

Изменения в компонентном составе тела детей с муковисцидозом на фоне таргетной терапии: пилотное исследование

А.Н. Завьялова[✉], anzavjalova@mail.ru, М.Н. Яковлева, П.А. Панкратова, А.В. Гоголев, В.Д. Кобякова, П.Ю. Доренских, Н.М. Соломатина, Ю.В. Пешехонова, В.П. Новикова

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет; 194100, Россия, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2

Резюме

Введение. Основная терапия муковисцидоза носит консервативный характер и в первую очередь включает муколитическую и антибактериальную терапию. Большая роль отводится диетотерапии, которая направлена на коррекцию нутритивных нарушений. Она предусматривает заместительную терапию ферментами поджелудочной железы и применение высококалорийных энтеральных добавок, способствующих улучшению нутритивного статуса пациентов.

Цель. Изучить влияние таргетной терапии на изменения в компонентном составе тела детей с муковисцидозом.

Материалы и методы. В одноцентровом ретроспективном исследовании были изучены 67 протоколов биоимпедансометрии (Диамант-АИСТ-мини) у 31 пациента в возрасте от 4 до 17 лет: 15 мальчиков (48%) и 16 девочек (52%). В рамках наблюдательного исследования пациенты были разделены на 2 группы: основную – 11 человек (35%), получавших таргетную терапию в течение 1 года, и группу сравнения – 20 детей (65%), у которых оценка нутритивного статуса проводилась до назначения таргетной терапии. Все дети получали заместительную ферментную терапию и нутритивную поддержку смесями для энтерального питания, рекомендованными для пациентов с муковисцидозом. Оценка компонентного состава тела проводилась ежегодно во время плановой госпитализации.

Результаты. Значимых различий показателей Z-score роста, массы тела и индекса массы тела в группах не выявлено. Компонентный состав тела имел различия. При анализе жировой массы, ее доли и отклонений в доле сухой клеточной массы в зависимости от применения (неприменения) таргетной терапии были выявлены статистически значимые различия ($p = 0,046$; $p = 0,020$; $p = 0,021$ соответственно). На фоне таргетной терапии у пациентов отмечалось увеличение жировой массы в компонентном составе тела и ее доли на фоне роста доли сухой клеточной массы. В группе сравнения содержание жировой массы, ее доли и сухой клеточной массы было ниже возрастных нормативов.

Выводы. Таргетная терапия улучшила контроль над заболеванием, но изменила компонентный состав тела у пациентов, ее получавших. Нутритивная поддержка остается необходимым методом лечения пациентов с муковисцидозом.

Ключевые слова: биоимпедансометрия, дети, муковисцидоз, таргетная терапия, нутритивная поддержка

Для цитирования: Завьялова АН, Яковлева МН, Панкратова ПА, Гоголев АВ, Кобякова ВД, Доренских ПЮ, Соломатина НМ, Пешехонова ЮВ, Новикова ВП. Изменения в компонентном составе тела детей с муковисцидозом на фоне таргетной терапии: пилотное исследование. *Медицинский совет.* 2026;20(1):217–224. <https://doi.org/10.21518/ms2026-045>.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Body composition changes in children with cystic fibrosis while receiving targeted therapy: A pilot study

Anna N. Zavyalova[✉], anzavjalova@mail.ru, Milena N. Yakovleva, Polina A. Pankratova, Andrey V. Gogolev, Vitalina D. Kobayakova, Polina Yu. Dorenskikh, Natalia M. Solomatina, Yuliya V. Peshekhonova, Valeria P. Novikova
St Petersburg State Pediatric Medical University; 2, Litovskaya St., St Petersburg, 194100, Russia

Abstract

Introduction. The primary treatment for cystic fibrosis is conservative, primarily mucolytic and antibacterial. Dietary therapy plays a significant role, targeting mechanisms such as pancreatic enzyme replacement therapy and enteral caloric supplements that improve nutritional status.

Aim. To study the effect of targeted therapy on changes in the body composition of children with cystic fibrosis.

Materials and methods. A single-center retrospective study examined 67 bioimpedancemetry protocols (Diamant AIST mini) in 31 patients aged 4 to 17 years with cystic fibrosis receiving nutritional support before and after targeted therapy. There were 15 boys (48%) and 16 girls (52%). As part of the observational study, the patients were divided into 2 groups: 11 (35%) received targeted therapy for 1 year, and 20 children (65%) had their nutritional status assessed before targeted therapy. All children received enzyme replacement therapy and nutritional support with enteral nutrition mixtures recommended for patients with cystic fibrosis. Body composition assessments were performed annually during planned hospitalization.

Results. No differences in the Z-score indicators of height, body weight and body mass index were found in the groups. The body composition varied. When using targeted therapy, statistically significant changes in fat mass, its proportion, and deviations in the proportion of dry cell mass were revealed ($p = 0.046$, $p = 0.020$, $p = 0.021$, respectively). With targeted therapy, patients demonstrated an increase in body fat mass and its proportion, along with an increase in the proportion of skeletal cell mass. In Group 2 without targeted therapy, fat mass, its proportion, and skeletal cell mass were below age-appropriate norms, despite adequate replacement therapy and nutritional support.

Conclusions. Targeted therapy improved disease control but altered body composition in patients receiving it. Nutritional support remains an essential treatment for patients with cystic fibrosis.

Keywords: bioimpedancemetry, children, cystic fibrosis, targeted therapy, nutritional support

For citation: Zavyalova AN, Yakovleva MN, Pankratova PA, Gogolev AV, Kobayakova VD, Dorenskih PYu, Solomatina NM, Peshekhonova YuV, Novikova VP. Body composition changes in children with cystic fibrosis while receiving targeted therapy: A pilot study. *Meditinskiy Sovet*. 2026;20(1):217–224. (In Russ.) <https://doi.org/10.21518/ms2026-045>.

