

УДК 614.2

DOI 10.24412/2312-2935-2023-1-435-449

КЛИНИКО-ЭКОНОМИЧЕСКОЕ ОБОСНОВАНИЕ ВКЛЮЧЕНИЯ НОВЫХ ЭНТЕРАЛЬНЫХ СМЕСЕЙ В ПЕРЕЧЕНЬ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫХ ПРОДУКТОВ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ ДЛЯ ДЕТЕЙ- ИНВАЛИДОВ С ДИАГНОЗОМ МУКОВИСЦИДОЗ

И. П. Витковская, С. И. Абрамов, О. В. Зеленова

ФГБУ «Центральный научно – исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва.

Муковисцидоз (МВ) является одним из самых частых моногенно наследуемых заболеваний среди орфанных болезней (частота новорожденных в России 1:9000). МВ – это хроническое прогрессирующее мультисистемное заболевание, поражающее дыхательные пути, желудочно-кишечный тракт, печень, поджелудочную железу, слюнные, потовые железы, репродуктивную систему. Недостаточность питания является одной из основных проблем пациентов с МВ, которая способствует ухудшению качества жизни и более быстрому прогрессированию заболевания. Доказана непосредственная связь между хорошим нутритивным статусом, улучшением функции легких и выживаемости. Поэтому пациентам с МВ с момента установки диагноза необходимо повышенное потребление белка на 50% - 100% и энергии по сравнению с их сверстниками. Источниками белка являются всем известные продукты: мясо, птица, рыба, морепродукты, молоко, кисломолочные продукты, творог, сыры, яйца. В качестве дополнительного источника белка рекомендуется использование лечебных смесей для энтерального и дополнительного питания с высоким содержанием белка.

Цель – клиничко-экономическое обоснование включения новых продуктов лечебного питания в перечень специализированных продуктов лечебного питания для детей- инвалидов с целью экономии бюджета программы.

Материал и методы: проведен анализ 3722 пациентов с муковисцидозом (далее – МВ), находящиеся в регистре в 2020 году медико-генетического научного центра имени академика Н.П. Бочкова, который опубликован в открытом доступе на сайте организации, в зависимости от пола и возраста. Проведен анализ клинических рекомендаций по восполнению белка у детей с диагнозом муковисцидоз. Проведен анализ влияния на бюджет перечня специализированных продуктов лечебного питания для детей – инвалидов при включении новых энтеральных смесей.

Результаты. Представлен анализ соотношения концентрации белка в продуктах лечебного питания, которые входят в перечень специализированных продуктов лечебного питания для детей- инвалидов. Сформирована модель пациента с МВ, которому показаны продукты лечебного питания с учетом частоты предоставления услуги и частоты применения согласно рекомендациям по формированию затрат для клиничко-статистических групп программы государственных гарантий. Проведен анализ влияния на бюджет программы при включении новых продуктов лечебного питания.

Выводы. Самым концентрированным по белку является продукт Фрезубин Протеин сухая смесь (Фрезениус- Каби, Германия), который содержит 6,9 г белка на 100 мл, данный продукт растворяется в любой жидкой или полужидкой еде, которую потребляет пациент и не требует

дополнительной водной нагрузки. Все остальные продукты лечебного питания, которые входят в перечень специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов, не только имеют меньшую концентрацию белка в 100 мл раствора, но и требуют большого количества жидкости для усвоения этого белка. Для девочки или мальчика 10 лет необходимо выпить от 2 до 3 литров приготовленной смеси продуктов Нутризон, Пептамен Юниор или любой из отечественных продуктов НУТРИЭН ежедневно, что влечет за собой вопрос о приверженности пациентов и их родителей к такому восполнению белка.

В настоящий момент в перечень специализированных продуктов лечебного питания для детей-инвалидов не включен самый высокобелковый продукт Фрезубин Протеин, имеющий преимущества по приверженности к потреблению и отсутствию дополнительной водной нагрузки у пациентов с МВ в любой возрастной группе.

