

14. Littlewood J. M. Diagnosis and treatment of intestinal malabsorption in cystic fibrosis / J. M. Littlewood, S. P. Wolfe, S. P. Conway // Pediatr. Pulmonol. — 2006. — Vol. 41. — P. 35-49.
15. Nutrition in patients with cystic fibrosis a European consensus / M. Sinaasappel, M. Stern, J. Littlewood [et al.] // J. Cyst. Fibros. — 2002. — Vol. 1. — P. 51-75.
16. Pancreatic insufficiency, growth and nutrition in infants identified by newborn screening as having cystic fibrosis / M. N. Bronstein, R. J. Sokol, S. H. Abman [et al.] // J. Pediatr. — 1992. — Vol. 120. — P. 533-540.
17. Pancreatic phenotype in cystic fibrosis patients identified by mutation screening / M. Cipolla, C. Castellani, B. Wilcken [et al.] // Arch. Dis. Child. — 2007. — Vol. 92, No 10. — P. 842-846.
18. Park R. W. Gastrointestinal manifestations of cystic fibrosis. A review / R. W. Park, R. J. Grand // Gastroenterology. — 1981. — Vol. 81. — P. 1143-1161.
19. Ramsey B. W. Nutritional assessment and management in cystic fibrosis / B. W. Ramsey, P. M. Farrell, P. Pencharz // Am. J. Clin. Nutr. — 1992. — Vol. 55. — P. 108-116.
20. Relative underweight in cystic fibrosis and its prognostic value / Kraemer R., Rudeberg A., Hadorn B. [et al.] // Acta. Pediatr. Scand. — 1978. — Vol. 67. — P. 33-37.
21. Rosenstein B. J. The diagnosis of cystic fibrosis : a consensus statement. Cystic Fibrosis Consensus Panel / B. J. Rosenstein, G. R. Cutting // J. Pediatr. — 1998. — Vol. 132. — P. 589-595.
22. Shepherd R. Achieving genetic potential for nutrition and growth in cystic fibrosis / R. Shepherd // J. Pediatr. — 2002. — Vol. 140. — P. 393-395.
23. Tanner J. M. Clinical longitudinal standard for height, weight, height velocity, weight velocity and stages for puberty / J. M. Tanner, R. H. Whitehouse // Arch. Dis. Child. — 1976. — Vol. 51. — P. 170.
24. Tanner J. M. Standards from birth to maturity for height, weight, height velocity and weight velocity: British children, 1965. I. / J. M. Tanner, R. H. Whitehouse, M. Takaishi // Arch. Dis. Child. — 1966. — Vol. 41. — P. 454-471.
25. Van de Kamer J. H. Rapid method for the determination of fat in feces / J. H. Van de Kamer, T. Bokkel Huinink, H. A. Weyers // J. Biol. Chem. — 1949. — Vol. 177. — P. 347-355.
26. Walkowiak J., Herzig K. H., Strzalka K. [et al.] Fecal elastase-1 is superior to fecal chymotrypsin in the assessment of pancreatic involvement in cystic fibrosis / J. Walkowiak, K. H. Herzig, K. Strzalka [et al.] // Pediatrics. — 2002. — Vol. 110. — P. 7.

УДК 616.37-004-06:616.37.002.737]-053.2/3-085.245

**ЕФЕКТИВНОСТЬ І ПЕРЕНОСИМОСТЬ  
КРЕОНА НОВОРОЖДЕННИМИ І ДІТЯМИ  
РАННІГО ВОЗРАСТА С ВНЕШНЕСЕКРЕТОРНОЮ  
НEDОСТАТОЧНОСТЬЮ ПОДЖЕЛУДОЧНОЇ  
ЖЕЛЕЗЫ, СВЯЗАННОЙ С МУКОВІСЦІДОЗОМ**

Открытое многоцентровое исследование

¹Colombo C., ²Fredella C., ³Russo M. C., ⁴Faelli N.,  
⁵Motta V., ⁶Valmarana L., ⁷Longo L., ⁸D'Orazio C.¹Медицинский центр муковисцидоза, Милан,  
Италия,²Медицинский центр муковисцидоза, Верона,  
ИталияСтатья опубликована в журнале *Pancreas*. — 2009.  
— Vol. 38, № 6. — P. 693-699.

**Ключевые слова:** экзокринная недостаточность поджелудочной железы, муковисцидоз, коэффициент абсорбции жира, заместительная терапия ферментными препаратами, новорожденные, клиническое исследование.

**Цель.** Оценить эффективность и безопасность препарата панкреатических ферментов, разработанного специально для новорожденных и детей младшего возраста с муковисцидозом.

**Методы.** 12 пациентов с муковисцидозом младше 24 месяцев с недостаточностью экзокринной функции поджелудочной железы и коэффициентом абсорбции жира менее 70% получали минимикросферы детского Креона (Solvay Pharmaceuticals GmbH) в течение 8 недель. Основной конечной точкой было среднее изменение от исходного уровня коэффициента абсорбции жира после 2 недель лечения.

**Результаты.** Двухнедельное лечение детским Креоном привело к значительному повышению среднего коэффициента абсорбции жира с 58,0% в начале до 84,7% ( $p=0,0013$ ) при анализе у всех пациентов, получавших лечение. Кроме того, через 2 недели были отмечены значительное уменьшение среднего содержания жира в кале (с 13,3 до 5,3 г/сут,  $p=0,001$ ) и средней потери энергии с калом (с 238,5 до 137,9 кДж/сут,  $p=0,018$ ). Хотя потребление жира с пищей не изменилось было отмечено уменьшение частоты дефекаций и улучшение характеристики стула. Через 8 недель наблюдалось увеличение веса и роста пациентов. Серьезных нежелательных явлений отмечено не было.

