

# Клиническое наблюдение случая семейного синдрома Вильямса–Кэмпбелла

Е.В.Стежкина<sup>1,2</sup> ✉, Н.А.Белых<sup>1</sup>, В.С.Арсенина<sup>1</sup>, М.В.Чапманов<sup>1</sup>, Ю.В.Деева<sup>1</sup>, А.А.Бурцева<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 390026, Россия, Рязань, ул. Высоковольная, 9

<sup>2</sup> Государственное бюджетное учреждение Рязанской области «Городская детская поликлиника № 7» Министерства здравоохранения Рязанской области: 390048, Россия, Рязань, ул. Новоселов, 32А

<sup>3</sup> Государственное бюджетное учреждение Рязанской области «Городская детская поликлиника № 1» Министерства здравоохранения Рязанской области: 390005, Россия, Рязань, ул. Дзержинского, 16А

## Резюме

Среди всех патологий дыхательной системы особое внимание в настоящее время уделяется бронхоэктазиям (БЭ). Это связано с увеличением частоты их встречаемости и совершенствованием методов диагностики. Синдром Вильямса–Кэмпбелла (СВК), характеризующийся наличием дефекта или полным отсутствием хряща бронхиальной стенки в субсегментарных бронхах, является врожденной формой БЭ. Таким образом, растет потребность в ознакомлении медицинского персонала с основами дифференциальной диагностики, лечения и прогнозами данного заболевания. **Целью** работы явилась демонстрация клинического наблюдения случая семейного СВК. У отца семейства диагноз СВК по данным бронхографии установлен в возрасте 3 лет, у его дочери на данный момент наблюдаются все клинические признаки этого заболевания. На сегодняшний день стоит вопрос об установлении диагноза и мониторинге состояния здоровья пациентки в дальнейшем. **Заключение.** Необходимо повышение уровня информированности врачей всех специальностей о редких заболеваниях.

**Ключевые слова:** дети, врожденные пороки бронхов, синдром Вильямса–Кэмпбелла, немуковисцидозные бронхоэктазы, хронический кашель, обструкция дыхательных путей.

**Конфликт интересов.** Конфликт интересов авторами не заявлен.

**Финансирование.** Исследование проводилось без участия спонсоров.

**Этическая экспертиза.** От пациента и законных представителей ребенка получено разрешение на публикацию данного клинического наблюдения, результатов обследования и лечения.

© Стежкина Е.В. и соавт., 2023

Для цитирования: Стежкина Е.В., Белых Н.А., Арсенина В.С., Чапманов М.В., Деева Ю.В., Бурцева А.А. Клиническое наблюдение случая семейного синдрома Вильямса–Кэмпбелла. *Пульмонология*. 2023; 33 (5): 713–721. DOI: 10.18093/0869-0189-2023-33-5-713-721

# A family case Williams – Campbell syndrome in clinical practice

Elena V. Stezhkina<sup>1,2</sup> ✉, Natal'ya A. Belykh<sup>1</sup>, Victoriya S. Arsenina<sup>1</sup>, Mikhail V. Chaplanov<sup>1</sup>, Yuliya V. Deeva<sup>1</sup>, Anna A. Burceva<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Ryazan State Medical University named after academician I.P.Pavlov, Ministry of Public Health of the Russian Federation: ul. Vysokovol'tnaya 9, Ryazan', 390026, Russia

<sup>2</sup> State budgetary institution of the Ryazan region "City children's clinic No.7", Healthcare Ministry of the Ryazan region: ul. Novoselov 32A, Ryazan', 390048, Russia

<sup>3</sup> State budgetary institution of the Ryazan region "City children's clinic No.1", Healthcare Ministry of the Ryazan region: ul. Dzerzhinskogo 16A, Ryazan', 390005, Russia

## Abstract

Currently, among all pathologies of the respiratory system, bronchiectasis receives special attention. This is due to its increasing incidence and the improvement of diagnostic methods. Williams – Campbell syndrome is a congenital form of bronchiectasis characterized by a defect or complete absence of bronchial wall cartilage in the subsegmental bronchi. In view of this, medical personnel should be familiar with the basics of differential diagnosis and treatment, as well as the prognosis of this disease. **The aim** of this paper is to present a clinical family case of Williams – Campbell syndrome. The father of the family was diagnosed with WCS at the age of 3 years by bronchography, and his daughter has all clinical signs of this disease today. To date, the question remains as how to diagnose WCS and monitor the patient's health in the future. **Conclusion.** Physicians of all specialties should be informed about rare diseases.