Ключевые слова: Муковисцидоз, энтеральное питание, нутритивная поддержка, нутритивная недостаточность, недостаточность белка, прямые медицинские затраты, анализ влияния на бюджет

CLINICAL AND ECONOMIC JUSTIFICATION FOR THE INCLUSION OF NEW ENTERAL MIXTURES IN THE LIST OF SPECIALIZED PRODUCTS THERAPEUTIC NUTRITION FOR DISABLED CHILDREN DIAGNOSED WITH CYSTIC FIBROSIS

I.P. Vitkovskaya, S. I. Abramov, O. V. Zelenova

Russian Research Institute of Health, Moscow

Cystic fibrosis (MV) is one of the most frequent monogenically inherited diseases among orphan diseases (the frequency of newborns in Russia is 1:9000). MV is a chronic progressive multisystem disease affecting the respiratory tract, gastrointestinal tract, liver, pancreas, salivary, sweat glands, and reproductive system. Malnutrition is one of the main problems of patients with MB, which contributes to a deterioration in the quality of life and a faster progression of the disease. A direct relationship between good nutritional status, improved lung function and survival has been proven. Therefore, patients with MB from the moment of diagnosis need an increased intake of protein by 50% - 100% and energy compared to their peers. Protein sources are well-known products: meat, poultry, fish, seafood, milk, dairy products, cottage cheese, cheeses, eggs. As an additional source of protein, it is recommended to use therapeutic mixtures for enteral and supplementary nutrition with a high protein content.

The goal is a clinical and economic justification for the inclusion of new therapeutic nutrition products in the list of specialized therapeutic nutrition products for disabled children in order to save the program budget.

Material and methods: the analysis of 3722 patients with cystic fibrosis (hereinafter referred to as MV) who are in the register in 2020 of the Academician N.P. Bochkov Medical and Genetic Research Center, which is published in open access on the organization's website, depending on gender and age, was carried out. The analysis of clinical recommendations on protein replenishment in children diagnosed with cystic fibrosis was carried out. The analysis of the impact on the budget of the list of specialized medical nutrition products for disabled children with the inclusion of new enteral mixtures was carried out.

Results. The analysis of the ratio of protein concentration in medical nutrition products, which are included in the list of specialized medical nutrition products for disabled children, is presented. A model of a patient with MB has been formed, who is shown medical nutrition products, taking into account the frequency of service provision and frequency of use according to the recommendations on cost formation for clinical and statistical groups of the state guarantee program. The analysis of the impact on the budget of the program when new therapeutic nutrition products are included is carried out.

Conclusions. The most concentrated protein is the product Frezubin Protein dry mix (Fresenius-Kabi, Germany), which contains 6.9 g of protein per 100 ml, this product dissolves in any liquid or semi-liquid food consumed by the patient and does not require additional water load. All other medical nutrition products, which are included in the list of specialized medical nutrition products for disabled children, not only have a lower protein concentration in 100 ml of solution, but also require a large amount of liquid to assimilate this protein. For a 10-year-old girl or boy, it is necessary to drink from 2 to 3 liters of the prepared mixture of Nutrizon, Peptamen Junior or any of the domestic NUTRIEN products daily, which entails the question of the commitment of patients and their parents to such protein replenishment.

At the moment, the list of specialized therapeutic nutrition products for disabled children does not include the highest protein product, Frezubin Protein, which has advantages in adherence to consumption and the absence of additional water load in patients with MV in any age group.

Keywords: Cystic fibrosis, enteral nutrition, nutritional support, nutritional deficiency, protein deficiency, direct medical costs, budget impact analysis

Актуальность. Муковисцидоз (МВ) является одним из самых частых моногенно наследуемых заболеваний среди орфанных болезней (частота новорожденных в России 1:9000). МВ – это хроническое прогрессирующее мультисистемное заболевание, поражающее дыхательные пути, желудочно-кишечный тракт, печень, поджелудочную железу, слюнные, потовые железы, репродуктивную систему [1-4].

МВ связан с низким нутритивным статусом как напрямую (экзокринная недостаточность поджелудочной железы является причиной мальабсорбции жира, белка, недостаточности незаменимых жирных кислот, жирорастворимых витаминов и других важных нутриентов), так и косвенно (высокие энергетические потребности, связанные с одышкой, кашлем дополнительной нагрузкой на дыхательную мускулатуру, хронический инфекционно-воспалительный процесс) [1,6-9].

Недостаточность питания является одной из основных проблем пациентов с МВ, которая способствует ухудшению качества жизни и более быстрому прогрессированию заболевания. Доказана непосредственная связь между хорошим нутритивным статусом, улучшением функции легких и выживаемости. Поэтому пациентам с МВ с момента установки диагноза необходимо повышенное потребление белка на 50% - 100% и энергии по сравнению с их сверстниками [1,6,8-12]. Питание дошкольников, школьников и взрослых пациентов МВ

должно быть регулярным (6 раз в день даже для школьников, формула $3 + 3$): 3 основных (завтрак, обед, ужин) и 3 дополнительных перекуса (2-й завтрак, полдник, на ночь).

