной свертываемости крови, для построения каркаса костей и зубов. У 100% пациентов с СМА, имеющих уровень кальция ниже нормы в начале исследования, на фоне приема специализированного «Коктейля

детоксикационного НУТРИО» отмечен рост уровня кальция в крови: при приеме лечебного коктейля в течение 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 профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО». В анкетах практически всех пациентов основной группы отмечены приятный вкус, аромат и цвет – 4–5 баллов по 5-балльной шкале. Учитывая категорию «дети», данный показатель считаем важным и существенным для практического здравоохранения. Если ребенку не понравился продукт, то его практически невозможно заставить его принимать, что отразится на эффективности лечения. Все пациенты без исключения выразили желание продолжить прием продукта и в дальнейшем. Не было отмечено случаев проявления непереносимости и аллергических реакций.

Таким образом, применение сбалансированного специализированного продукта «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» способствует улучшению показателей крови, уменьшению воспалительных процессов в организме пациентов с СМА, снижению интоксикации и влияния факторов окислительного стресса.

У пациентов с МВ также была выявлена БЭН.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 7

Пациент П. 8 лет. Муковисцидоз (генотип Fdel508/Fdel508), смешанная форма. Дата постановки диагноза 07.12.2015. Хроническая стафилококковая инфекция. ДН 0-I. Потовая проба положительная 127 ммоль/л. С 4 мес. принимает глицин. Меконияльного илеуса не было. Анамнез заболевания: с 4 мес. отказ от груди, от прикорма, в 6 мес. лечение в АРО, детском отделении ОКБ с обезвоживанием, БЭН. Заподозрен МВ, назначена терапия, 03.12.2015 ПЦР на диагностику МВ. С июля 2022 г. получает таргетную терапию. Принимал специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания в течение 30 дней. Отказов от приема не было. Аллергических реакций и побочных эффектов не выявлено. После 30 дней применения специализированного лечебного «Коктейля детоксикационного НУТРИО» отмечено улучшение белково-энергетического состояния больного, так, уровень общего белка в крови повысился на 9,8%, а альбумина – на 18,7%, уровень ГГТ – индикатора аминокислотного резерва организма улучшился 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. Также к концу исследования уменьшилось воспаление, уровень СРБ снизился в 15 раз. По данным анкетирования у ребенка возросла физическая активность. Не было отмечено ни одного эпизода интеркуррентного заболевания.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ 8

Пациент Г. 16 лет. Муковисцидоз, смешанная форма, тяжелое течение. Дата постановки диагноза – 05.11.2007. 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, на основании ДНК-диагностики подтвержден. Регулярно наблюдается в РДКБ г. Москвы. С июня 2022 г. получает таргетную терапию. Принимал специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания в течение 30 дней. Отказов от приема не было. Аллергических реакций и побочных эффектов не выявлено. После 30 дней применения специализированного лечебного «Коктейля детоксикационного НУТРИО» уровень общего белка в крови повысился на 7,3%, а альбумина – на 15,6%, уровень ГГТ – индикатора аминокислотного резерва организма улучшился на 12%, улучшились маркеры интоксикации. К концу курса лечебного питания прибавка массы тела у пациента П. составила – 1,5 кг. По данным анкетирования у ребенка возросла физическая активность. Не было отмечено ни одного эпизода интеркуррентного заболевания. Улучшились показатели оценки дыхательной функции.

Таким образом, у пациентов с МВ после 30-дневного курса приема лечебного питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» повысился уровень общего

белка и альбумина в крови, улучшились показатели маркеров интоксикации и воспаления, больные набрали массу тела (700 г и 1,5 кг), в т.ч. мышечную массу, что видно по уровню креатинина в крови и повышению физической активности. Все это значительно улучшило показатели физического развития детей, при этом недостаточность питания была полностью устранена. У детей не было отмечено ни одного эпизода интеркуррентного заболевания, хотя они относятся к группе часто болеющих ОРЗ на фоне основного орфанного заболевания (МВ), сопровождающегося выраженными дыхательными расстройствами. Также отмечена значительная эффективность лечения с применением лечебного коктейля врачом.

ОБСУЖДЕНИЕ

В настоящее время не вызывает сомнений необходимость адекватной организации и контроля нутритивной поддержки пациентов с орфанными заболеваниями. Наш опыт лечения пациентов с ЗНО, СМА и МВ показал, что нутритивная поддержка таких больных должна быть направлена не только на купирование белково-энергетической недостаточности, повышение уровня белка и альбумина в крови, улучшение усвоения белка в организме, но и на снижение интоксикации, которая всегда сопровождает эти заболевания.