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

ВВЕДЕНИЕ

Кистозный фиброз (муковисцидоз, МВ) – аутосомно-рецессивное моногенное наследственное заболевание, характеризующееся поражением всех экзокринных желез, а также жизненно важных органов и систем [1]. Как известно, этиология этого заболевания связана с различными мутациями в гене *CFTR* (трансмембранный регулятор проводимости МВ), которые препятствуют нормальному синтезу белка, его транспорту, нарушают его функцию в качестве канала анионов хлора или секрецию ионов хлора. Эти нарушения приводят к изменению электролитного состава и повышению вязкости секрета желез внешней секреции [1–3]. Основные органы-мишени – легкие, желудочно-кишечный тракт, печень, поджелудочная железа. Основная терапия носит консервативный характер и в первую очередь включает муколитическую и антибактериальную терапию [1]. Большая роль отводится диетотерапии, которая направлена на коррекцию нутритивных нарушений. Она предусматривает заместительную терапию ферментами поджелудочной железы и применение высококалорийных энтеральных добавок, способствующих улучшению нутритивного статуса пациентов [1, 4–7].

В настоящее время разработана патогенетическая терапия, направленная на модуляцию белка CFTR и восстановление его активности в качестве хлорного канала. Эти препараты называются таргетными (CFTR-модуляторами) и применяются у пациентов с различными генотипами. В Российской Федерации данная группа препаратов успешно используется с 2021 г. [1–3].

С момента начала применения таргетной терапии отмечается улучшение контроля над заболеванием [2], а также постепенное улучшение нутритивного статуса пациентов [4, 8]. Исследования по нутритивной поддержке пациентов с МВ ведутся постоянно. Подбор продуктов энтерального питания и схем его назначения с учетом возраста и актуального нутритивного статуса описан в клинических рекомендациях «Кистозный фиброз (муковисцидоз)» [1]. Назначение дополнительного лечебного питания вошло в клиническую практику и успешно применяется детьми, их родителями, а также поддерживается медицинским сообществом [5, 7, 8]. Таргетная терапия улучшила состояние пациентов: дети стали реже болеть

и меньше нуждаться в антибактериальной и другой терапии [3, 9]. Улучшился контроль за ферментативной функцией поджелудочной железы [3, 9]. При этом сохраняется приверженность пациентов и их родителей к соблюдению рекомендаций по применению дополнительного энтерального питания. Пациенты, ранее имевшие нутритивный дефицит, постепенно нормализовали свой пищевой статус [2, 7, 10], а в некоторых случаях демонстрируют избыточную массу тела и ожирение [11]. В более ранних исследованиях компонентного состава тела детей с кистозным фиброзом отмечался дефицит жировой массы на фоне средних показателей для роста-возрастных нормативов тощей, активной клеточной, безжировой и скелетно-мышечной массы [5, 10]. Единичные измерения у детей с МВ демонстрировали признаки саркопении на фоне недостаточности питания [5]. Ряд авторов отмечает изменения в компонентном составе тела до и после старта таргетной терапии [9, 10, 11]. В последнее время среди пациентов с кистозным фиброзом отмечаются случаи ожирения. Эти обстоятельства стали предпосылками для проведения исследования компонентного состава тела у пациентов с МВ в зависимости от применяемой терапии.

Цель – изучить влияние таргетной терапии на изменения в компонентном составе тела детей с МВ.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

В одноцентровом ретроспективном исследовании были изучены 67 протоколов биоимпедансометрии и истории болезни 31 пациента с подтвержденным диагнозом МВ. В исследование были включены пациенты в возрасте от 4 до 17 лет; средний возраст составил $12,88 \pm 3,82$ года. Среди них было 15 мальчиков (48%) и 16 девочек (52%). Срок наблюдения – 4 года. Дети ежегодно поступали в стационар для контрольного обследования. В дальнейшем пациенты были распределены на 2 группы в зависимости от применяемой терапии. В 1-ю группу («Таргет – наличие») вошли 11 человек (35%), получавших таргетное лечение на фоне ферментативной заместительной терапии и нутритивной поддержки в течение 1 года. Во 2-ю группу («Таргет – отсутствие») были включены 20 детей (65%), у которых оценка нутритивного статуса проводилась при ежегодном наблюдении

на фоне только ферментативной заместительной терапии и нутритивной поддержки. Группы были сопоставимы по полу и возрасту.

Физическое развитие оценивали в соответствии с критериями ВОЗ с определением Z-score для роста, массы и индекса массы тела (ИМТ) с использованием программы AntroCalc. В дальнейшем сравнение физического развития исследуемых групп проводили по показателям Z-score в связи с их возрастной неоднородностью.

Компонентный состав тела изучали методом четырехполюсной биоимпедансометрии (Диамант-АИСТ-мини). Оцениваемые параметры: активная клеточная масса (АКМ), кг; доля АКМ (% АКМ); жировая масса (ЖМ), кг; доля ЖМ (% ЖМ); сухая клеточная масса (СКМ), кг и ее доля (% СКМ). Этот метод имеет возрастные и антропометрические ограничения: измерение возможно для детей старше 5 лет с ростом более 95 см. Анализ протоколов компонентного состава тела и выписок из историй болезни проведен в 2024–2025 гг. в рамках научно-исследовательской работы: номер гос. учета НИОКТР ААА-А-18-118113090077-0.

Статистический анализ проводился с использованием программы StatTech v. 4.8.0 (разработчик – ООО «Статтех», Россия). Количественные показатели оценивались на предмет соответствия нормальному распределению с помощью критерия Шапиро – Уилка. В качестве меры репрезентативности для средних значений указывались границы 95% доверительного интервала (95% ДИ). В случае отсутствия нормального распределения количественные данные описывались с помощью медианы (Me) и нижнего и верхнего квартилей (Q1–Q3). Сравнение 2 групп по количественному показателю, распределение которого в каждой из групп соответствовало нормальному, при условии равенства дисперсий выполнялось с помощью t-критерия Стьюдента. Сравнение 2 групп по количественному показателю, распределение которого отличалось от нормального, выполнялось с помощью U-критерия Манна – Уитни. Для оценки дискриминационной способности количественных признаков при прогнозировании определенного исхода применялся метод анализа ROC-кривых. Разделяющее значение количественного признака в точке cut-off определялось по наивысшему значению индекса Юдена. Различия считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ

При анализе историй болезни стационарных пациентов с диагнозом «кистозный фиброз» установлено, что всем пациентам, включенным в исследование, лечение назначено в соответствии с клиническими рекомендациями. Все пациенты постоянно получали нутритивную поддержку стандартными смесями для энтерального питания как в домашних условиях, так и в стационаре; калорийность рекомендовалась в соответствии с возрастом согласно клиническим рекомендациям.