Согласно Федеральным клиническим рекомендациям «Кситозный фиброз взрослые /дети» 2021г-2023 г. всем пациентам с МВ рекомендуется увеличение суточного потребления калорий до 120-150% по сравнению с нормами по возрасту, пропорциональное увеличение потребления белка (20% от суточного калоража) и жира (35-40% от суточного калоража, с учетом правильно подобранной ферментной терапии), а так же нуждаются в повышенном количестве белка (на 50–100%) его потери обусловлены процессами мальабсорбции и эпизодами катаболизма при легочных обострениях. При отсутствии или неадекватной ферментной заместительной терапии потеря белка со стулом может достигать 50%.

Источниками белка являются всем известные продукты: мясо, птица, рыба, морепродукты, молоко, кисломолочные продукты, творог, сыры, яйца. Детям старше 1 года рекомендуется включать в рацион питания высокобелковые продукты не реже 3 раз в день, молоко и кисломолочные продукты не менее 500–800 мл в день. В качестве дополнительного источника белка рекомендуется использование лечебных смесей для энтерального и дополнительного питания с высоким содержанием белка. Большинство лечебных смесей для энтерального питания включены в специализированный перечень продуктов лечебного питания для детей – инвалидов, который пересматривается ежегодно. К высококалорийным относятся смеси, содержащие более 70 ккал/100 мл для детей до 12 мес., от 100 до 150 ккал – для детей 1–6 лет; от 150 до 200 ккал – для детей старше 7 лет и взрослых.

Цель – клинико-экономическое обоснование включения новых продуктов лечебного питания в перечень специализированных продуктов лечебного питания для детей- инвалидов с целью экономии бюджета программы.

Материал и методы: проведен анализ 3722 пациентов с муковисцидозом (далее – МВ), находящиеся в регистре в 2020 году медико-генетического научного центра имени академика Н.П. Бочкова, который опубликован в открытом доступе на сайте организации, в зависимости от пола и возраста. Проведен анализ клинических рекомендаций по восполнению белка у детей с диагнозом муковисцидоз. Проведен анализ влияния на бюджет перечня специализированных продуктов лечебного питания для детей – инвалидов при включении новых энтеральных смесей.

Результаты и обсуждение. В исследовании впервые приводится анализ соотношения белка на 100 мл продукта всех смесей, включённых в перечень, как иностранного, так и

российского производства, на основе клинических рекомендаций по восполнению белка детей с МВ в зависимости от пола и возраста. Потребности белка для девочек и мальчиков представлены в таблицах 1-2.

Таблица 1

Расчет потребности белка для девочек с 3 до 17 лет в зависимости от веса и возраста

<i>Возраст</i>	<i>Вес</i>	<i>Белок г/кг/сут</i>	<i>Кол-во белка в сут</i>
3 года	14,85	2,5	37,12
4 года	16,02	2,5	40,05
5 лет	18,48	2,5	46,20
6 лет	21,34	2,5	53,35
7 лет	24,66	2,5	61,65
8 лет	27,48	2,5	68,70
9 лет	31,02	2,5	77,55
10 лет	34,32	2,5	85,80
11 лет	37,4	1,5	56,10
12 лет	44,05	1,5	66,07
13 лет	48,7	1,5	73,05
14 лет	51,32	1,5	76,98
15 лет	56,65	1,5	84,97
16 лет	58	1,5	87,00
17 лет	58,6	1,5	87,90

Как видно из таблицы 1, количество белка у детей меняется в зависимости от возраста и веса. Расчет потребности в белке у девочек с диагнозом муковисцидоз, согласно клиническим рекомендациям, позволяет говорить о том, что в период высокого роста потребность в сутки будет колебаться от 37 грамм до 85, что позволяет использовать как дополнение к питанию высокобелковые смеси и сипинги. С возраста 11 до 17 лет потребности в белке 1,5 гр на кг веса и будет колебаться от 56 граммов 87 в сутки к 17-летнему возрасту.

В таблице 2 представлены результаты расчета потребности в белке у мальчиков с 3 до 17 лет, из которой видно, что в период высокого роста будет требоваться от 37 до 84 грамм белка в сутки, с 11 лет до 17 потребуется от 53 до 101 грамм белка в сутки.

