

Опыт применения среднеподсечных триглицеридов у пациентов с муковисцидозом

В. В. Зарубина, <https://orcid.org/0000-0002-9724-7653>, vv.zarubina@gmail.com

О. В. Высоколова, <https://orcid.org/0000-0003-4155-2226>, Oropova@morozdgkb.ru

М. А. Мухина, <https://orcid.org/0000-0002-8329-386X>, mariemuch@yandex.ru

Е. Е. Якушина, <https://orcid.org/0000-0001-7090-0395>, e.e.yakushina@gmail.com

Т. Н. Кекеева, <https://orcid.org/0000-0002-4986-5748>, kekeeva.genetic@gmail.com

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы; 119049, Россия, Москва, 4-й Добрынинский переулок, 1/9

Резюме

Введение. Среднеподсечные триглицериды всасываются и метаболизируются быстрее длинноподсечных триглицеридов, так как обходят все этапы, необходимые для расщепления длинноподсечных триглицеридов. В связи с чем среднеподсечные триглицериды широко используются в терапии различных заболеваний, сопровождающихся малабсорбцией, для обеспечения адекватной энергетической ценности рациона.

Цель работы. Ретроспективно оценить клиническую эффективность специализированного продукта лечебного питания, который представляет собой жировую эмульсию, содержащую среднеподсечные триглицериды, у пациентов с муковисцидозом.

Материалы и методы. Проанализированы данные 39 пациентов со смешанной формой муковисцидоза и недостаточностью питания в возрасте от 1 года до 17 лет, состоящих на амбулаторном учете в Государственном бюджетном учреждении здравоохранения города Москвы Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы. Нутритивный статус оценивали с помощью программ WHO-Anthro и WHO-AnthroPlus.

Результаты. На начало анализируемого периода у всех пациентов с муковисцидозом значение индекса массы тела соответствовало менее чем 25-му перцентилю. Медиана перцентиля индекса массы тела составила 7,8. Показатель z-score индекса массы тела > 0 не был зафиксирован ни у одного пациента, от 0 до -1 выявлен у 38,4% пациентов, от -1 до -2 – у 51,3% пациентов, z-score индекса массы тела < -2 обнаружен у 23% пациентов. На конец исследуемого периода у 28% пациентов с муковисцидозом значение индекса массы тела было выше 25-го перцентиля. Медиана перцентиля индекса массы тела составила -16,1. Показатель z-score индекса массы тела > 0 выявлен у 18% пациентов, от 0 до -1 – у 38,4%, от -1 до -2 – у 25,6%, < -2 – у 18% пациентов.

Заключение. Применение среднеподсечных триглицеридов способствует улучшению нутритивного статуса и уменьшению стеатореи у пациентов с муковисцидозом.

Ключевые слова: муковисцидоз, нутритивная поддержка, среднеподсечные триглицериды, панкреатическая недостаточность, стеаторея.

Для цитирования: Зарубина В. В., Высоколова О. В., Мухина М. А., Якушина Е. Е., Кекеева Т. Н. Опыт применения среднеподсечных триглицеридов у пациентов с муковисцидозом. Лечашний Врач. 2024; 3 (27): 95–98. <https://doi.org/10.51793/OS.2024.27.3.016>

Конфликт интересов. Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

The use of medium-chain triglycerides in patients with cystic fibrosis

Vera V. Zarubina, <https://orcid.org/0000-0002-9724-7653>, vv.zarubina@gmail.com

Olga V. Vysokolova, <https://orcid.org/0000-0003-4155-2226>, Oropova@morozdgkb.ru

Mariya A. Mukhina, <https://orcid.org/0000-0002-8329-386X>, mariemuch@yandex.ru

Elena E. Yakushina, <https://orcid.org/0000-0001-7090-0395>, e.e.yakushina@gmail.com

Tatiana N. Kekeeva, <https://orcid.org/0000-0002-4986-5748>, kekeeva.genetic@gmail.com

State Budgetary Healthcare Institution of the city of Moscow Morozovskaya Children's City Clinical Hospital of the Department of Health of the City of Moscow; 1/9 4th Dobryninsky Lane, Moscow, 119049, Russia

Abstract

Background. Medium chain triglycerides are absorbed and metabolized faster than long-chain fatty acids, as they bypass the steps necessary for the absorption of long-chain fatty acids. So, they use in various malabsorptive disorders as a source of calories.