**Key words:** children, congenital bronchial defects, Williams – Campbell syndrome, non-cystic fibrosis bronchiectasis, chronic cough, airway obstruction.

**Conflict of interests.** The authors declare no conflict of interest.

**Funding.** This study was not sponsored.

**Ethical expertise.** Permission was obtained from the patient and child's legal representatives to publish this clinical case, the results of the examination and treatment.

© Stezhkina E.V. et al., 2023

For citation: Stezhkina E.V., Belykh N.A., Arsenina V.S., Chaplanov M.V., Deeva Yu.V., Burceva A.A. A family case of Williams – Campbell syndrome in clinical practice. *Pul'monologiya*. 2023; 33 (5): 713–721 (in Russian). DOI: 10.18093/0869-0189-2023-33-5-713-721

Среди хронической патологии нижних дыхательных путей (ДП) особое внимание уделяется бронхоэктазиям (БЭ). БЭ, не связанные с муковисцидозом (МВ), все чаще диагностируются в педиатрической практике, что связано с усовершенствованием диагностики. Эпидемиология БЭ в педиатрической популяции практически не изучена. По данным ряда авторов, распространенность БЭ варьируется от 0,2 до 735 случаев на 100 000 детей, среди них доля синдрома Вильямса–Кэмпбелла (СВК) составляет около 7 % [1, 2]. Формирование БЭ обусловлено многочисленными этиологическими факторами, однако звенья патогенеза остаются неизменными – это нарушение мукоцилиарного клиренса, которое способствует стойкой инфекции, обструкции ДП и прогрессирующему повреждению легких [3].

Анатомическая характеристика и наименование БЭ впервые были представлены *R. T. H. Laennec* (1819) [4]. В отечественной литературе в качестве самостоятельной патологии БЭ начали выделяться лишь к середине 1970-х гг. [5], а при современном подходе к их диагностике и лечению, приведенном в международных и российских руководствах, БЭ представлены не как самостоятельное заболевание, а как синдромокомплекс, наблюдаемый при многочисленных заболеваниях респираторного тракта врожденного и приобретенного характера [6, 7], что определяет важность ранней диагностики БЭ для профилактики тяжелых осложнений, снижение качества жизни пациентов при последующей инвалидизации.

СВК является редкой формой врожденной немукосцидозной БЭ, возникающей в результате дефекта или полного отсутствия хряща бронхиальной стенки в субсегментарных бронхах, что приводит к ограничению воздушного потока с последующим формированием бронхоэктатической болезни. Предполагается, что дефицит хряща возникает в раннем возрасте, когда легкие все еще развиваются и растут, однако точный механизм в настоящее время изучен недостаточно. Это врожденное состояние возникает из-за аномалии

хряща субсегментарных бронхов IV–VI порядка, что приводит к тяжелым БЭ и рецидивирующим легочным инфекциям. Заболевание обычно проявляется в младенчестве и детском возрасте симптомами кашля, свистящего дыхания и одышки. При визуализации бронхиального дерева выявляются нормальные центральные ДП с тяжелыми двусторонними кистозными БЭ в субсегментарных бронхах, часто связанными с утолщением бронхиальной стенки, закупоркой слизистой и бронхомаляцией (рис. 1) [3, 8]. При динамической визуализации аномальных бронхов демонстрируются раздутие на вдохе и коллапс / воздушные ловушки – на выдохе [8].