Таблица 2

Расчет потребности белка для мальчиков с 3 до 17 лет в зависимости от веса и возраста

	<i>Вес</i>	<i>Белок г/кг/сут</i>	<i>Кол-во белка в сут</i>
3 года	14,95	2,5	37,37
4 года	17,14	2,5	42,85
5 лет	19,7	2,5	49,25
6 лет	21,9	2,5	54,75
7 лет	24,92	2,5	62,30
8 лет	27,86	2,5	69,65
9 лет	30,6	2,5	76,50
10 лет	33,76	2,5	84,40
11 лет	35,44	1,5	53,16
12 лет	41,25	1,5	61,87
13 лет	45,85	1,5	68,77
14 лет	51,18	1,5	76,77
15 лет	56,5	1,5	84,75
16 лет	62,4	1,5	93,60
17 лет	67,35	1,5	101,02

В таблицах представлены данные о продуктах лечебного питания, которые входят в перечень для детей – инвалидов в 2022 году: отечественного производства представлено три продукта в виде сухой смеси для разведения: НУТРИЭН Стандарт, НУТРИЭН Стандарт с пищевыми волокнами и НУТРИЭН Диабет (Инфаприм (Россия)). Зарубежные продукты представлены двумя продуктами: Нутризон сухая смесь (Нутриция, Германия) и Пептамен Юниор с ароматом ванили (Нестле (Швейцария)). Сухая смесь Фрезубин Протеин (Фрезениус Каби, Германия) пока не входит в перечень.

Как видно из таблиц 3 и 4, самым концентрированным по белку является продукт компании Фрезениус Каби – Фрезубин Протеин сухая смесь, который содержит 6,9 г белка на 100 мл, данный продукт растворяется в любой жидкой или полужидкой еде, которую потребляет пациент и не требует дополнительной водной нагрузки.

Таблица 3

Сравнительная характеристика высокобелковых сухих продуктов лечебного питания для девочек с муковисцидозом зарубежного производства.

	<i>Фрезубин протеин</i>		<i>Нутризон сухая смесь</i>		<i>Пептамен Юниор с ароматом ванили</i>	
	<i>белок 6,9/100 мл</i>	<i>сут доза белка в мл</i>	<i>белок 4/100 мл</i>	<i>сут доза белка в мл</i>	<i>белок 2,8/100 мл</i>	<i>сут доза в мл</i>
<i>Возраст</i>	<i>Мерные ложки</i>		<i>Мерные ложки</i>		<i>Мерные ложки</i>	
3 года	5,4	538	9,28	928	13,3	1326
4 года	5,8	580	10,01	1001	14,3	1430
5 лет	6,7	670	11,55	1155	16,5	1650
6 лет	7,7	773	13,34	1334	19,1	1905
7 лет	8,9	893	15,41	1541	22,0	2202
8 лет	10,0	996	17,18	1718	24,5	2454
9 лет	11,2	1124	19,39	1939	27,7	2770
10 лет	12,4	1243	21,45	2145	30,6	3064
11 лет	8,1	813	14,03	1403	20,0	2004
12 лет	9,6	958	16,52	1652	23,6	2360
13 лет	10,6	1059	18,26	1826	26,1	2609
14 лет	11,2	1116	19,25	1925	27,5	2749
15 лет	12,3	1232	21,24	2124	30,3	3035
16 лет	12,6	1261	21,75	2175	31,1	3107
17 лет	12,7	1274	21,98	2198	31,4	3139

Все остальные продукты не только имеют меньшую концентрацию белка в 100 мл раствора, но и требуют большого количества жидкости для усвоения этого белка. Так, для девочки 10 лет необходимо выпить от 2 до 3 литров приготовленной смеси продуктов Нутризон, Пептамен Юниор или любой из отечественных продуктов НУТРИЭН ежедневно, что влечет за собой вопрос о приверженности пациентов и их родителей к такому восполнению белка.

Таблица 4

Сравнительная характеристика высокобелковых сухих продуктов лечебного питания для девочек с муковисцидозом российского производства.