Проведенное нами открытое неконтролируемое проспективное исследование с однозначными результатами показало высокую клиническую эффективность и безопасность применения специализированного пищевого

● **Таблица 5.** Расчет стоимости 30-дневного курса лечебного энтерального питания

● **Table 5.** Estimated costs for a 30-day therapeutic enteral nutrition course

№	Наименование	Производитель	Цена за уп., руб. с НДС	Кол-во упак. на курс	Стоимость курса, руб. с НДС	Отклонение от минимальной цены, руб./%
1	Специализированный пищевой продукт диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» (жидкая смесь), 200 мл	ЛЕОВИТ нутрио, Россия	260,00	60	15 600,00	0%
2	Специализированный пищевой продукт детского диетического лечебного питания «ПедиаШур, Здоровейка» («PediaSure Здоровейка») со вкусом ванили для питания детей от 1 года до 10 лет (жидкая смесь), 200 мл	Abbott Laboratories B.V, Нидерланды	424,00	60	25 440,00	+9840 руб/ +63,1%
3	Специализированный продукт детского диетического лечебного питания для детей старше 1 года, жидкая, готовая к употреблению, высококалорийная смесь для энтерального питания «НУТРИНИДринк с пищевыми волокнами» (NutriniDrink Multi Fibre) с нейтральным вкусом, 200 мл	Danone Tikvesli Gida ve Icecek San. Ve Tic. A.S., Турция	380,00	60	22 800,00	7200 руб/ +46,2%
4	Специализированный пищевой продукт диетического лечебного питания с ароматом ванили или со вкусом банана «Пептамен Юниор 1.5» (Peptamen Junior 1.5) для детей от 3 до 10 лет (жидкая смесь), 200 мл	Nestle Health Science France, Франция	378,5	60	22 710,00	7110 руб/ +45,6%
5	Специализированный пищевой продукт для диетического лечебного питания (энтеральное питание) «Фребини Энергия напиток с пищевыми волокнами» со вкусом ванили для детей в возрасте от 1 года до 12 лет (жидкая смесь), 200 мл	Fresenius Kabi Deutschland GmbH, Германия	1 039,25	60	62 355,00	46755,00/ 300%

продукта диетического лечебного и диетического профилактического питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» у пациентов с орфанными заболеваниями: 100% больных высоко оценили вкусовые качества продукта, отказов от продукта не было (а при применении зарубежного энтерального питания, как показывает наш опыт, отказы детей мы встречаем часто), нежелательных, аллергических и побочных явлений за время наблюдения не отмечалось; у всех пациентов были выявлены 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 НУТРИО» (производства ООО «ЛЕОВИТ нутрио») оказалось не только более эффективным, но и более экономически целесообразным, что подтверждает расчет стоимости отечественного и зарубежного питания

на 30-дневный курс (табл. 5). Полученные нами результаты хорошо коррелируют с данными авторов [27] по исследованию клинической эффективности, безопасности и значительных экономических преимуществ применения «Коктейля белкового детоксикационного НУТРИО».

ВЫВОДЫ

Использование отечественного специализированного пищевого продукта диетического лечебного и диетического профилактического, в т.ч. энтерального питания «Коктейль белковый детоксикационный НУТРИО» при орфанных заболеваниях ЗНО, СМА и МВ в диетотерапии детей разного возраста с 2 до 18 лет экономически эффективно и оказывает существенно наиболее выраженный эффект, в т.ч. у паллиативных пациентов, заключающийся в повышении уровня белка, улучшении показателей крови, существенном влиянии на повышение качества жизни и может быть рекомендовано для широкого использования в клинической практике.