Исследуемая группа была представлена 9 детьми первого детства, 10 пациентами второго детства,

11 пациентами подросткового возраста; группа юношеского возраста представлена 1 девушкой, в дальнейшем ее оценивали в группе подросткового возраста (табл. 1).

Физическое развитие детей на момент первого осмотра представлено в табл. 1. Следует отметить, что тяжелой нутритивной недостаточности среди пациентов не выявлено; только у одной девочки подросткового возраста наблюдался выраженный дефицит массы тела (Z-score был менее 3). В подростковом периоде параметры физического развития находились в пределах средних значений и умеренного дефицита по массе тела и ИМТ; у 3 пациентов выявлена задержка роста. В группах детей первого и второго детства большинство детей демонстрировали среднее физическое развитие; как дефицит, так и умеренный избыток массы тела и ИМТ отмечен в равных долях.

Учитывая, что эффективность нутритивной поддержки оценивается в динамике, на рис. 1 представлены изменения массы и ИМТ детей, получавших таргетную терапию на фоне нутритивной поддержки и заместительной ферментативной терапии (1-я группа) и только нутритивную

- Таблица 1. Оценка физического развития детей
- Table 1. Assessment of the physical development of children

Параметры	Z-score						
	<-3,0	-3,0--2,0	-2,0--1,0	-1,0-1,0	1,0-2,0	2,0-3,0	>3,0
Всего детей, n = 31 (100%)							
Рост	0	2	7	18	3	0	1
Масса	1	4	7	15	4	0	0
ИМТ	0	3	8	17	3	0	0
Юношеский возраст (девочки 16–18 лет, мальчики 17–18 лет), n = 1 (3,2%): Д – 1							
Рост	0	0	0	1	0	0	0
Масса	0	0	0	1	0	0	0
ИМТ	0	0	0	1	0	0	0
Подростковый период (девочки 12–15 лет, мальчики 13–16 лет), n = 10 (32,3%): М – 5, Д – 5							
Рост	0	1	2	7	0	0	0
Масса	1	3	3	4	0	0	0
ИМТ	0	2	4	4	0	0	0
Второе детство (девочки 8–11 лет, мальчики 8–12 лет), n = 11 (35,5%): М – 4, Д – 7							
Рост	0	0	3	6	2	0	0
Масса	0	0	2	6	2	0	0
ИМТ	0	1	3	4	3	0	0
Первое детство (4–7 лет), n = 9 (29%): М – 6, Д – 3							
Рост	0	1	2	4	1	0	1
Масса	0	1	2	4	2	0	0
ИМТ	0	0	1	8	0	0	0

Примечание. ИМТ – индекс массы тела; М – мальчики; Д – девочки.

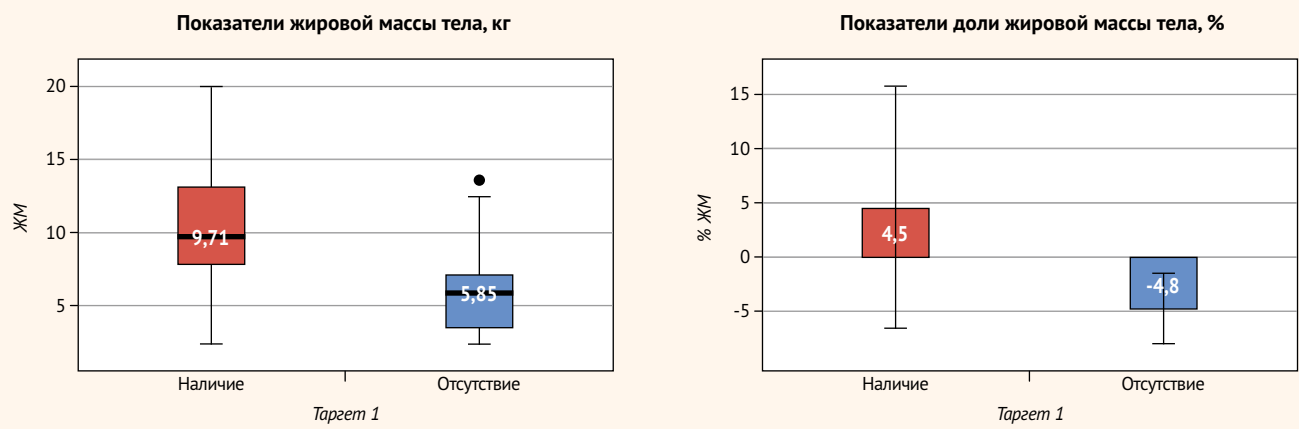
поддержку и заместительную терапию (2-я группа). Эти показатели не имели значимых различий. При сопоставлении Z-score роста, Z-score массы тела и Z-score ИМТ в зависимости от применения таргетной терапии нам также не удалось выявить статистически значимых различий ($p = 0,457$; $p = 0,181$; $p = 0,088$ соответственно).

В то же время при оценке компонентного состава тела были выявлены различия. Анализ показателей ЖМ, ее доли (% ЖМ), а также отклонений в доле СКМ (% СКМ) в зависимости от применения таргетной терапии показал статистически значимые различия ($p = 0,046$; $p = 0,020$; $p = 0,021$ соответственно). Дети, получавшие заместительную терапию и нутритивную поддержку смесями для энтерального питания на фоне таргетной терапии, демонстрировали увеличение ЖМ и ее доли на фоне увеличения доли СКМ (табл. 2, рис. 1).

