

Новое лечение муковисцидоза

FDA недавно одобрила модулятор Трикафта (элексакафтор/ивакафтор/тезакафтор) компании Vertex Pharmaceuticals — первую на рынке трехкомпонентную комбинированную терапию, предназначенную для лечения пациентов с муковисцидозом с наиболее распространенной мутацией гена *CFTR*. Препарат предназначен для лечения детей старше 12 лет, у которых выявлена хотя бы одна мутация F508del в гене *CFTR*. Наличие хотя бы одной копии данной мутации зарегистрировано примерно у 90 % больных муковисцидозом.

Предыдущий модулятор Оркамби, к сожалению, оказался не столь эффективным: многие пациенты тяжело переносили лечение этим препаратом, а улучшение длилось совсем недолго. В свою очередь, ожидается, что лекарственный препарат Трикафта окажется эффективным как минимум у 90 % пациентов с муковисцидозом, а среди оставшихся 10% будут пациенты с наиболее редкими мутациями гена *CFTR*, которые в настоящее время не отвечают на терапию ни одним из существующих модуляторов.

<https://www.mdedge.com/pediatrics/article/214794/pulmonology/new-cystic-fibrosis-therapy-raises-hopes-among-specialists-and?channel=39313>

Новый способ оценки сердечного выброса у новорожденных

330

В настоящее время «золотого стандарта» для измерения сердечного выброса у новорожденных не существует; его, как правило, рассчитывают на основании косвенных гемодинамических показателей — артериального давления, частоты сердечных сокращений, объема мочи и др.

Сотрудниками Детской национальной больницы (Вашингтон, США) предложен алгоритм определения сердечного выброса с использованием системы COstatus и установки артериального и веноз-

ного пупочных катетеров. Так, после двукратного введения физиологического раствора через петлю катетера у пациента определяют сердечный индекс, объем циркулирующей крови и общее периферическое сопротивление сосудов. Полученные результаты позволяют четко оценить сердечный выброс пациента.

Данный способ активно используется авторами метода в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии новорожденных.

<https://www.news-medical.net/news/20200108/Minimally-invasive-technique-to-directly-measure-cardiac-output-in-newborns.aspx>