	<i>НУТРИЭН Стандарт</i>		<i>НУТРИЭН Стандарт с пищевыми волокнами</i>		<i>НУТРИЭН Диабет</i>	
<i>Возраст</i>	<i>белок 4 г/100 мл</i>	<i>сут доза белка в мл</i>	<i>белок 4,3 г/100 мл</i>	<i>сут доза белка в мл</i>	<i>белок 4,2 г/100 мл</i>	<i>сут доза белка в мл</i>
	<i>Мерные ложки</i>		<i>Мерные ложки</i>		<i>Мерные ложки</i>	
3 года	9,28	928	8,6	863	8,8	884
4 года	10,01	1001	9,3	931	9,5	954
5 лет	11,55	1155	10,7	1074	11,0	1100
6 лет	13,34	1334	12,4	1241	12,7	1270
7 лет	15,41	1541	14,3	1434	14,7	1468
8 лет	17,18	1718	16,0	1598	16,4	1636
9 лет	19,39	1939	18,0	1803	18,5	1846
10 лет	21,45	2145	20,0	1995	20,4	2043
11 лет	14,03	1403	13,0	1305	13,4	1336
12 лет	16,52	1652	15,4	1537	15,7	1573
13 лет	18,26	1826	17,0	1699	17,4	1739
14 лет	19,25	1925	17,9	1790	18,3	1833
15 лет	21,24	2124	19,8	1976	20,2	2023
16 лет	21,75	2175	20,2	2023	20,7	2071
17 лет	21,98	2198	20,4	2044	20,9	2093

В таблицах 5 и 6 представлены сравнительные характеристики продуктов лечебного питания отечественного и зарубежного производства, которые входят в перечень для детей – инвалидов (за исключением Фрезубин Протеин, производство компании Фрезениус Каби) для мальчиков в зависимости от веса и возраста.

Таблица 5

Сравнительная характеристика высокобелковых сухих продуктов лечебного питания для мальчиков с муковисцидозом зарубежного производства.

	<i>Фрезубин протеин</i>		<i>Нутризон сухая смесь</i>		<i>Пептамен Юниор с ароматом ванили</i>	
<i>Возраст</i>	<i>белок 6,9/100 мл</i>	<i>сут доза белка в мл</i>	<i>белок 4/100 мл</i>	<i>сут доза белка в мл</i>	<i>белок 2,8/100 мл</i>	<i>сут доза в мл</i>
	<i>Мерные ложки</i>		<i>Мерные ложки</i>		<i>Мерные ложки</i>	
3 года	5,4	542	9,34	934	13,3	1335
4 года	6,2	621	10,71	1071	15,3	1530
5 лет	7,1	714	12,31	1231	17,6	1759
6 лет	7,9	793	13,69	1369	19,6	1955
7 лет	9,0	903	15,58	1558	22,3	2225
8 лет	10,1	1009	17,41	1741	24,9	2488
9 лет	11,1	1109	19,13	1913	27,3	2732
10 лет	12,2	1223	21,10	2110	30,1	3014
11 лет	7,7	770	13,29	1329	19,0	1899
12 лет	9,0	897	15,47	1547	22,1	2210
13 лет	10,0	997	17,19	1719	24,6	2456
14 лет	11,1	1113	19,19	1919	27,4	2742
15 лет	12,3	1228	21,19	2119	30,3	3027
16 лет	13,6	1357	23,40	2340	33,4	3343
17 лет	14,6	1464	25,26	2526	36,1	3608

Анализ представленных данных показал тенденцию, характерную и для девочек (см. таб. 3-4), так в 10- летнем возрасте, в период быстрого роста, потребуется мотивировать ребенка на потребление от 1 до 2 литров смеси ежедневно, что **не потребуется** при применении сухой смеси Фрезубин Протеин, т.к. он может быть добавлен в любую жидкую или полужидкую еду ребенка и **не требует дополнительной водной нагрузки**.

Таблица 6

Сравнительная характеристика высокобелковых сухих продуктов лечебного питания для мальчиков с муковисцидозом российского производства.

	<i>НУТРИЭН Стандарт</i>		<i>НУТРИЭН Стандарт с пищевыми волокнами</i>		<i>НУТРИЭН Диабет</i>	
<i>Возраст</i>	<i>белок 4/100 мл</i>	<i>сут доза белка в мл</i>	<i>белок 4/100 мл</i>	<i>сут доза белка в мл</i>	<i>белок 4,2/100 мл</i>	<i>сут доза белка в мл</i>
	<i>Мерные ложки</i>		<i>Мерные ложки</i>		<i>Мерные ложки</i>	
3 года	9,34	934	8,7	869	8,9	890
4 года	10,71	1071	10,0	997	10,2	1020
5 лет	12,31	1231	11,5	1145	11,7	1173
6 лет	13,69	1369	12,7	1273	13,0	1304
7 лет	15,58	1558	14,5	1449	14,8	1483
8 лет	17,41	1741	16,2	1620	16,6	1658
9 лет	19,13	1913	17,8	1779	18,2	1821
10 лет	21,10	2110	19,6	1963	20,1	2010
11 лет	13,29	1329	12,4	1236	12,7	1266
12 лет	15,47	1547	14,4	1439	14,7	1473
13 лет	17,19	1719	16,0	1599	16,4	1638
14 лет	19,19	1919	17,9	1785	18,3	1828
15 лет	21,19	2119	19,7	1971	20,2	2018
16 лет	23,40	2340	21,8	2177	22,3	2229
17 лет	25,26	2526	23,5	2349	24,1	2405

