

ИЗМЕНЕНИЕ ФУНКЦИИ ВНЕШНЕГО ДЫХАНИЯ У ДЕТЕЙ С МУКОВИСЦИДОЗОМ, ПОЛУЧАЮЩИХ ТАРГЕТНУЮ ТЕРАПИЮ МОДУЛЯТОРАМИ CFTR

© Клавденкова В. А., Мельников М.Е.

Научный руководитель: д.м.н., профессор Кузнецова Алла Александровна, к.м.н., заведующий 3 инфекционно-боксированным отделением «ДГБ Св. Ольги» Орлов А. В., врач-пульмонолог 3 инфекционно-боксированного отделения «ДГБ Св. Ольги» Ковалев В. Н.

Кафедра факультетской педиатрии

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, 3 инфекционно-боксированное отделение СПб ГБУЗ «ДГБ Св. Ольги»

Контактная информация: Клавденкова Вера Алексеевна — студентка 5 курса педиатрического факультета.

E-mail: vera.klavdenkova@yandex.ru

Ключевые слова: муковисцидоз, таргетная терапия, модуляторы CFTR, ивакафтор, элексакафтор, теакафтор.

Актуальность: муковисцидоз (МВ) представляет собой аутосомно-рецессивное генетическое заболевание, обусловленное дисфункцией муковисцидозного трансмембранного регулятора проводимости (CFTR) ионного канала на апикальной поверхности эпителия. До недавнего времени лечение было направлено на устранение осложнений в пораженных органах, в основном на улучшение мукоцилиарного клиренса и лечение инфекции дыхательных путей, нормализацию функции желудочно-кишечного тракта. Разработка низкомолекулярных препаратов-модуляторов CFTR за последнее десятилетие ознаменовала новую эру терапии МВ [3, 4]. Модуляторы нацелены на основной дефект и улучшают функцию CFTR. В зависимости от конкретного генотипа и класса мутаций CFTR используется либо монотерапия, либо комбинация модуляторов. Модуляторы CFTR представляют собой один из лучших примеров точной медицины на сегодняшний день [1, 2]. Представляло интерес оценить эффективность модуляторов CFTR при МВ у детей.

Цель исследования: оценить функции внешнего дыхания при лечении модуляторами CFTR при МВ у детей.

Материалы и методы: Проведен анализ историй болезней 5 пациентов с муковисцидозом, среди них 3 (60%) мальчиков, 2 (40%) девочек, в возрасте от 7 до 15 лет. Все обследуемые пациенты были с мутацией CFTR. Панкреатическая недостаточность определялась у 3 (60%) детей. Комбинацию элексакафтор/теакафтор/ивакафтор получали 3 (60%) ребенка, ивакафтор получали 2 (40%) пациента. Длительность использования таргетной терапии составила от 3 до 7 месяцев. Обследование пациентов проводилось на базе ДГБ им Св. Ольги с июля 2021 по февраль 2022 года.

Результаты: все пациенты с МВ на фоне проводимой таргетной терапии субъективно отмечали уменьшение кашля, количества отделяемой мокроты и уменьшение числа обострений. У всех обследуемых выявлено повышение жизненной емкости легких (ЖЕЛ) в среднем на 9,84% и объем форсированного выдоха за 1 секунду (ОФВ1) в среднем на 15,1%. На фоне терапии элексакафтор/теакафтор/ивакафтор: медиана ОФВ1 до начала применения комбинации составила 74,9 (55–88), после курса препарата — 95 (70–102,55), медиана ЖЕЛ до начала применения комбинации составила 92,65 (54–107,74), после курса препарата — 112 (64–112,31). На фоне терапии ивакафтором медиана ОФВ1 до начала применения препарата составила 101 (96–106), после курса препарата — 105,725 (105,69–105,76), медиана ЖЕЛ до начала применения комбинации составила 92,65 (97–108), после курса препарата — 110,85 (104,63–117,07).

Выводы: таргетная терапия муковисцидоза позволяет повысить показатели ОФВ1 и ЖЕЛ и значительно улучшить качество жизни пациентов.

Литература

1. Bell S.C., Mall M.A., Gutierrez H., et al. The future of cystic fibrosis care: a global perspective. *Lancet Respir Med.* 2020;8(1):65–124. doi:10.1016/S2213-2600(19)30337-6

2. Ridley K, Condren M. Elexacaftor-Tezacaftor-Ivacaftor: The First Triple-Combination Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator Modulating Therapy. *J Pediatr Pharmacol Ther.* 2020;25(3):192–197. doi:10.5863/1551-6776-25.3.192
3. Захезина, А. О. Оценка показателей внешнего дыхания у подростков / А. О. Захезина // *Forcipe.* — 2021. — Т. 4. — № S1. — С. 132–133. — EDN EOPPVVS.
4. Лазарев, П. Э. Современные аспекты антибиотикотерапии при муковисцидозе на примере клинических случаев центра лечения муковисцидоза ДГКБ им. Св. Ольги / П. Э. Лазарев, Е. А. Лебеденко, С. С. Пюрвеев // *Forcipe.* — 2020. — Т. 3. — № S1. — С. 813–814. — EDN ZPPHPZ.