Objectives. Retrospectively evaluate the clinical effectiveness of nutrition supplements (a fat emulsion consisting of medium chain triglycerides), used by patient with cystic fibrosis.

Materials and methods. 39 children with cystic fibrosis aged 1-17 years were observed at Morozovskaya Children's Clinical Hospital. WHO-Anthro and WHO-Anthro Plus were used to determine their nutritional status.

Results. At the beginning of the study, all patients with cystic fibrosis had a body mass index < 25th percentile. The median percentile of body mass index was 7,8. 0% of patients had a Z-score body mass index > 0.25, 6% of patients had a Z-score body mass index from 0 to -1. 51,3% of patients had a Z-score body mass index from -1 to -2. 23% of patients had a Z-score body mass index < -2. At the end of the study, 28% of patients with cystic fibrosis had a body mass index > 25th percentile. The median percentile of body mass index was 16,1. 18% of patients had a Z-score body mass index > 0.38, 4% of patients had a Z-score body mass index from 0 to -1. 25, 6% of patients had a Z-score body mass index from -1 to -2, 18% of patients had a Z-score body mass index < -2.

Conclusion. The use medium chain triglycerides could improve nutritional status and alleviate steatorrhea in patient with cystic fibrosis.

Keywords: cystic fibrosis, nutritional support, medium chain triglycerides, pancreatic insufficiency, steatorrhea.

For citation: Zarubina V. V., Vysokolova O. V., Mukhina M. A., Yakushina E. E., Kekeeva T. N. The use of medium-chain triglycerides in patients with cystic fibrosis. Lechaschi Vrach. 2024; 3 (27): 95-98. (In Russ.) <https://doi.org/10.51793/OS.2024.27.3.016>

Conflict of interests. Not declared.

Mуковисцидоз (МВ) – хроническое прогрессирующее мультисистемное заболевание, вовлекающее печень, поджелудочную, слюнные, потовые железы, пищеварительную, дыхательную и репродуктивную системы. Считается одним из самых распространенных моногенных заболеваний среди орфанных болезней (частота встречаемости в России – 1:9000) [1-5].

Недостаточность питания – одна из ведущих проблем больных МВ, приводящая к более быстрому прогрессированию заболевания и снижению качества жизни, в то время как хороший нутритивный статус способствует улучшению функции легких и выживаемости у пациентов данной группы [1, 2, 7, 9-11].

Хроническая панкреатическая недостаточность, которая приводит к большим энергетическим потерям в результате мальабсорбции жиров, рассматривается в качестве одного из основных факторов развития низкого нутритивного статуса при МВ [1, 2, 6, 7]. В связи с чем таким пациентам необходимо сохранить адекватное поступление жирового компонента питания, который должен обеспечивать до 40% энергетической ценности рациона [1, 2, 7].

Особое внимание уделяется специализированным продуктам лечебного питания (СПЛП), содержащим среднцепочечные триглицериды (СЦТ), которые являются более доступным источником энергии. Они не требуют гидролиза панкреатической липазой и эмульгации желчными солями, благодаря чему напрямую проникают в кровеносную систему воротной вены, обходя лимфатическую систему.

Целью нашей работы было ретроспективно оценить клиническую эффективность СПЛП Ликвиджен+, который представляет собой жировую эмульсию, содержащую СЦТ фракционированного кокосового и пальмового масел, у пациентов с МВ.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Проанализированы данные 39 пациентов со смешанной формой МВ и недостаточностью питания в возрасте от 1 года до 17 лет включительно, которые в течение года принима-

ли СПЛП Ликвиджен+. Общее распределение пациентов по полу представлено в табл. 1.

Сравнению подлежали данные до использования СПЛП Ликвиджен+ и через 360 (\pm 14) дней после применения. Информация о массоростовых показателях была получена из медицинских карт пациентов, состоящих на амбулаторном учете в ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ».

Показатели массы тела и роста оценивали по программам WHO-Anthro и WHO-AnthroPlus. Для оценки степени тяжести недостаточности питания использовались перцентили, или стандартные отклонения показателя индекса массы тела (ИМТ), относительно нормативных значений для здоровой популяции, соответствующей по возрасту (z-scores, SD). При выявлении показателей z-score по ИМТ от -1 до -2 диагностировалась среднетяжелая степень недостаточности питания, при z-score < -2 – тяжелая недостаточность питания [1, 2].