Выводы. В результате представленного выше анализа потребности в белках пациентов с МВ в зависимости от пола и возраста, нами проведен расчет среднекурсовой дозы и стоимости для отдельных продуктов лечебного питания. Проведенные расчеты позволили сформировать модель пациента и провести анализ влияния на бюджет программы обеспечения детей-инвалидов с диагнозом муковисцидоз, результаты которого представлены в таблице 7.

Таблица 7

Анализ влияния на бюджет применения продуктов лечебного питания, входящих в перечень специализированных продуктов питания для детей – инвалидов и Фрезубин протеин.

<i>Наименование вида лечебного питания</i>	<i>Энтеральное питание (Фрезубин Протеин)</i>	<i>Энтеральное питание (Нутризон сухая смесь, НУТРИЭН Стандарт, НУТРИЭН Стандарт с пищевыми волокнами, НУТРИЭН Диабет, Пептамен Юниор с ароматом ванили)</i>
Усредненная частота предоставления	1	1
Единицы измерения	мл	Мл
Среднесуточная доза (ССД)	800	1374
Среднекурсовая доза (СКД)	219 000 руб	501 510 руб
Цена за 1 единицу измерения	70,4	74,2
Затраты на продукты лечебного питания на 1 пациента в год	154 176 руб	372 120,42 руб
Затраты на продукты лечебного питания на популяцию пациентов в год (N = 3722)	573 843 072 руб	1 385 032 203 руб
Экономия бюджета	811 189 131,24 руб	
Количество дополнительно пролеченных пациентов	5261	
Экономия бюджета %	58,57	

Прямые затраты на продукты лечебного питания, которые включены на текущий момент в перечень специализированных продуктов питания для детей - инвалидов составляют 372 120 рублей в год, на популяцию пациентов с МВ, которые представлены в федеральном регистре пациентов необходимый бюджет составит 1 385 032 рублей. При использовании продукта лечебного питания Фрезубин протеин, который не входит в перечень, курсовая стоимость составляет 154 176 рублей в год, а бюджет закупок составит 573 843 072 рублей, что позволит сэкономить 811 189 131 рублей или 58% бюджета и пролечить дополнительно 5 261 пациента.

Таким образом, наиболее клинико-экономически обоснованным продуктом лечебного питания, который может экономить бюджет на закупку продуктов специализированного питания для детей - инвалидов является Фрезубин протеин. В настоящий момент в перечень специализированных продуктов лечебного питания для детей- инвалидов не включен самый высокобелковый продукт Фрезубин Протеин, имеющий преимущества по приверженности к потреблению и отсутствию дополнительной водной нагрузки у пациентов с МВ в любой возрастной группе.

Список литературы

1. Национальный консенсус "Муковисцидоз: определение, диагностические критерии, терапия" Под редакцией Е.И. Кондратьевой, Н.Ю. Каширской, Н.И. Капанова. Москва, ООО "Компания БОРГЕС". 2016, 205 с.
https://mukoviscidoz.org/doc/konsensus/CF_consensus_2017.pdf
2. Муковисцидоз. Под редакцией Н.И. Капанова, Н.Ю. Каширской. МЕДПРАКТИКАМ.: 2014. 672 с.
3. Регистр больных муковисцидозом в Российской Федерации. 2017 г. / Под редакцией А.Ю. Воронковой, Е.Л. Амелиной, Н.Ю. Каширской, Е.И. Кондратьевой, С.А. Красовского, М.А. Стариновой, Н.И. Капанова. – М.: ИД «МЕДПРАКТИКА-М», 2019, 68 с.
4. Влияние неонатального скрининга на течение муковисцидоза на примере групп пациентов Московского региона. Медицинский совет 2017; 18:124-8. Шерман В.Д., Кондратьева Е.И., Воронкова А.Ю., Каширская Н.Ю., Шабалова Л.А., Никонова В.С., Жекайте Е.К., Куцев С.И. doi.org/10.21518/2079-701X-2017-18-124-128
5. Низкорослость у детей и подростков: диагностический алгоритм и современные возможности терапии Атанесян Р.А., Климов Л.Я., Углова Т.А. и др. Низкорослость у детей и подростков: диагностический алгоритм и современные возможности терапии. Педиатрия (Прил. к журн. Consilium Medicum). 2017; 1: 103–108
6. Turck D, Braegger CP, Colombo C, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clin Nutr 2016; 35: 557–77 DOI: 10.1016/j.clnu.2016.03.004
7. Li L, Somerset S. Digestive system dysfunction in cystic fibrosis: challenges for nutrition therapy. Dig Liver Dis 2014; 46:865–74 DOI: 10.1016/j.dld.2014.06.011