Следует отметить, что наиболее высокие показатели набора массы тела, а также ЖМ и ее доли в компонентном составе тела наблюдались у девочек (рис. 2). Девочки демонстрировали высокую скорость набора ЖМ (кг) на фоне таргетной терапии по сравнению с мальчиками: $48,8 \pm 4,56$ (6,37–11,23) против $4,76 \pm 2,03$ (3,64–5,88) ($p = 0,004$). Напротив, мальчики лучше набирали АКМ по сравнению с девочками. Показатели доли АКМ у мальчиков – 56 (55–56%), у девочек – 51 (48,7–52,25%) ($p < 0,001$). Другие показатели компонентного состава тела не зависели от половой принадлежности и не имели статистически значимых различий. В возрастном аспекте все параметры прогрессивно увеличивались, что соответствует физиологическому развитию ребенка.

На рис. 3 представлен комплексный анализ протоколов физического развития и компонентного состава тела

- **Рисунок 1.** Показатели жировой массы и ее доли в зависимости от применяемых технологий: заместительная терапия и нутритивная поддержка с таргетной терапией и без таргетной терапии
- **Figure 1.** Indicators of fat mass and its proportion depending on the technologies used: replacement therapy, and nutritional support with targeted therapy and without targeted therapy

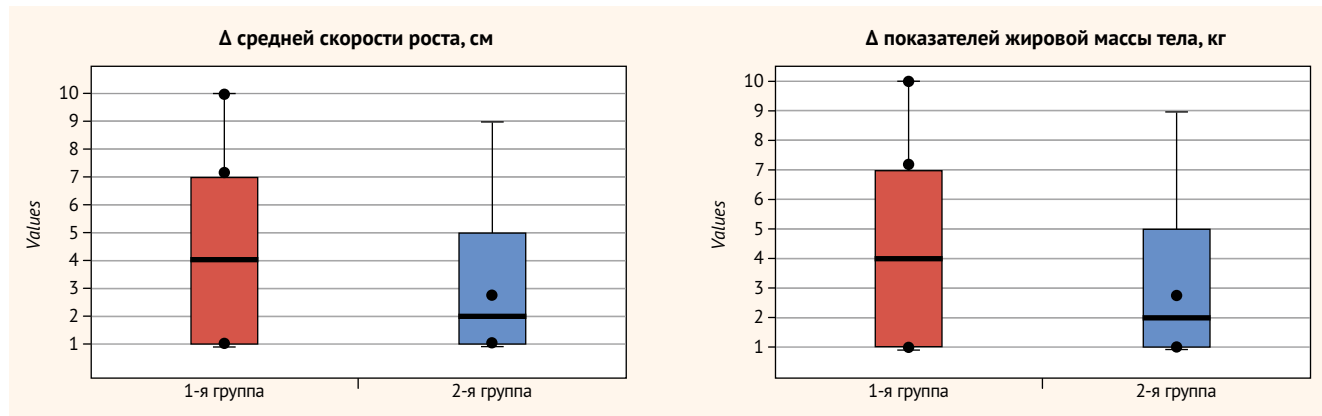


- **Таблица 2.** Анализ показателей физического развития и компонентного состава тела в зависимости от применяемых технологий: заместительная терапия и нутритивная поддержка с таргетной терапией и без таргетной терапии
- **Table 2.** Analysis of physical development indicators and body composition depending on the technologies used: replacement therapy, and nutritional support with targeted therapy and without targeted therapy

Показатели	Таргетная терапия в течение 1 года, n = 11		Без таргетной терапии, n = 20		p
	M ± SD / Me	95% ДИ / Q1-Q3	M ± SD / Me	95% ДИ / Q1-Q3	
Z-score роста	0,20 ± 0,64	-0,47-0,88	-0,23 ± 1,36	-0,79-0,33	0,457
Z-score массы тела	-0,03 ± 0,87	-0,94-0,88	-0,78 ± 1,27	-1,31 - -0,26	0,181
Z-score ИМТ	-0,10 ± 0,88	-1,02-0,83	-0,88 ± 0,99	-1,29 - -0,47	0,088
ЖМ	9,71	7,80-13,13	5,85	3,48-7,13	0,046*
% ЖМ	4,50 ± 10,75	-6,78-15,78	-4,80 ± 7,73	-7,99 - -1,61	0,020*
БЖМ	32,37 ± 11,79	19,99-44,74	26,19 ± 9,10	22,35-30,03	0,171
АКМ	21,17 ± 7,79	13,00-29,34	17,09 ± 5,88	14,66-19,51	0,161
% АКМ	49,50	46,50-54,75	55,00	51,00-56,00	0,104
СКМ	5,55 ± 1,89	3,57-7,53	4,41 ± 1,51	3,78-5,05	0,127
% СКМ	3,55 ± 11,25	-8,25-15,35	-5,04 ± 6,72	-7,88 - -2,21	0,021*

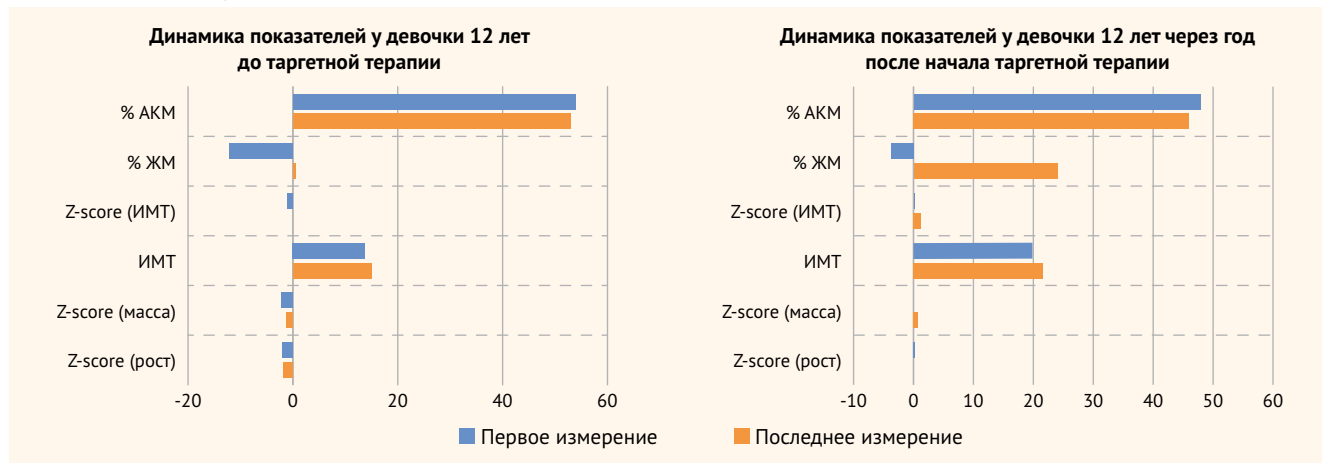
Примечание. ИМТ – индекс массы тела; ЖМ – жировая масса; БЖМ – безжировая масса; АКМ – активная клеточная масса; СКМ – сухая клеточная масса; * – статистически значимо.