Поступила / Received 02.07.2024

Поступила после рецензирования / Revised 16.07.2024

Принята в печать / Accepted 16.07.2024

Список литературы / References

1. Рыков МЮ, Севрюков ДД, Вилкова АС. Злокачественные новообразования у детей: клинические проявления и диагностика. *Вопросы современной педиатрии*. 2017;16(5):370–382. <https://doi.org/10.15690/vsp.v16i5.1801>.
Rykov MYu, Sevryukov DD, Vilkova AS. Malignant neoplasms in children: clinical manifestations and diagnosis. *Current Pediatrics*. 2017;16(5):370–382. (In Russ.) <https://doi.org/10.15690/vsp.v16i5.1801>.
2. Цейтлин ГЯ, Литвинов ДВ, Коновалова МВ, Вашура АЮ, Васильева ЕС, Сидоренко ЛВ и др. Организационные и методические проблемы клинического питания в детской онкологии. *Российский журнал детской гематологии и онкологии*. 2014;(1):32–36. <https://doi.org/10.17650/2311-1267-2014-0-1-32-36>.
Tseitlin GYA, Litvinov DV, Kononova MV, Vashura AYU, Vasilyeva YeS, Sidorenko LV et al. Clinical nutrition in pediatric oncology: organizational and methodical problems. *Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology*. 2014;(1):32–36. (In Russ.) <https://doi.org/10.17650/2311-1267-2014-0-1-32-36>.
3. Полевиченко ЕВ. Нутритивные аспекты лечения злокачественных новообразований у детей. *РМЖ*. 2009;22:1512. Режим доступа: https://www.rmj.ru/articles/onkologiya/Nutritivnye_aspekty_lecheniya_zlokachestvennyh_novoobrazovaniy_u_detey/.
Polevichenko EV. Nutritional aspects of the treatment of malignant neoplasms in children. *RMJ*. 2009;22:1512. (In Russ.) Available at: https://www.rmj.ru/articles/onkologiya/Nutritivnye_aspekty_lecheniya_zlokachestvennyh_novoobrazovaniy_u_detey/.
4. Дайхес НА, Пилат ТЛ, Буркин АВ, Виноградов ВВ, Решульский СС, Федорова ЕБ, Ханферьян РА. Эффективность детоксикационного специализированного питания при онкологических заболеваниях. *Онкология. Журнал им. П.А. Герцена*. 2020;9(6):59–66. <https://doi.org/10.17116/onkolog2020906159>.
Daikhes NA, Pilat TL, Burkin AV, Vinogradov VV, Reshulsky SS, Fedorova EB, Khanferyan RA. The effectiveness of specialized detoxification nutrition for cancers. *P.A. Herzen Journal of Oncology*. 2020;9(6):59–66. (In Russ.) <https://doi.org/10.17116/onkolog2020906159>.
5. Arends J, Bodoky G, Bozzetti F, Fearon K, Muscaritoli M, Selga G et al. ESPEN Guidelines on Enteral Nutrition: Non-surgical oncology. *Clin Nutr*. 2006;25(2):245–259. <https://doi.org/10.1016/j.clnu.2006.01.020>.
6. Анисимова ИВ, Артемьева СБ, Белоусова ЕД, Влодавец ВД, Вольский ГБ, Германенко ОЮ и др. *Проксимальная спинальная мышечная атрофия 5q: клинические рекомендации*. 2023. Режим доступа: http://disuria.ru/_id/13/1309_kr23G12MZ.pdf.
7. Шаймурзин МР. Спинальные мышечные атрофии у детей: эпидемиология, фенотипические особенности и современные возможности ранней клинико-инструментальной диагностики. *Международный неврологический журнал*. 2019;(4):73–80. <https://doi.org/10.22141/2224-0713.4.106.2019.174056>.
