

Федотенко Ю.А., Беланович У.А
**ПЕРВЫЙ ОПЫТ ТАРГЕТНОЙ ТЕРАПИИ МУКОВИСЦИДОЗА У ДЕТЕЙ
В РЕСПУБЛИКЕ БЕЛАРУСЬ**

**Научные руководители: ст. преп. Чиркун Е.Е.,
канд. мед. наук, доц. Бобровнический В.И.**

2-я кафедра детских болезней

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Актуальность. Муковисцидоз (кистозный фиброз) – это аутосомно-рецессивное наследственное заболевание, характеризующееся нарушением функций всех экзокринных желез и, как следствие, поражением жизненно важных органов и систем. В Беларуси частота встречаемости муковисцидоза – 1:8000 новорождённых. В настоящее время все пациенты получают базисную симптоматическую и заместительную терапию, а также терапию обострений и осложнений заболевания. В последнее десятилетие во всем мире широко используются препараты патогенетической таргетной терапии, действие которых направлено на восстановление функции белка CFTR.

Цель: проанализировать эффективность применения в течение 2,5 лет таргетной терапии препаратом – «Трикафта» (Международное непатентованное название – элексакафтор/ивакафтор/тезакафтор) у двух пациенток с муковисцидозом.

Материалы и методы. Изучены данные медицинской документации (история развития ребенка, карты стационарного пациента, заключения Городского амбулаторного пульмонологического кабинета), произведен осмотр двух пациенток 2012 года рождения, получающих препарат «Трикафта» с сентября 2022 года. Анализировались показатели функции внешнего дыхания (форсированная жизненная емкость легких (ФЖЕЛ) и объем форсированного выдоха за первую секунду (ОФВ1), антропометрические данные (вес, рост, индекс массы тела (ИМТ)), данные посевов на микрофлору из носа и зева, объем вынужденной антибактериальной терапии, частота госпитализаций.

Результаты и их обсуждение. На фоне приема препарата «Трикафта» медиана прироста ОФВ1 составила 2,5%, ФЖЕЛ – 12,5%; ИМТ увеличился на 4,26 кг/м². Имеет место санация дыхательных путей от *Achromobacter xylosoxidans*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia seracida* complex, отмечается двукратное уменьшение частоты вынужденной антибактериальной терапии, отсутствие госпитализаций по поводу обострения заболевания.

Выводы. Первый опыт длительного применения таргетного препарата «Трикафта» у детей в Республике Беларусь продемонстрировал положительную динамику показателей функции внешнего дыхания, изменение микробиологического профиля, рост ИМТ и снижение количества курсов антибиотикотерапии.