- **Рисунок 2.** Средняя скорость роста и изменений жировой массы тела в зависимости от половой принадлежности у детей, получающих таргетную терапию
- **Figure 2.** Mean growth rate and changes in body fat mass by gender in children receiving targeted therapy



В зависимости от половой принадлежности: 1-я группа – девочки (красный); 2-я группа – мальчики (синий).

- **Рисунок 3.** Клинические примеры изменения параметров физического развития и нутритивного статуса у сопоставимых по возрасту девочек на фоне таргетной терапии и без нее
- **Figure 3.** Clinical examples of changes in physical development parameters and nutritional status in age-matched girls with and without targeted therapy



ЖМ – жировая масса; АКМ – активная клеточная масса; ИМТ – индекс массы тела.

сопоставимых по возрасту девочек, получающих стандартное лечение согласно клиническим рекомендациям. Сравнение выполнено на фоне нутритивной поддержки без таргетной терапии и после 1 года применения таргетной терапии (рис. 3).

ОБСУЖДЕНИЕ

В процессе наблюдения за пациентами с МВ терапевтическая тактика изменялась: от старта заместительной терапии при выявлении заболевания и внедрения в практику неонатального скрининга [12, 13] до подбора схем энтеральной поддержки [14, 15]. В зависимости от накопленного опыта схемы нутритивной поддержки претерпевали изменения и в настоящее время достаточно стандартизированы, учитывая возраст и нутритивный статус пациентов [1, 15]. Подбор продуктов энтерального питания также менялся: от изокалорийных изонитрогенных смесей до гиперкалорийных и гипернитрогенных [6, 15]. При индуцированном МВ сахарном диабете выбирали смеси с пищевыми волокнами, и развитие

диабета осложняло как течение заболевания, так и прогноз [16].

Ранее при оценке компонентного состава тела выявляли именно дефицит безжирового компонента тела, остеопению и остеопороз [17], несмотря на подбор заместительной ферментной терапии. Ряд авторов отмечает развитие саркопении среди пациентов с МВ [18]. Снижение силы дыхательных мышц и худший контроль за функцией дыхания связаны с дефицитом безжировой массы у пациентов [4, 5, 19]. В то же время у современных детей ИМТ, а также показатели жировой и безжировой массы оказывают меньшее влияние на функцию легких, чем в предыдущие десятилетия [20].

При уменьшении или отказе от нутритивной поддержки происходила стагнация роста и набора массы тела, что сопровождалось учащением эпизодов инфекционных осложнений и назначением антибиотиков резерва [21]. Однако в полной мере контроль над заболеванием возможен только при таргетной терапии. В то же время заместительная терапия и нутритивная поддержка сохраняются на прежнем уровне. И если заместительная

- **Таблица 3.** Продукты специализированного питания для пациентов с нутритивной недостаточностью
- **Table 3.** Foods for particular nutritional uses for patients with nutritional deficiency

Продукт	Возрастные ограничения	Способ применения	Энергия, ккал/100 мл	Белок, г/100 мл	Жиры, г/100 мл	Углеводы, г/100 мл	Пищевые волокна, г/100 мл
Нутринидринк с пищевыми волокнами	1–18 лет	Перорально	153	3,4	6,8	18,8	1,5 (MF6)
Нутризон Эдванст Нутридринк, сухая смесь	Дети с 1 года и взрослые	Перорально или зонд	100	3,9	3,9	12,2	–
			150	5,9	5,9	18,3	–
Нутризон Диазон НЕНР	Дети с 12 лет и взрослые	Перорально или зонд	150	7,7	7,7	11,7	1,5 (MF6)
Нутридринк Компакт Протеин	С 18 лет	Перорально	245	14,6	9,6	25,1	–

терапия обоснована с патогенетической точки зрения, то для коррекции нутритивных нарушений необходимо вносить изменения с учетом выявленных показателей компонентного состава тела. Ранее ряд авторов отмечал рост избыточной массы тела среди пациентов, получавших таргетную терапию [8, 10, 22, 23]. Следует отметить, что пациенты, получающие нутритивную поддержку смесями для энтерального питания, не готовы отказываться от него. Рекомендаций по снижению массы тела у пациентов с МВ в настоящее время нет [23]; ранее избыток веса считался положительным прогностическим признаком. С учетом выявленных обстоятельств для пациентов в возрасте 1–18 лет целесообразно сохранять нутритивную поддержку с использованием смесей с повышенным содержанием белка и энергии – Нутринидринк с пищевыми волокнами. Для старших возрастных групп (от 18 лет) в зависимости от нутритивного статуса оправдано применение таких продуктов, как Нутризон Эдванст Нутридринк, либо применение энтеральных продуктов с видоизмененным составом, в частности с преобладанием белкового компонента над жировым, каковым является Нутридринк Компакт Протеин. Для пациентов с нарушением углеводного обмена показан Нутризон Диазон НЕНР, который содержит измененный углеводный профиль для предотвращения выраженных колебаний уровня глюкозы (табл. 3).


Обогащенные витаминно-минеральным комплексом, легкодоступные к усвоению продукты, без избытка жиров и легкоусвояемых углеводов могут решить проблему ожирения и избыточной массы тела у пациентов с МВ и в то же время поддержать безжировую, скелетно-мышечную и активную клеточную массу [24–27].