Помимо диетотерапии с использованием СПЛП все пациенты получали базисное лечение.

РЕЗУЛЬТАТЫ

На фоне использования СПЛП Ликвиджен+ была установлена положительная динамика ИМТ у большинства (76%) пациентов по сравнению с исходными данными. В начале исследуемого периода минимальное значение z-score ИМТ составило -4,32, максимальное – -0,68, минимальный перцентиль ИМТ – 0, максимальный – 24,8. В конце исследуе-

Таблица 1. Общее распределение пациентов по полу [таблица составлена авторами] / General distribution of patients by gender [table compiled by the authors]

Пол	Количество пациентов	
	Абс.	%
Женский	19	48,8
Мужской	20	51,2

Таблица 2. Результаты ретроспективного анализа данных ИМТ, z-score ИМТ, перцентиля ИМТ до и после 360 (± 14) дней приема СПЛП Ликвиджен+ [таблица составлена авторами] / Results of retrospective analysis of BMI data, BMI Z-Score, BMI percentile before and after 360 (± 14) days of Liquigen+ specialized dietary product administration [table compiled by the authors]

Показатель	До приема СПЛП Ликвиджен+				После 360 (± 14) дней приема СПЛП Ликвиджен+			
	возраст	ИМТ	z-score ИМТ	центиль ИМТ	возраст	ИМТ	z-score ИМТ	центиль ИМТ
Медиана	8,0	14,2	-1,42	7,8	9	14,6	-0,91	16,1
Среднее значение	8,2	14,3	-1,65	9,8	9,2	15,38	-1,12	21,0
Стандартное отклонение	4,4	1,5	0,9	8,17	4,4	2,17	1,0	20,8
Минимум	1,0	11,5	-4,32	0	2	12,1	-3,65	0
Максимум	16,0	18,5	-0,68	24,8	17	20,3	0,55	71

Таблица 3. Динамика нутритивного статуса у пациентов на фоне использования СПЛП Ликвиджен+ [таблица составлена авторами] / Dynamics of nutritional status in patients on the background of using Liquigen+ specialized dietary product [table compiled by the authors]

Показатель	До приема СПЛП Ликвиджен+	После 360 (± 14) дней приема СПЛП Ликвиджен+
Z-score по ИМТ > 0	0	7
Z-score по ИМТ от 0 до -1	10	15
Z-score по ИМТ от -1 до -2	20	10
Z-score по ИМТ ≤ 2	9	7

мого периода минимальное значение z-score ИМТ равнялось $-3,65$, максимальное $-0,55$, минимальный перцентиль ИМТ -0 , максимальный -71 .

На начало исследуемого периода у всех пациентов значение ИМТ было ниже 25-го перцентиля. Медиана перцентиля ИМТ составляла 7,8. Среднетяжелая недостаточность питания была отмечена у 51,2% пациентов из исследуемой группы, тяжелая недостаточность питания — у 23% пациентов. На конец исследуемого периода у 28% пациентов с МВ значение ИМТ было выше 25-го перцентиля. Медиана перцентиля ИМТ тела составила 16,1. Среднетяжелая недостаточность питания была отмечена у 25,6% пациентов из исследуемой группы, тяжелая недостаточность питания — у 18% пациентов. При этом недостаточность питания была полностью устранена у 7 (18%) пациентов.

Показатели, характеризующие нутритивный статус пациентов до и после назначения СПЛП Ликвиджен+, представлены в табл. 2 и 3. Использование СЦТ также способствовало снижению стеатореи практически у всех пациентов.

ВЫВОДЫ

Нутритивный статус пациентов с МВ является одним из критериев контроля течения болезни и отражает тяжесть состояния по заболеванию [1, 2, 7, 9-11]. В связи с этим диетотерапия составляет важную часть комплексного лечения при МВ. СПЛП, содержащие СЦТ, такие как Ликвиджен+, являются неотъемлемой составляющей диетотерапии пациентов с муковисцидозом. Включение таких продуктов в рацион больных МВ способствует увеличению энергетической ценности раци-

она и уменьшению стеатореи, что положительно сказывается на нутритивном статусе пациентов из данной группы. **ЛВ**

Вклад авторов:

Анализ полученных данных, написание статьи — Зарубина В. В.
Научное редактирование статьи — Кекеева Т. Н.