8. Calella P, Valerio G, Brodlie M, Donini LM, Siervo M. Cystic fibrosis, body composition and health outcomes: a systematic review. *Nutrition* 2018;55(56):131–9 DOI: 10.1016/j.nut.2018.03.052
9. Culhane S, George C, Pearo B, Spoede E. Malnutrition in cystic fibrosis: a review. *Nutr Clin Pract* 2013; 28:676–83. DOI: 10.1177/0884533613507086
10. Engelen MP, Com G, Deutz NEP. Protein is an important but undervalued macronutrient in the nutritional care of patients with cystic fibrosis. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care* 2014; 17:515–20. DOI: 10.1097/MCO.000000000000100
11. Geukers VG, Oudshoorn JH, Taminiau JA, et al. Short-term protein intake and stimulation of protein synthesis in stunted children with cystic fibrosis. *Am J Clin Nutr* 2005; 81:605–610. DOI: 10.1093/ajcn/81.3.605
12. Stephenson AL, Mannik LA, Walsh S, Brotherwood M, Robert R, Darling PB, 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; 97:872–7. DOI: 10.3945/ajcn.112.051409

References

1. Nacional`ny`j konsensus "Mukoviscidoz: opredelenie, diagnosticheskie kriterii, terapiya" Pod redakciej E.I. Kondrat`evoj, N.Yu. Kashirskoj, N.I. Kapranova. Moskva, ООО "Kompaniya BORGES". 2016, https://mukoviscidoz.org/doc/konsensus/CF_consensus_2017.pdf [National Consensus "Cystic fibrosis: definition, diagnostic criteria, therapy" Edited by E.I. Kondratieva, N.Y. Kashirskaya, N.I. Kapranov. Moscow, LLC "BORGES Company". 2016]. (in Russian)
2. Mukoviscidoz. Pod redakciej N.I. Kapranova, N.Yu. Kashirskoj. MEDPRAKTIKAM.: 2014. [Cystic fibrosis. Edited by N.I. Kapranov, N.Y. Kashirskaya. MEDICAL PRACTITIONERS.: 2014.](in Russian)
3. Registr bol`ny`x mukoviscidozom v Rossijskoj Federacii. 2017 g. Pod redakciej A.Yu. Voronkovo, E.L. Amelinoj, N.Yu. Kashirskoj, E.I. Kondrat`evoj, S.A. Krasovskogo, M.A. Starinovo, N.I. Kapranova. – M.: ID «MEDPRAKTIKA-M», 2019, [Register of patients with cystic fibrosis in the Russian Federation. 2017. Edited by A.Y. Voronkova, E.L. Amelina, N.Y. Kashirskaya, E.I. Kondratieva, S.A. Krasovsky, M.A. Starinova, N.I. Kapranova. – M.: Publishing house "MEDPRAKTIKA-M", 2019.]. (in Russian)