Накопление ЖМ и ее доли в компонентном составе тела у девочек обусловлено гормональным фоном и половой принадлежностью [28].

Наше исследование имеет ограничения: малый срок динамического наблюдения за компонентным составом тела пациентов, получающих таргетную терапию. Однако в период прогрессивного роста ожирения среди всех возрастных групп [29] тенденция к накоплению именно ЖМ в компонентном составе тела заставляет обратить внимание на необходимость пересмотра вариантов нутритивной поддержки пациентов на фоне таргетной терапии и выбора соответствующих продуктов энтерального питания.

В то же время для детей, которые не имеют возможности получать таргетную терапию, единственной стратегией для улучшения и поддержания нутритивного статуса остается использование смесей для энтерального питания, в частности Нутринидринк с пищевыми волокнами, в соответствии с клиническими рекомендациями [1].

ВЫВОДЫ

Благодаря внедрению таргетной терапии на фоне заместительной терапии и нутритивной поддержки отмечается снижение доли детей с тяжелой формой нутритивной недостаточности. В то же время выявлена закономерность изменений в компонентном составе тела как у пациентов, получающих таргетную терапию, так и у тех, кто ее не получает, что требует дальнейшего наблюдения и пересмотра стратегий нутритивной поддержки, т.к. нутритивная поддержка остается необходимым методом лечения пациентов с муковисцидозом. Исследование имеет ограничение, связанное с коротким сроком наблюдения, что также обосновывает необходимость продолжения наблюдения и корректировки подходов к нутритивной поддержке. 

Поступила / Received 15.05.2025

Поступила после рецензирования / Revised 01.12.2025

Принята в печать / Accepted 02.02.2026

Список литературы / References

1. Баранов АА, Намазова-Баранова ЛС, Куцев СИ, Авдеев СН, Полевиченко ЕВ, Белевский АС и др. *Кистозный фиброз (муковисцидоз): клинические рекомендации*. М.; 2021. Режим доступа: <https://library.mededtech.ru/rest/documents/KP372/>.
2. Gaschignard M, Beauvils F, Lussac-Sorton F, Gallet P, Clouzeau H, Menard J et al. Nutritional impact of CFTR modulators in children with cystic fibrosis. *Front Pediatr*. 2023;11:1130790. <https://doi.org/10.3389/fped.2023.1130790>.
3. Кондратьева ЕИ, Авдеев СН, Куцев СИ. Новые возможности таргетной терапии муковисцидоза. *Пульмонология*. 2025;35(2):167–176. <https://doi.org/10.18093/0869-0189-2025-35-2-167-176>.
4. Kondratyeva EI, Avdeev SN, Kutsev SI. New possibilities for targeted therapy of cystic fibrosis. *Pulmonologiya*. 2025;35(2):167–176. (In Russ.) <https://doi.org/10.18093/0869-0189-2025-35-2-167-176>.
5. Bass R, Brownell JN, Stallings VA. The Impact of Highly Effective CFTR Modulators on Growth and Nutrition Status. *Nutrients*. 2021;13(9):2907. <https://doi.org/10.3390/nu13092907>.
6. Calella P, Valerio G, Brodlie M, Donini LM, Siero M. Cystic fibrosis, body composition, and health outcomes: a systematic review. *Nutrition*. 2018;55-56:131–139. <https://doi.org/10.1016/j.nut.2018.03.052>.
7. Gomes A, Hutcheon D, Ziegler J. Association Between Fat-Free Mass and Pulmonary Function in Patients With Cystic Fibrosis: A Narrative