Консультация пациентов, получение данных для анализа — Мухина М. А.
Консультация пациентов, получение данных для анализа — Якушина Е. Е.

Консультация пациентов, получение данных для анализа — Высоколова О. В.

Authors contribution:

Analysis of the obtained data, writing the article — Zarubina B. V.

Scientific editing of the article — Kekeeva T. N.

Patient consultation, obtaining data for analysis — Mukhina M. A.

Patient consultation, obtaining data for analysis — Yakushina E. E.

Patient consultation, obtaining data for analysis — Vysokolova O. V.

Литература/References

- Клинические рекомендации Кистозный фиброз (муковисцидоз). Взрослые, дети. Разработчик: Союз педиатров России, Ассоциация медицинских генетиков; Российское респираторное общество; Российское трансплантологическое общество, 2021-2023. ID: 372. 180 с. Clinical recommendations Cystic fibrosis (cystic fibrosis). Adults, children. Developer: Union of Pediatricians of Russia, Association of Medical Genetics; Russian Respiratory Society; Russian Transplant Society, 2021-2023. ID: 372. 180 p. (In Russ.)
- Национальный консенсус "Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия". Под ред. Е. И. Кондратьевой, Н. Ю. Каширской, Н. И. Капранова. М.: ООО "Компания БОРГЕС", 2016. 205 с. https://mukoviscidoz.org/doc/konsensus/CF_consensus_2017.pdf. National consensus "Cystic fibrosis: definition, diagnostic criteria, therapy". Edited by E. I. Kondratieva, N. Yu. Kashirskaya, N. I. Kapranov. Moscow: BORGES Company LLC, 2016. 205 p. https://mukoviscidoz.org/doc/konsensus/CF_consensus_2017.pdf. (In Russ.)
- Монография «Муковисцидоз». Под ред. Н. И. Капранова, Н. Ю. Каширской. ИД «МЕДПРАКТИКА-М», 2014. 672 с. Monograph "Cystic fibrosis". Edited by N. I. Kapranov, N. Yu. Kashirskaya. Publishing House "MEDPRACTIKA-M", 2014. 672 p. (In Russ.)

АКТУАЛЬНАЯ ТЕМА

4. Регистр больных муковисцидозом в Российской Федерации. 2019 г. Под ред. Н. Ю. Каширской, Е. И. Кондратьевой, С. А. Красовского, М. А. Стариновой, А. Ю. Воронковой, Е. Л. Амелиной, И. К. Ашеровой. М.: ИД «МЕДПРАКТИКА-М», 2021. 68 с. Chrome-extension://efaidnbmnnibpcapcglefindmkaj/https://mukoviscidoz.org/doc/registr/site_Registre_2019.pdf.
- Register of patients with cystic fibrosis in the Russian Federation. 2019. Edited by N. Yu. Kashirskaya, E. I. Kondratyeva, S. A. Krasovsky, M. A. Starinova, A. Yu. Voronkova, E. L. Amelina, I. K. Asherova. M.: Publishing House "MEDPRACTIKA-M", 2021. 68 p. Chrome-extension://efaidnbmnnibpcapcglefindmkaj/https://mukoviscidoz.org/doc/registr/site_Registre_2019.pdf. (In Russ.)
5. Шерман В. Д., Кондратьева Е. И., Воронкова А. Ю., Каширская Н. Ю., Шабалова Л. А., Никонова В. С., Жекайтэ Е. К., Куцев С. И. Влияние неонatalного скрининга на течение муковисцидоза на примере групп пациентов Московского региона. Медицинский совет. 2017; 18: 124-128. doi.org/10.21518/2079-701X-2017-18-124-128.
- Sherman V. D., Kondratyeva E. I., Voronkova A. Yu., Kashirskaya N. Yu., Shabalova L. A., Nikonova V. S., Zhekaite E. K., Kutsev S. I. The influence of neonatal screening on the course of cystic fibrosis using the example of groups of patients in the Moscow region. Med Res. 2017; 18: 124-128. doi.org/10.21518/2079-701X-2017-18-124-128. (In Russ.)
6. Толстова В. Д., Капранов Н. И. Муковисцидоз: современные аспекты диагностики и лечения. Журнал «Педиатрическая фармакология». 2006; 4 (3). Tolstova V. D., Kapranov N. I. Cystic fibrosis: modern aspects of diagnosis and treatment. Journal "Pediatric Pharmacology". 2006; 4 (3). (In Russ.)
7. Turck D., Braegger C. P., Colombo C., et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clin Nutr 2016; 35 (3): 557-577. DOI: 10.1016/j.clnu.2016.03.004.
8. Li L., Somerset S. Digestive system dysfunction in cystic fibrosis: challenges for nutrition therapy. Dig Liver Dis. 2014; 46: 865-874. DOI: 10.1016/j.dld.2014.06.011.
9. Calella P., Valerio G., Brodlie M., Donini L. M., Siervo M. Cystic fibrosis, body composition and health outcomes: a systematic review. Nutrition. 2018; 55 (56): 131-139. DOI: 10.1016/j.nut.2018.03.052.
10. Culhane S., George C., Pearo B., Spoede E. Malnutrition in cystic fibrosis: a review. Nutr Clin Pract. 2013; 28: 676-683. DOI: 10.1177/0884533613507086.
11. Stephenson A. L., Mannik L. A., Walsh S., Brotherwood M., Robert R., Darling P. B., et al. Longitudinal trends in nutritional status and the relation between lung function and BMI in cystic fibrosis: a population-based cohort study. Am J Clin Nutr. 2013; 97: 872-877. DOI: 10.3945/ajcn.112.051409.