Shaymurzin MR. Spinal muscular atrophies in children: epidemiology, phenotypic features and modern opportunities of early clinical and instrumental diagnosis. *International Neurological Journal*. 2019;(4):73–80. (In Russ.) <https://doi.org/10.22141/2224-0713.4.106.2019.174056>.
8. Zabnenkova VV, Dadali EL, Spiridonova MG, Zinchenko R, Polyakov AV. Spinal muscular atrophy carrier frequency in Russian Federation. In: *American Society of Human Genetics (ASHG 2016)*. 2016. P. 2476W. <https://doi.org/10.13140/RG.2.2.16245.60642>.
9. Артемьева СБ, Папина ЮО, Шидловская ОА, Монахова АВ, Влодавец ДВ. Опыт применения генозаместительной терапии препаратом Золгенсма® (онасемноген абепарвовек) в реальной клинической практике в России. *Нервно-мышечные болезни*. 2022;12(1):29–38. <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2022-12-1-29-38>.
Artemyeva SB, Papina YuO, Shidlovskaya OA, Monakhova AV, Vlodavets DV. Experience of using gene replacement therapy with Zolgensma® (onasemnogene abeparvovec) in real clinical practice in Russia. *Nervno-Myshechnye Bolezni*. 2022;12(1):29–38. <https://doi.org/10.17650/2222-8721-2022-12-1-29-38>.
10. Лаптева НМ, Корнеев ВГ, Медведев АВ, Жилина СВ, Беляшова ЕЮ. Клинический случай спинальной мышечной атрофии в практике врача-педиатра. *Оренбургский медицинский вестник*. 2016;4(1):44–47. f. Lapteva NM, Korneev VG, Medvedev AV, Zhilina SV, Belyashova EU. The case of spinal muscular atrophy in practice of pediatrician. *Orenburg Medical Bulletin*. 2016;4(1):44–47. (In Russ.) f.
11. Германенко ОЮ, Савва НН. *Спинальная мышечная атрофия: что дальше?* М.: Издательство «Прспект»; 2018. 32 с. Режим доступа: https://rusneb.ru/catalog/000199_000009_009958000/.
12. Yamada AK, Verlengia R, Bueno Junior CR. Mechanotransduction pathways in skeletal muscle hypertrophy. *J Recept Signal Transduct Res*. 2012;32(1):42–47. <https://doi.org/10.3109/10799893.2011.641978>.
13. Jewell JL, Russell RC, Guan KL. Amino acid signaling upstream of mTOR. *Nat Rev Mol Cell Biol*. 2013;14(3):133–139. <https://doi.org/10.1038/nrm3522>.
14. Gombart AF, Pierre A, Maggini S. A Review of Micronutrients and the Immune System—Working in Harmony to Reduce the Risk of Infection. *Nutrients*. 2020;12(1):236. <https://doi.org/10.3390/nu12010236>.
15. Corsello A, Scatigno L, Pascuzzi MC, Calcaterra V, DiIorio D, Vizzuso S. Nutritional, Gastrointestinal and Endo-Metabolic Challenges in the Management of Children with Spinal Muscular Atrophy Type 1. *Nutrients*. 2021;13(7):2400. <https://doi.org/10.3390/nu13072400>.
16. Липов ДС, Скворцов ВВ, Лукина МА, Горшенина МВ, Луговкина АА, Салтовская ТА. Муковисцидоз. *Медицинская сестра*. 2017;(4):26–30. Режим доступа: <https://medsestrajournal.ru/ru/25879979-2017-04-05>.