- Review. *Nutr Clin Pract.* 2019;34(5):715–727. <https://doi.org/10.1002/ncp.10251>.
7. Mielus M, Sands D, Woynarowski M. Improving nutrition in cystic fibrosis: A systematic literature review. *Nutrition.* 2022;102:111725. <https://doi.org/10.1016/j.nut.2022.111725>.
 8. Mariotti Zani E, Grandinetti R, Cunico D, Torelli L, Fainardi V, Pisi G, Esposito S. Nutritional Care in Children with Cystic Fibrosis. *Nutrients.* 2023;15(3):479. <https://doi.org/10.3390/nu15030479>.
 9. Bass R, Alvarez JA. Nutritional status in the era of highly effective CFTR modulators. *Pediatr Pulmonol.* 2024;59(Suppl. 1):S6–S16. <https://doi.org/10.1002/ppul.26806>.
 10. Knott-Torcal C, Sebastián-Valles F, Girón Moreno RM, Martín-Adán JC, Jiménez-Díaz J, Marazuela M et al. A prospective study to assess the impact of a novel CFTR therapy combination on body composition in patients with cystic fibrosis with F508del mutation. *Clin Nutr.* 2023;42(12):2468–2474. <https://doi.org/10.1016/j.clnu.2023.10.015>.
 11. Bailey J, Krick S, Fontaine KR. The Changing Landscape of Nutrition in Cystic Fibrosis: The Emergence of Overweight and Obesity. *Nutrients.* 2022;14(6):1216. <https://doi.org/10.3390/nu14061216>.
 12. Mason KA, Rogol AD. Trends in Growth and Maturation in Children with Cystic Fibrosis Throughout Nine Decades. *Front Endocrinol.* 2022;13:935354. <https://doi.org/10.3389/fendo.2022.935354>.
 13. Фатхуллина ИР, Кондратьева ЕИ, Одинаева НД, Воронкова АЮ, Жекайте ЕК, Воронин СВ, Куцев СИ. Результаты внедрения неонатального скрининга на муковисцидоз (18-летнее наблюдение). *Пульмонология.* 2025;35(2):221–229. <https://doi.org/10.18093/0869-0189-2025-35-2-221-229>.
 14. Fatkhullina IR, Kondratyeva EI, Oдинаeva ND, Voronkova AYU, Zhekaite EK, Voronin SV, Kutsev SI. Results of neonatal screening for cystic fibrosis (18-year follow-up). *Pulmonologiya.* 2025;35(2):221–229. (In Russ.) <https://doi.org/10.18093/0869-0189-2025-35-2-221-229>.
 15. Sun BZ, Sawicki GS. Advances in Care and Outcomes for Children with Cystic Fibrosis. *Clin Chest Med.* 2024;45(3):625–637. <https://doi.org/10.1016/j.ccm.2024.03.006>.
 16. Бушуева ТВ, Боровик ТЭ, Рославцева ЕА, Симонова ОИ, Соколов И, Гусева ИМ и др. Недостаточность питания у детей с муковисцидозом и возможность ее коррекции с помощью специализированной смеси. *Вопросы детской диетологии.* 2023;21(1):5–13. <https://doi.org/10.20953/1727-5784-2023-1-5-13>.
 17. Bushueva TV, Borovik TE, Rostavtseva EA, Simonova OI, Sokolov I, Guseva IM et al. Malnutrition in children with cystic fibrosis and its correction with a specialized formula. *Pediatric Nutrition.* 2023;21(1):5–13. (In Russ.) <https://doi.org/10.20953/1727-5784-2023-1-5-13>.
 18. Лябина НВ, Тихоновский ПА, Симонова ОИ, Быстрова СГ, Соколов И, Широкова ИВ. Сравнение форм углеводного обмена у детей с муковисцидозом. *Consilium Medicum.* 2024;26(4):246–250. <https://doi.org/10.26442/20751753.2024.4.202761>.
 19. Liabina NV, Tikhonovskiy PA, Simonova OI, Bystrova SG, Sokolov I, Shirokova IV. Comparison of the forms of carbohydrate metabolism in children with cystic fibrosis: A review. *Consilium Medicum.* 2024;26(4):246–250. (In Russ.) <https://doi.org/10.26442/20751753.2024.4.202761>.
 20. Owen E, Williams JE, Davies G, Wallis C, Grant RL, Fewtrell MS. Growth, Body Composition, and Lung Function in Prepubertal Children with Cystic Fibrosis Diagnosed by Newborn Screening. *Nutr Clin Pract.* 2021;36(6):1240–1246. <https://doi.org/10.1002/ncp.10604>.
 21. Nagy R, Gede N, Ocskay K, Dobai BM, Abada A, Vereczkei Z et al. Association of Body Mass Index With Clinical Outcomes in Patients With Cystic Fibrosis: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Netw Open.* 2022;5(3):e220740. <https://doi.org/10.1001/jamanetworkopen.2022.0740>.
 22. Calella P, Valerio G, Thomas M, McCabe H, Taylor J, Brodrie M, Siervo M. Association between body composition and pulmonary function in children and young people with cystic fibrosis. *Nutrition.* 2018;48:73–76. <https://doi.org/10.1016/j.nut.2017.10.026>.
 23. Tran JK, Ooi CY, Blazek K, Katz T. Body composition and body mass index measures from 8 to 18 years old in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2023;22(5):851–856. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2023.06.003>.
 24. Орлов АВ, Пашкевич АА, Матвеев ВС, Вайнер ЛБ, Начинкина ТА, Краева ЛА и др. Методика профилактики внутрибольничного инфицирования в Санкт-Петербурге. *Медицинский академический журнал.* 2022;22(2):137–146. <https://doi.org/10.17816/MAJ108748>.
 25. Orlov AV, Pashkevich AA, Matveev VS, Vainer LB, Nachinkina TA, Kraeva LA et al. Method for the prevention of hospital infection in Saint Petersburg. *Medic Medical Academic Journal.* 2022;22(2):137–146. (In Russ.) <https://doi.org/10.17816/MAJ108748>.
 26. Harindhanavudhi T, Wang Q, Dunitz J, Moran A, Moheet A. Prevalence and factors associated with overweight and obesity in adults with cystic fibrosis: A single-center analysis. *J Cyst Fibros.* 2020;19(1):139–145. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2019.10.004>.
 27. Snowball JE, Flight WG, Heath L, Koutoukidis DA. A paradigm shift in cystic fibrosis nutritional care: Clinicians' views on the management of patients with overweight and obesity. *J Cyst Fibros.* 2023;22(5):836–842. <https://doi.org/10.1016/j.jcf.2023.03.011>.
 28. McDonald CM, Reid EK, Pohl JF, Yuzyuk TK, Padula LM, Vavrina K, Altman K. Cystic fibrosis and fat malabsorption: Pathophysiology of the cystic fibrosis gastrointestinal tract and the impact of highly effective CFTR modulator therapy. *Nutr Clin Pract.* 2024;39(Suppl. 1):S57–S77. <https://doi.org/10.1002/ncp.11122>.
 29. Симонова ОИ, Соколов И. Что нового в питании пациентов с муковисцидозом. *Вопросы практической педиатрии.* 2024;19(4):98–102. <https://doi.org/10.20953/1817-7646-2024-4-98-102>.
 30. Simonova OI, Sokolov I. What's new in the nutrition of cystic fibrosis patients. *Clinical Practice in Pediatrics.* 2024;19(4):98–102. (In Russ.) <https://doi.org/10.20953/1817-7646-2024-4-98-102>.
 31. Баканова ЮМ, Гульмамедова КВ, Трапезникова АЮ. Особенности клинической картины и диагностики муковисцидоза. *Children's Medicine of the North-West.* 2023;11(3):97–109. <https://doi.org/10.56871/CmN-W.2023.34.39.007>.
 32. Bakanova YuM, Gulmamedova KV, Trapeznikova AYU. Features of clinical presentation and diagnosis of cystic fibrosis. *Children's Medicine of the North-West.* 2023;11(3):97–109. (In Russ.) <https://doi.org/10.56871/CmN-W.2023.34.39.007>.
 33. Завьялова АН, Хавкин АИ, Новикова ВП. Причины и варианты профилактики саркопении у детей. *Российский вестник перинатологии и педиатрии.* 2022;67(2):34–42. <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2022-67-2-34-42>.
 34. Zavyalova AN, Khavkin AI, Novikova VP. Causes and prevention options for sarcopenia in children. *Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics.* 2022;67(2):34–42. (In Russ.) <https://doi.org/10.21508/1027-4065-2022-67-2-34-42>.
 35. Завьялова АН, Яковлева МН, Смирнова КИ, Лисица ИА, Шогирадзе ЛД, Новикова ВП. Половые различия распределения жировой ткани. Предикторы саркопении. *Журнал акушерства и женских болезней.* 2025;74(1):84–99. <https://doi.org/10.17816/IOWD634638>.
 36. Zavyalova AN, Yakovleva MN, Smirnova KI, Lisitsa IA, Shogiradze LDzh, Novikova VP. Sex differences in adipose tissue distribution. Predictors of sarcopenia. *Journal of Obstetrics and Women's Diseases.* 2025;74(1):84–99. (In Russ.) <https://doi.org/10.17816/IOWD634638>.
 37. Павловская ЕВ, Строкова ТВ. Диетическая коррекция ожирения у детей и подростков. *Children's Medicine of the North-West.* 2024;12(2):31–44. <https://doi.org/10.56871/CmN-W.2024.41.88.003>.
 38. Pavlovskaya EV, Strokova TV. Dietary correction of obesity in children and adolescents. *Children's Medicine of the North-West.* 2024;12(2):31–44. (In Russ.) <https://doi.org/10.56871/CmN-W.2024.41.88.003>.