**Выводы.** Детский Креон хорошо переносится и значительно уменьшает малабсорбцию жира у новорожденных с экзокринной недостаточностью поджелудочной железы при муковисцидозе.

УДК 616.37-004-06:616.37.002.737]-053.2/3-085.245

**ЕФЕКТИВНІСТЬ І ПЕРЕНОСИМІСТЬ КРЕОНА  
НЕМОВЛЯТАМИ ТА ДІТЯМИ РАННЬОГО ВІКУ ІЗ  
ЗОВНІШНЄСЕКРЕТОРНОЮ НЕДОСТАТОЧНІСТЮ  
ПІДШЛУНКОВОЇ ЗАЛОЗИ, ПОВ'язаної з  
МУКОВІСЦІДОЗОМ**

Відкрите многоцентрове дослідження

¹Colombo C., ²Fredella C., ³Russo M. C., ⁴Faelli N.,  
⁵Motta V., ⁶Valmarana L., ⁷Longo L., ⁸D'Orazio C.

¹Медичний центр муковісцидоза, Мілан, Італія,

²Медичний центр муковісцидоза, Верона, Італія

Стаття опублікована в журналі *Pancreas*. — 2009. — Vol. 38, № 6. — P. 693-699.

**Ключові слова:** екзокринна недостатність підшлункової залози, муковісцидоз, коефіцієнт абсорбції жиру, замісна терапія ферментними препаратами, немовлята, клінічне дослідження.

**Ціль.** Оцінити ефективність і безпеку препарату панкреатичних ферментів, розробленого спеціально для немовлят і дітей молодшого віку з муковісцидозом.

**Методи.** 12 пацієнтів з муковісцидозом молодше 24 місяців з недостатністю екзокринної функції підшлункової залози й коефіцієнтом абсорбції жиру менш ніж 70% одержували мінімікросфери дитячого Креона (Solvay Pharmaceuticals GmbH) протягом 8 тижнів. Основною кінцевою точкою була середня зміна від вихідного рівня коефіцієнта абсорбції жиру після 2 тижнів лікування.

**Результати.** Двотижневе лікування дитячим Креоном привело до значного підвищення середнього коефіцієнта абсорбції жиру з 58,0% на початку до 84,7% ( $p=0,0013$ ) при аналізі у всіх пацієнтів, що одержували лікування. Крім того, через 2 тижні було відзначено значне зменшення середнього змісту жиру в калі (з 13,3 до 5,3 г,  $p=0,001$ ) і середньотриваті енергії з калом (з 238,5 до 137,9 кДж/сут,  $p=0,018$ ). Хоча споживання жиру з їжею не змінювалося було відзначено зменшення частоти дефекацій і поліпшення характеристики стуліця. Через 8 тижнів спостерігалася збільшення ваги і росту паштетів. Серйозних небажаних явищ відзначено не було.

**Висновки.** Дитячий Креон добре переноситься й значно зменшує малабсорбцію жиру в немовлят з екзокринною недостатністю підшлункової залози при муковісцидозі.

**EFFICACY AND TOLERABILITY OF CREON FOR  
CHILDREN IN INFANTS AND TODDLERS WITH  
PANCREATIC EXOCRINE INSUFFICIENCY CAUSED BY  
CYSTIC FIBROSIS**

An Open-Label, Single-Arm, Multicenter Study

¹Colombo C., ²Fredella C., ³Russo M. C., ⁴Faelli N.,

⁵Motta V., ⁶Valmarana L., ⁷Longo L., ⁸D'Orazio C.

⁹Cystic Fibrosis Centers, Milano, Italy

⁹Cystic Fibrosis Centers, Verona, Italy

The article was published in the journal *Pancreas*. — 2009. — Vol. 38, № 6. — P. 693-699.

**Key words:** pancreatic exocrine insufficiency, cystic fibrosis, coefficient of fat absorption, pancreatic enzyme replacement therapy, infants, clinical trial.

**Objectives.** To evaluate the efficacy and safety of a pancreatic enzyme preparation specifically developed for infants and small children with cystic fibrosis (CF).

**Methods.** Twelve patients with CF younger than 24 months with pancreatic exocrine insufficiency and a coefficient of fat absorption (CFA) less than 70% were treated with Creon for Children (Solvay Pharmaceuticals GmbH, Hannover, Germany) minimicrospheres for 8 weeks. The primary end point was the mean change from baseline in the CFA after 2 weeks of treatment, based on 72-hour fat balance assessments.

**Results.** Two weeks' treatment with Creon for Children resulted in a significant increase in the mean CFA from 58.0% at baseline to 84.7% ( $p=0.0013$ ) in the full analysis sample. There was a significant reduction of mean stool fat (from 13.3 to 5.3 g/d,  $p=0.001$ ) and mean fecal energy loss (from 238.5 to 137.9 kJ/d,  $p=0.018$ ) at 2 weeks. Dietary fat intake did not change, whereas an improvement was observed in stool frequency and characteristics. Patient weight and height increased over 8 weeks of treatment. No serious adverse event was reported.

**Conclusions.** Creon for Children was well tolerated and significantly decreased fat malabsorption in infants with pancreatic exocrine insufficiency due to CF.