

© Коллектив авторов, 2014

Н.Ю. Каширская<sup>1</sup>, Н.И. Капранов<sup>1</sup>, В.Д. Шерман<sup>2</sup>, Е.И. Конгратьева<sup>1</sup>,  
А.Ю. Воронкова<sup>1</sup>, Н.Е. Шелепнева<sup>1</sup>

## ЗАМЕСТИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ ФЕРМЕНТАМИ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ ПРИ МУКОВИСЦИДОЗЕ

<sup>1</sup>Научно-консультативный отдел муковисцидоза ФГБУ «Медико-генетический научный центр» РАМН,  
<sup>2</sup>Отделение муковисцидоза КДЦ «ГБУЗ ДГКБ № 13 им. Н.Ф. Филатова» ДЗМ, Москва

При муковисцидозе (МВ) около 90% больных нуждаются в пожизненной заместительной терапии для коррекции экзокринной недостаточности поджелудочной железы (ПЖ). Убедительно доказано, что только высокоактивные микрогранулированные препараты ПЖ с рН-чувствительной оболочкой могут применяться больными данной категории. В статье подробно изложены правила дозирования, описаны побочные явления и причины возможного отсутствия эффекта применяемых ферментных препаратов, представлены научные разработки, ведущиеся по оптимизации действия панкреатической заместительной терапии. На собственном опыте показано, что расширяемая география производства панкреатических ферментов, включая нашу страну, требует проведения клинических исследований для изучения эффективности и безопасности вновь производимых препаратов и уже существующих дженериков именно у больных МВ.

**Ключевые слова:** муковисцидоз, панкреатическая недостаточность, заместительная ферментная терапия, креон, микразим, эрмиталь.

Around 90% patients with cystic fibrosis (CF) require the lifelong pancreatic enzyme replacement therapy. It is proved demonstratively, that only high-active micro-grained pancreatic enzyme medications with pH-sensitive capsule could be used by this patient group. The article presents in details the principles of dosage regimen, describes the side effects and possible reasons for the lack of efficacy, gives the scientific research results for optimization of the pancreatic enzyme therapy. As the pancreatic enzymes production has spread geographically, the own experience has shown the necessity of clinical researches in CF patients for efficacy and safety assessment of new drugs and already existing generics.

**Key words:** cystic fibrosis, pancreatic insufficiency, enzyme replacement therapy, Kreon, Micrasim, Ermytal.

### Патофизиология поражения поджелудочной железы при муковисцидозе

Муковисцидоз (МВ) характеризуется широкой вариабельностью клинических проявлений, лишь частично объясняемой большим числом мутаций в гене *CFTR*. Однако зависимость между недостаточностью внешнесекреторной функции поджелудочной железы (ПЖ) и мутациями в гене *CFTR* четко установлена. В 90-х годах XX века мутации при МВ были разделены на 2 группы – «тяжелые» и «мягкие» в соответствии со степенью нарушения внешнесекреторной функции ПЖ у больных МВ [1]. К «тяжелым» отно-

сятся мутации I, II и III (VI) классов, при которых белок *CFTR* практически полностью отсутствует на апикальной мембране, либо его функция тяжело нарушена. Мутации IV, V классов относятся к «мягким», при которых сохраняется остаточная функция хлорного канала. «Мягкие» мутации доминируют над «тяжелыми» в отношении панкреатического фенотипа [2].

При нарушении функции *CFTR*, который присутствует в высокой концентрации в панкреатическом эпителии выводящих протоков ПЖ, снижаются водный объем и бикарбонатная секреция, что приводит к повышенной вязкости

#### Контактная информация:

Каширская Наталья Юрьевна – д.м.н., проф., главный научный сотрудник научно-консультативного отдела муковисцидоза ФГБУ «Медико-генетический научный центр» РАМН

Адрес: 115478 г. Москва, ул. Москворечье, 1

Тел.: (499) 254-90-49, E-mail: kashirskayanj@mail.ru

Статья поступила 28.04.14, принята к печати 12.05.14.