Сведения об авторах:

Зарубина Вера Владимировна, генетик Медико-генетического отделения Государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы; 119049, Россия, Москва, 4-й Добрынинский переулок, 1/9; vv.zarubina@gmail.com

Высоколова Ольга Владимировна, педиатр Медико-генетического отделения Государственного бюджетного учреждения

здравоохранения города Москвы Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы; 119049, Россия, Москва, 4-й Добрынинский переулок, 1/9; Oropova@morozdgb.ru

Мухина Мария Алексеевна, педиатр Медико-генетического отделения Государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы; 119049, Россия, Москва, 4-й Добрынинский переулок, 1/9; mariemuch@yandex.ru

Якушина Елена Евгеньевна, педиатр Медико-генетического отделения Государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы; 119049, Россия, Москва, 4-й Добрынинский переулок, 1/9; e.e.yakushina@gmail.com

Кекеева Татьяна Николаевна, генетик, заведующая Медико-генетическим отделением Государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы; 119049, Россия, Москва, 4-й Добрынинский переулок, 1/9; kekeeva.genetic@gmail.com

Information about the authors:

Vera V. Zarubina, Geneticist of the Medical Genetics Department at the State Budgetary Healthcare Institution of the city of Moscow Morozovskaya Children's City Clinical Hospital of the Department of Health of the City of Moscow; 1/9 4th Dobryninsky Lane, Moscow, 119049, Russia; vv.zarubina@gmail.com

Olga V. Vysokolova, Pediatrician of the Medical Genetics Department at the State Budgetary Healthcare Institution of the city of Moscow Morozovskaya Children's City Clinical Hospital of the Department of Health of the City of Moscow; 1/9 4th Dobryninsky Lane, Moscow, 119049, Russia; Oropova@morozdgb.ru

Mariya A. Mukhina, Pediatrician of the Medical Genetics Department at the State Budgetary Healthcare Institution of the city of Moscow Morozovskaya Children's City Clinical Hospital of the Department of Health of the City of Moscow; 1/9 4th Dobryninsky Lane, Moscow, 119049, Russia; mariemuch@yandex.ru

Elena E. Yakushina, Pediatrician of the Medical Genetics Department at the State Budgetary Healthcare Institution of the city of Moscow Morozovskaya Children's City Clinical Hospital of the Department of Health of the City of Moscow; 1/9 4th Dobryninsky Lane, Moscow, 119049, Russia; e.e.yakushina@gmail.com

Tatiana N. Kekeeva, Geneticist, Head of the Medical Genetics Department at the State Budgetary Healthcare Institution of the city of Moscow Morozovskaya Children's City Clinical Hospital of the Department of Health of the City of Moscow; 1/9 4th Dobryninsky Lane, Moscow, 119049, Russia; kekeeva.genetic@gmail.com

Поступила/Received 24.01.2024

Поступила после рецензирования/Revised 26.02.2024

Принята в печать/Accepted 29.02.2024