

# По страницам Кокрановской библиотеки

нарушений и коагулопатий, а также электронные базы данных MEDLINE, EMBASE, CENTRAL.

В ходе поиска РКИ было обнаружено 6 исследований ( $n=142$ ). В двух из них сравнивалась эффективность профилактического введения концентрата 3 раза в неделю и лечение по требованию у детей с гемофилией. Результаты этих исследований показали, что при профилактическом подходе соотношение количества кровотечений [относительный риск 0,30; 95% доверительный интервал 0,12-0,76] и кровоизлияний в суставы [ОР 0,22; 95% ДИ 0,08-0,63] было меньшим. Количество пациентов с интактными суставами в течение 3-7 лет наблюдения не учитывали в связи со значительной гетерогенностью. В трех из четырех оставшихся исследований оценивалась эффективность лечения у пациентов с гемофилией А. В одном из них было обнаружено статистически значимое снижение частоты кровоизлияний в суставы при использовании профилактического подхода с плацебо с различием -10,73 (95% ДИ от -16,55 до 4,91) кровоизлияний в год. В двух исследованиях сравнивалась эффективность двух профилактических подходов, однако каких-либо преимуществ не выявлено. В четвертом исследовании участвовали пациенты с гемофилией В. Результаты показали, что еженедельное введение концентрата (15 МЕ/кг) ассоциировалось с меньшим количеством кровоизлияний в суставы по сравнению с введением концентрата дважды в неделю (7,5 МЕ/кг). Относительная разница составляла -3,30 (95% ДИ от -5,50 до -1,10) кровоизлияний в год. У пациентов, у которых проводили профилактику кровотечений, не отмечалось повышения частоты инфекционных осложнений, которые могут возникать при длительном использовании венозного катетера.

Цель настоящего систематического обзора – оценить эффективность β-блокаторов у детей с застойной сердечной недостаточностью.

Для поиска рандомизированных клинических исследований (РКИ) использовались базы данных CENTRAL

on The Cochrane Library (Issue 4, 2007), MEDLINE

(1966 г. – январь 2008 г.), EMBASE (1980 г. – январь 2008 г.) и LILACS (1980 г. – январь 2008 г.).

В ходе поиска было обнаружено 3 исследования ( $n=203$ ). В двух небольших наблюдениях, в которых участвовали 20 и 22 ребенка соответственно, было показано значительное улучшение состояния пациентов, в то время как в большом исследовании не было обнаружено каких-либо преимуществ по сравнению с плацебо при общей оценке основных показателей (улучшение состояния на 56% в обеих группах,  $p=0,74$ ). Популяционные группы различались по тактике лечения (выбор β-блокатора, дозировка препарата, длительность терапии), возрасту и частично по состоянию больных (этиология, тяжесть сердечной недостаточности). Так же существенно отличались методы исследования и оценки и не были стандартизированы результаты.

Авторы обзора пришли к выводу о том, что, к сожалению, нет достаточного количества данных, чтобы рекомендовать использование β-блокаторов у детей с застойной сердечной недостаточностью. Для определения тактики лечения таких пациентов необходимы дальнейшие исследования с четко определенными популяционными группами, со стандартизованными методиками. Так же необходимо проведение фармакокинетических исследований для определения эффективных и безопасных доз β-блокаторов.

Anne-Kristina Frobel et al. Cochrane Database of Syst Rev 2013, CD007037

## Концентрат факторов свертываемости крови для предотвращения кровотечений и связанных с ними осложнений у пациентов с гемофилией А или В

Основным проявлением острой гемофилии являются рецидивирующие кровоизлияния в суставы и мягкие ткани с прогрессирующими повреждениями суставов, требующие неотложной помощи. Профилактические меры проводились давно, но не повсеместно в связи с медицинскими, психологическими и материальными противоречиями.

Цель этого систематического обзора – определить эффективность применения концентрата факторов свертываемости крови в лечении пациентов с гемофилией А и В.

Для поиска РКИ использовали Кокрановский регистр исследований относительно муковисцидоза, генетических

36 мес на фоне применения бисфосфонатов. При сравнении эффективности внутривенного введения бисфосфонатов и плацебо не обнаружено значительной разницы в частоте развития переломов (ОР 0,56; 95% ДИ 0,30-1,06). В последнем исследовании отмечалось существенное увеличение плотности поясничного отдела позвоночника через 6 и 12 мес при внутривенном введении бисфосфонатов. В одном исследовании сравнивалась эффективность перорального и внутривенного применения бисфосфонатов, однако значительной разницы обнаружить не удалось. Данные относительно роста, боли в костях и функциональных нарушений были неполными.

Полученные результаты позволили авторам обзора прийти к выводу о том, что введение бисфосфонатов перорально или внутривенно способствует увеличению минеральной плотности костей у детей и взрослых с несовершенным остеогенезом. Остается неясным, действительно ли это лечение эффективно для уменьшения количества переломов. Дополнительные исследования помогут установить, обладают ли бисфосфонаты способностью улучшать клинический статус пациента (уменьшать частоту переломов, боль, улучшать рост и функциональную подвижность) в этой популяции больных. Для определения оптимального способа введения препарата, продолжительности лечения и безопасности длительной бисфосфонатной терапии необходимы дальнейшие исследования.