4. Vliyanie neonatal'nogo skrininga na techenie mukoviscidoza na primere grupp pacientov Moskovskogo regiona. Medicinskij sovet 2017; 18:124-8. Sherman V.D., Kondrat'eva E.I., Voronkova A.Yu., Kashirskaya N.Yu., Shabalova L.A., Nikonova V.S., Zhekajte E.K., Kucev S.I. doi.org/10.21518/2079-701X-2017-18-124-128 [The effect of neonatal screening on the course of cystic fibrosis on the example of groups of patients in the Moscow region. Medical Council 2017; 18:124-8. In Sherman.D., Kondratieva E.I., Voronkova A.Yu., Kashirskaya N.Yu., Shabalova L.A., In Nikonova.S., Zhekaite E.K., With Kutsev.I. doi.org/10.21518/2079-701X-2017-18-124-128] (in Russian)
5. Nizkoroslost` u detej i podrostkov: diagnosticheskij algoritm i sovremenny`e vozmozhnosti terapii Atanesyan R.A., Klimov L.Ya., Uglova T.A. i dr. Nizkoroslost` u detej i podrostkov: diagnosticheskij algoritm i sovremenny`e vozmozhnosti terapii. Pediatriya (Pril. k zhurn. Consilium Medicum). 2017; 1: 103–108 [Stunting in children and adolescents: diagnostic algorithm and modern possibilities of therapy Atanesyan R.A., Klimov L.Ya., Uglova T.A. et al. Stunting in children and adolescents: diagnostic algorithm and modern possibilities of therapy. Pediatrics (Adj. to the journal. Medical consultation). 2017; 1: 103–108] (in Russian)
6. Turck D, Braegger CP, Colombo C, et al. ESPEN-ESPGHAN-ECFS guidelines on nutrition care for infants, children, and adults with cystic fibrosis. Clin Nutr 2016; 35: 557–77 DOI: 10.1016/j.clnu.2016.03.004
7. Li L, Somerset S. Digestive system dysfunction in cystic fibrosis: challenges for nutrition therapy. Dig Liver Dis 2014; 46:865–74 DOI: 10.1016/j.dld.2014.06.011
8. Calella P, Valerio G, Brodlie M, Donini LM, Siervo M. Cystic fibrosis, body composition and health outcomes: a systematic review. Nutrition 2018;55(56):131–9 DOI: 10.1016/j.nut.2018.03.052
9. Culhane S, George C, Pearo B, Spoede E. Malnutrition in cystic fibrosis: a review. Nutr Clin Pract 2013; 28:676–83. DOI: 10.1177/0884533613507086
10. Engelen MP, Com G, Deutz NEP. Protein is an important but undervalued macronutrient in the nutritional care of patients with cystic fibrosis. Curr Opin Clin Nutr Metab Care 2014; 17:515–20. DOI: 10.1097/MCO.0000000000000100
11. Geukers VG, Oudshoorn JH, Taminiau JA, et al. Short-term protein intake and stimulation of protein synthesis in stunted children with cystic fibrosis. Am J Clin Nutr 2005; 81:605–610. DOI: 10.1093/ajcn/81.3.605
12. Stephenson AL, Mannik LA, Walsh S, Brotherwood M, Robert R, Darling PB, 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; 97:872–7. DOI: 10.3945/ajcn.112.051409

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Conflict of interests. The authors declare no conflict of interest

Сведения об авторах

Витковская Ирина Петровна – кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отдела научных основ организации здравоохранения, ФГБУ «Центральный научно – исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Министерства здравоохранения Российской Федерации. 127254, Россия, Москва, ул. Добролюбова, д. 11., e-mail: VitkovskayaIP@zdrav.mos.ru. ORCID 0000-0002-0740-1558

Абрамов Сергей Иванович – старший научный сотрудник отдела научных основ организации здравоохранения, ФГБУ «Центральный научно – исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Министерства здравоохранения Российской Федерации. 127254, Россия, Москва, ул. Добролюбова, д. 11., e-mail: abramov@mednet.ru, SPIN-код: 5970-2794, ORCID: 0000-0002-4352-7633

Зеленова Ольга Владимировна - доктор медицинских наук, главный научный сотрудник отдела научных основ организации здравоохранения ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт организации и информатизации здравоохранения» Министерства здравоохранения Российской Федерации. 127254, Москва, ул. Добролюбова, 11. e-mail: zelenova@mednet.ru; ORCID 0000-0002-9297-275X

Information about authors

Vitkovskaya Irina Petrovna – PhD, Senior Researcher of the Department of Scientific Foundations of the Health organization, Russian Research Institute of Health Moscow, 11 Dobrolyubova str., Moscow, 127254, Russia. e – mail: VitkovskayaIP@zdrav.mos.ru. ORCID 0000-0002-0740-1558

Abramov Sergey Ivanovich - Senior Researcher of the Department of Scientific Foundations of the Health organization, Russian Research Institute of Health Moscow. 11 Dobrolyubova str., Moscow, 127254, Russia, E-mail: abramov@mrdnet.ru, SPIN code: 5970-2794, ORCID: 0000-0002-4352-7633

Zelenova Olga Vladimirovna - MD, PhD, Chief Scientific Officer of the Department of Scientific Foundations of the Health organization, Russian Research Institute of Health Moscow. Dobrolyubova str, 11, 127254. e-mail: zelenova@mednet.ru; ORCID 0000-0002-9297-275X

Статья получена: 27.12.2022 г.
Принята к публикации: 29.03.2023 г.