- Lipov DS, Skvortsov VV, Lukina MA, Gorshenina MV, Lugovkina AA, Saltovskaya TA. Cystic fibrosis. *Meditsinskaya Sestra*. 2017;(4):26–30. (In Russ.) Available at: <https://medsestrajournal.ru/25879979-2017-04-05>.
17. Бушуева ТВ, Боровик ТЭ, Рославцева ЕА, Симонова ОИ, Буркина НИ, Лябина НВ и др. Нутритивная поддержка при муковисцидозе: опыт применения отечественных специализированных смесей энтерального питания. *Российский педиатрический журнал*. 2020;23(1):13–20. Режим доступа: <https://elibrary.ru/vxrefj>.
Bushueva TV, Borovik TEH, Roslavtseva EA, Simonova OI, Burkina NI, Lyabina NV et al. Nutritional support for cystic fibrosis: the experience of the introduction of domestic specialized enteral nutrition mixtures. *Russian Pediatric Journal*. 2020;23(1):13–20. (In Russ.) Available at: <https://elibrary.ru/vxrefj>.
 18. Баранов АА, Намазова-Баранова ЛС, Куцев СИ, Авдеев СН, Полевиченко ЕВ, Белевский АС и др. Современные подходы к ведению детей с муковисцидозом. *Педиатрическая фармакология*. 2022;19(2):153–195. <https://doi.org/10.15690/pf.v19i2.2417>.
Baranov AA, Namazova-Baranova LS, Kutsev SI, Avdeev SN, Polevichenko EV, Belevskiy AS et al. Modern Approaches in Management of Children with Cystic fibrosis. *Pediatric Pharmacology*. 2022;19(2):153–195. (In Russ.) <https://doi.org/10.15690/pf.v19i2.2417>.
 19. Кондратьева ОВ, Рылова НВ. Состояние гепатобилиарной системы у детей с муковисцидозом. *Казанский медицинский журнал*. 2012;93(1):123–125. Режим доступа: <https://www.elibrary.ru/owgnkj>.
Konratieva OV, Rylova NV. The condition of the hepatobiliary system in children with cystic fibrosis. *Kazan Medical Journal*. 2012;93(1):123–125. (In Russ.) Available at: <https://www.elibrary.ru/owgnkj>.
 20. Пилат ТЛ, Кузьмина ЛП, Гуревич КГ, Ханферьян РА, Радыш ИВ, Безрукавникова ЛМ и др. *Нутрициологическая профилактика и реабилитация*. М.; 2019. С. 35. Режим доступа: <https://www.leovit.ru/upload/iblock/800/8008a0f32035871c0c61a6f6062c5182.pdf>.
 21. Дякин ЕВ, Лучихина МЮ, Храбрая АА, Дедина МС. Структурно-прогностический анализ использования интегральных гематологических показателей при перитоните. *Бюллетень медицинских интернет-конференций*. 2012;2(1):19–26. Режим доступа: <https://cyberleninka.ru/article/n/strukturno-prognosticheskiy-analiz-ispolzovaniya-integralnyh-gematologicheskikh-pokazateley-pri-peritonite>.
 22. <https://cyberleninka.ru/article/n/strukturno-prognosticheskiy-analiz-ispolzovaniya-integralnyh-gematologicheskikh-pokazateley-pri-peritonite>.
Dyabkin EV, Luchikhina MYu, Khrabraya AA, Dedina MS. Structural and prognostic analysis of the use of integral hematological parameters in peritonitis. *Bulletin of Medical Internet Conferences*. 2012;2(1):19–26. (In Russ.) Available at: <https://cyberleninka.ru/article/n/strukturno-prognosticheskiy-analiz-ispolzovaniya-integralnyh-gematologicheskikh-pokazateley-pri-peritonite>.
 23. Gombart AF, Pierre A, Maggini S. A Review of Micronutrients and the Immune System—Working in Harmony to Reduce the Risk of Infection. *Nutrients*. 2020;12(1):236. <https://doi.org/10.3390/nu12010236>.
 24. Строев ЕА, Макарова ВГ, Песков ДД. (ред.) *Патобиохимия*. М.: ГОУ ВУНМЦ; 2002. 234 с..
 25. Коляскина ММ, Соркина НС, Безрукавникова ЛМ, Анварул НА, Ларкин АА. Изучение клинической эффективности применения комплексной программы питания «ДЕТОХ» («ДЕТОКС»). М.; 2019. 22 с. Режим доступа: <https://www.leovit.ru/upload/iblock/481/481a95b36f3aaecf8ac7f1f154f626c4.pdf>.
 26. Пилат ТЛ, Мороз ЕВ, Фатеев АВ. Лечебное восстанавливающее питание при сочетанной травме. *Медицинский вестник ГВКГ им. Н.Н. Бурденко*. 2023;(3):48–58. <https://doi.org/10.53652/2782-1730-2023-4-3-48-58>.
Pilata TL, Moroz EV, Fateev AV. Therapeutic restorative nutrition for associated trauma. *Medical Bulletin of the Main Military Clinical Hospital named after N.N. Burdenko*. 2023;(3):48–58. (In Russ.) <https://doi.org/10.53652/2782-1730-2023-4-3-48-58>.
 27. Ингерлейб МБ. *Медицинские анализы: самый полный современный справочник*. М.: Изд-во АСТ; 2019. 416 с. Режим доступа: <https://www.litres.ru/book/mihail-ingerleyb/medicinskie-analizi-samyi-polnyy-sovremennyy-spravochnik-35440963/>.
 28. Лоскутова ЕЕ, Курашов ММ, Радыш ИВ, Галкина ГА, Савастенко АЛ, Ключкова СВ. Клинико-экономический анализ применения продуктов для энтерального питания. *Медицинский совет*. 2023;17(22):102–109. <https://doi.org/10.21518/ms2023-445>.
Loskutova EE, Kurashov MM, Radysh IV, Galkina GA, Savastenko AL, Klochkova SV. Clinical and economic evaluation of the use of enteral nutrition products. *Meditsinskiy Sovet*. 2023;17(22):102–109. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/ms2023-445>