Carrie A Phillipi et al. CD005088.pub2

## Диета при фенилкетонурии

Фенилкетонурия – это наследственное заболевание, которое требует строгого ограничения поступления в организм аминокислоты фенилаланина. Для предотвращения развития умственной отсталости употребление этой аминокислоты ограничивается уже в неонатальном периоде. Данная диета очень строгая, и ее тяжело соблюдать. Можно ли несколько уменьшить ограничения или прекратить придерживаться диеты в подростковом возрасте? Поиск ответа на этот вопрос и стал целью настоящего систематического обзора.

Также необходимо определить эффективность раннего соблюдения диеты со сниженным содержанием фенилаланина у пациентов с фенилкетонурой, возможные последствия нарушения такой диеты [влияние этого факта на умственные способности, нейрофизиологические последствия, смертность, рост, пищевое поведение и качество жизни].

Для поиска исследований использовались данные Кокрановского регистра испытаний относительно муковисцидоза и генетических нарушений.

В обзор были включены 4 исследования ( $n=251$ ). В ходе анализа были обнаружены существенные отличия в группах сравнения и терапевтических группах. Уровень фенилаланина в крови был значительно ниже у больных с фенилкетонурой, которые придерживались диеты, в сравнении с пациентами, соблюдавшими диету менее строго (относительная разница в 3 мес -698,67; 95% ДИ от -869,44 до -527,89). Уровень интеллекта был значительно выше у обследованных, которые продолжали придерживаться диеты, по сравнению с больными, прекратившими ограничивать поступление фенилаланина с пищей (относительная разница через 12 мес 5,00; 95% ДИ 0,40-9,60).

Результаты нерандомизированных исследований позволили сделать вывод о том, что диета с низким содержанием фенилаланина эффективна в снижении его уровня в крови и способствует улучшению уровня интеллекта и нейрофизиологических показателей. В связи с тем, что эти исследования были нерандомизированными, было бы неэтичным опираться на полученные данные. Необходимо проведение дальнейших РКИ для того, чтобы ответить на все вопросы относительно диетических ограничений при фенилкетонурии.

Vanessa J. Poustie CD001304

Подготовила Анастасия Лазаренко

## Использование β-блокаторов у детей с застойной сердечной недостаточностью

У взрослых пациентов с застойной сердечной недостаточностью β-блокаторы являются важной составляющей стандартной терапии. Предполагается, что препараты этой группы должны быть эффективны и у детей с данной патологией. Однако следует учитывать, что причины сердечной недостаточности у детей отличаются от таковых у взрослых, кроме того, существует риск развития побочных эффектов.

Цель настоящего систематического обзора – оценить эффективность β-блокаторов у детей с застойной сердечной недостаточностью.

Для поиска рандомизированных клинических исследований (РКИ) использовались базы данных CENTRAL on The Cochrane Library (Issue 4, 2007), MEDLINE (1966 г. – январь 2008 г.), EMBASE (1980 г. – январь 2008 г.) и LILACS (1980 г. – январь 2008 г.).

В ходе поиска было обнаружено 3 исследования ( $n=203$ ). В двух небольших наблюдениях, в которых участвовали 20 и 22 ребенка соответственно, было показано значительное улучшение состояния пациентов, в то время как в большом исследовании не было обнаружено каких-либо преимуществ по сравнению с плацебо при общей оценке основных показателей (улучшение состояния на 56% в обеих группах,  $p=0,74$ ). Популяционные группы различались по тактике лечения (выбор β-блокатора, дозировка препарата, длительность терапии), возрасту и частично по состоянию больных (этиология, тяжесть сердечной недостаточности). Так же существенно отличались методы исследования и оценки и не были стандартизированы результаты.

Авторы обзора пришли к выводу о том, что, к сожалению, нет достаточного количества данных, чтобы рекомендовать использование β-блокаторов у детей с застойной сердечной недостаточностью. Для определения тактики лечения таких пациентов необходимы дальнейшие исследования с четко определенными популяционными группами, со стандартизованными методиками. Так же необходимо проведение фармакокинетических исследований для определения эффективных и безопасных доз β-блокаторов.

Anne-Kristina Frobel et al. Cochrane Database of Syst Rev 2013, CD007037

## Концентрат факторов свертываемости крови для предотвращения кровотечений и связанных с ними осложнений у пациентов с гемофилией А или В

Основным проявлением острой гемофилии являются рецидивирующие кровоизлияния в суставы и мягкие ткани с прогрессирующими повреждениями суставов, требующие неотложной помощи. Профилактические меры проводились давно, но не повсеместно в связи с медицинскими, психологическими и материальными противоречиями.

Цель этого систематического обзора – определить эффективность применения концентрата факторов свертываемости крови в лечении пациентов с гемофилией А и В.

Для поиска РКИ использовали Кокрановский регистр исследований относительно муковисцидоза, генетических