Вклад авторов:

Авторы внесли равный вклад в всех этапах работы и написания статьи.

Contribution of authors:

All authors contributed equally to this work and writing of the article at all stages.

Согласие пациентов на публикацию: законные представители пациентов подписали информированное согласие на публикацию их данных.

Basic patient privacy consent: patients' legal representatives signed informed consent regarding publishing the data.

Информация об авторах:

Завьялова Анна Никитична, д.м.н., профессор кафедры пропедевтики детских болезней с курсом общего ухода за детьми, врач-диетолог Клиники, Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет; 194100, Россия, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2; <https://orcid.org/0000-0002-9532-9698>; anzavjalova@mail.ru

Яковлева Милена Николаевна, врач-диетолог Клиники, Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет; 194100, Россия, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2; <https://orcid.org/0000-0001-8986-7599>; milena-yakovleva@bk.ru

Панкратова Полина Андреевна, ассистент кафедры пропедевтики детских болезней с курсом общего ухода за детьми, Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет; 194100, Россия, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2; <https://orcid.org/0000-0002-9029-2312>; polina.pankratova@bk.ru

Гоголев Андрей Викторович, ассистент кафедры пропедевтики детских болезней с курсом общего ухода за детьми, Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет; 194100, Россия, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2; gogadoc@list.ru

Кобякова Виталина Денисовна, студент педиатрического факультета, Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет; 194100, Россия, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2; <https://orcid.org/0009-0002-5976-1448>

Доренских Полина Юрьевна, студент педиатрического факультета, Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет; 194100, Россия, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2; <https://orcid.org/0009-0006-0379-1284>; dorenskikh@bk.ru

Соломатина Наталья Михайловна, врач-пульмонолог Клиники, Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет; 194100, Россия, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2; <https://orcid.org/0009-0006-2779-3479>; nm.solomatina@gpmu.org

Пешехонова Юлия Владимировна, к.м.н., заведующая отделением педиатрии №2 Клиники, Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет; 194100, Россия, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2; peshekhonova@mail.ru

Новикова Валерия Павловна, д.м.н., профессор, заведующая кафедрой пропедевтики детских болезней с курсом общего ухода за детьми, заведующая лабораторией медико-социальных проблем в педиатрии Научно-исследовательского центра, Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет; 194100, Россия, Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2; <https://orcid.org/0000-0002-0992-1709>; novikova-vp@mail.ru

Information about the authors:

Anna N. Zavyalova, Dr. Sci. (Med.), Professor of the Department of Propaedeutics of Childhood Diseases with a Course in General Child Care, Nutritionist at the Clinic, St Petersburg State Pediatric Medical University; 2, Litovskaya St., St Petersburg, 194100, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-9532-9698>; anzavjalova@mail.ru

Milena N Yakovleva, Nutritionist at the Clinic, St Petersburg State Pediatric Medical University; 2, Litovskaya St., St Petersburg, 194100, Russia; <https://orcid.org/0000-0001-8986-7599>; milena-yakovleva@bk.ru

Polina A. Pankratova, Assistant Professor of the Department of Propaedeutics of Childhood Diseases with a Course in General Child Care, St Petersburg State Pediatric Medical University; 2, Litovskaya St., St Petersburg, 194100, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-9029-2312>; polina.pankratova@bk.ru

Andrey V. Gogolev, Assistant Professor of the Department of Propaedeutics of Childhood Diseases with a Course in General Child Care, St Petersburg State Pediatric Medical University; 2, Litovskaya St., St Petersburg, 194100, Russia; gogadoc@list.ru

Vitalina D. Kobyakova, Student of the Pediatric Faculty, St Petersburg State Pediatric Medical University; 2, Litovskaya St., St Petersburg, 194100, Russia; <https://orcid.org/0009-0002-5976-1448>

Polina Yu. Dorenskikh, Student of the Pediatric Faculty, St Petersburg State Pediatric Medical University; 2, Litovskaya St., St Petersburg, 194100, Russia; <https://orcid.org/0009-0006-0379-1284>; dorenskikh@bk.ru

Natalia M. Solomatina, Pulmonologist at the Clinic, St Petersburg State Pediatric Medical University; 2, Litovskaya St., St Petersburg, 194100, Russia; <https://orcid.org/0009-0006-2779-3479>; nm.solomatina@gpmu.org

Yuliya V. Peshekhonova, Cand. Sci. (Med.), Head of the Department of Pediatrics No. 2 at the Clinic, St Petersburg State Pediatric Medical University; 2, Litovskaya St., St Petersburg, 194100, Russia; peshekhonova@mail.ru

Valeria P. Novikova, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Propaedeutics of Childhood Diseases with a Course in General Child Care, Head of the Laboratory of Medical and Social Problems in Pediatrics at the Research Center, St Petersburg State Pediatric Medical University; 2, Litovskaya St., St Petersburg, 194100, Russia; <https://orcid.org/0000-0002-0992-1709>; novikova-vp@mail.ru