Вклад авторов:

Концепция статьи – Е.П. Тропина, В.А. Змановская
 Концепция и дизайн исследования – Е.П. Тропина
 Написание текста – В.С. Аникина, О.Н. Живаева, Е.Н. Гусева
 Сбор и обработка материала – В.С. Аникина, О.Н. Живаева, Е.Н. Гусева
 Обзор литературы – В.С. Аникина, О.Н. Живаева, Е.Н. Гусева
 Анализ материала – Е.П. Тропина
 Статистическая обработка – Е.Н. Гусева
 Редактирование – Е.П. Тропина
 Утверждение окончательного варианта статьи – В.А. Змановская

Contribution of authors:

Concept of the article – Elena P. Tropina, Vera A. Zmanovskaya
 Study concept and design – Elena P. Tropina
 Text development – Vera S. Anikina, Olga N. Zhivaeva, Evgeniya N. Guseva
 Collection and processing of material – Vera S. Anikina, Olga N. Zhivaeva, Evgeniya N. Guseva
 Literature review – Vera S. Anikina, Olga N. Zhivaeva, Evgeniya N. Guseva
 Material analysis – Elena P. Tropina
 Statistical processing – Evgeniya N. Guseva
 Editing – Elena P. Tropina
 Approval of the final version of the article – Vera A. Zmanovskaya

Согласие пациентов на публикацию: пациенты подписали информированное согласие на публикацию своих данных.

Basic patient privacy consent: patients signed informed consent regarding publishing their data.

Обмен исследовательскими данными: данные, подтверждающие выводы исследования, доступны по запросу у автора, ответственного за переписку после одобрения ведущим исследователем.

Research data sharing: derived data supporting the findings of this study are available from the corresponding author on request after the Principal Investigator approval.

Информация об авторах:

Тропина Елена Павловна, руководитель Центра паллиативной медицинской помощи детям, Детский лечебно-реабилитационный центр «Надежда»; 625043, Россия, Тюмень, ул. Славянская, д. 1, корп. 2; tep_1962@mail.ru

Змановская Вера Анатольевна, к.м.н., врач-невролог, главный внештатный специалист по реабилитационной помощи детям ДЗТО Тюменской области, главный врач, Детский лечебно-реабилитационный центр «Надежда»; 625043, Россия, Тюмень, ул. Славянская, д. 1, корп. 2; 9798603@mail.ru

Живаева Ольга Николаевна, врач-педиатр Центра паллиативной медицинской помощи детям, Детский лечебно-реабилитационный центр «Надежда»; 625043, Россия, Тюмень, ул. Славянская, д. 1, корп. 2; olia.patrina@yandex.ru

Гусева Евгения Николаевна, врач-педиатр Центра паллиативной медицинской помощи детям, Детский лечебно-реабилитационный центр «Надежда»; 625043, Россия, Тюмень, ул. Славянская, д. 1, корп. 2; evgeniaguseva68890@gmail.com

Аникина Вера Сергеевна, врач-педиатр Центра паллиативной медицинской помощи детям, Детский лечебно-реабилитационный центр «Надежда»; 625043, Россия, Тюмень, ул. Славянская, д. 1, корп. 2; doc_vsa@mail.ru

Information about the authors:

Elena P. Tropina, Head of the Center for Palliative Medical Care for Children, Children's Medical and Rehabilitation Center "Nadezhda"; 1, Bldg. 2, Slavyanskaya St., Tyumen, 625043, Russia; tep_1962@mail.ru

Vera A. Zmanovskaya, Cand. Sci. (Med.), Neurologist, Chief Freelance Specialist in Rehabilitation Care for Children of the Tyumen region, Chief Physician, Children's Medical and Rehabilitation Center "Nadezhda"; 1, Bldg. 2, Slavyanskaya St., Tyumen, 625043, Russia; 9798603@mail.ru

Olga N. Zhivaeva, Pediatrician of the Center for Palliative Medical Care for Children, Children's Medical and Rehabilitation Center "Nadezhda"; 1, Bldg. 2, Slavyanskaya St., Tyumen, 625043, Russia; olia.patrina@yandex.ru

Evgeniya N. Guseva, Pediatrician of the Center for Palliative Medical Care for Children, Children's Medical and Rehabilitation Center "Nadezhda"; 1, Bldg. 2, Slavyanskaya St., Tyumen, 625043, Russia; evgeniaguseva68890@gmail.com

Vera S. Anikina, Pediatrician at the Center for Palliative Medical Care for Children, Children's Medical and Rehabilitation Center "Nadezhda"; 1, Bldg. 2, Slavyanskaya St., Tyumen, 625043, Russia; doc_vsa@mail.ru