СВК впервые описан *H. Williams* и *P. Campbell* (1960) как редкая форма врожденной БЭ. Его патогенез характеризуется отсутствием или заметно уменьшенным хрящом вокруг бронхов. Хотя семейная природа постулировалась на раннем этапе, в литературе сообщалось только об одном возможном семейном наблюдении. Описана серия из 5 случаев у детей с похожими клиническими и рентгенологическими симптомами. Предполагалось, что причиной такого проявления является аномальное развитие хряща в бронхиальном дереве [9]. *K. S. Wayne* и *L. M. Taussig* (1976) опубликован первый отчет о семейной БЭ у братьев и сестер при аутосомно-рецессивном наследовании, было подтверждено, что это врожденное заболевание, основанное на однородности хрящевого дефекта [10]. В дальнейшем в разное время и в разных странах описаны единичные и семейные клинические случаи СВК [11].

Предполагается, что данная патология – это результат аутосомно-рецессивного механизма наследования, но по данным генетических исследований конкретный ген пока не выявлен. Хотя большинство описанных случаев возникали спорадически в раннем детстве, субклинические случаи могут быть диагностированы уже во взрослом возрасте [11]. Симптомы и прогноз заболевания зависят от распространенности дефекта бронхиальной стенки.



Рис. 1. Визуализация кистозных бронхоэктазий у пациента с синдромом Вильямса–Кэмпбелла (адаптировано из [8])  
Figure 1. Imaging of cystic bronchiectasis in a patient with Williams – Campbell syndrome (adapted from [8])

Говоря о диагностике СВК, необходимо подчеркнуть, что он является диагнозом исключения. Когда признаки и симптомы пациентов включают рецидивирующие респираторные инфекции с синдромом рецидивирующей бронхиальной обструкции (БОС) и диффузные БЭ, в дифференциальный диагноз следует включить СВК. Подтверждающим исследованием является выявление пораженных бронхов от II до IV–VIII генераций при бронхоскопии с патогномичным симптомом «потери света» за счет коллапса бронхов на выдохе, подтверждающим дефицит хрящевых пластинок в бронхиальной стенке. Биопсия легкого не всегда является диагностически значимой, а такие методы визуализации БЭ, как бронхография и рентгеноскопия не давали изображений хорошего качества, в связи с этим утратили свою актуальность в клинической практике [12]. Современным подходом к диагностике СВК является использование методов инструментальной диагностики.

*V. Di Scioscio* (2006) описан случай СВК с использованием компьютерной томографии (КТ) на входе и выдохе с визуализацией на входе двусторонних цилиндрических и кистозных БЭ дистальнее бронхов III порядка с гиперинфляцией легкого и полным их коллапсом на выдохе, что свидетельствовало об отсутствии хрящевых пластинок в субсегментарных бронхах [8]. *Dzh. Dzhorzh et al.* (2006) в дополнение к обычной КТ использовалась трехмерная реконструкция бронхиального дерева — т. н. виртуальная бронхоскопия. При этом показан коллапс субсегментарных бронхов при обычной КТ, но по данным КТ-бронхоскопии показано «затемнение» — дефект бронхиальной стенки, что стало решающим в диагностике данной патологии [13]. Принимая во внимание малоинвазивность и хорошую переносимость данного метода, его можно отнести к первоочередным и наиболее значимым для диагностики СВК.

Дифференциальная диагностика данного синдрома основана на постулате о том, что существует множество причин, приводящих к БЭ, таких как обструкция ДП (например, аспирация инородного тела), дефекты защитных механизмов организма, МВ, синдром Юнга, ревматические и системные заболевания, дискинезия ресничек, легочные инфекции, аллергический бронхолегочный аспергиллез, курение и хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ) [14, 15]. Важное диагностическое значение имеют локализация и распространение БЭ, при этом для СВК характерны кистозные БЭ от II до VI–VIII генераций бронхов. Кроме визуализации и анамнеза пациента с БЭ, в план обследования включается общий анализ крови, количественный анализ иммуноглобулинов (Ig)-G, -M и -A (с целью исключения первичных иммунодефицитов), посев мокроты или орофарингеальный мазок на бактерии, микобактерии и грибы.

Специфического лечения для СВК не существует. Основой терапии является профилактика обострений. Она может быть достигнута при использовании кинезитерапии и техник очищения ДП, системной и ингаляционной антибактериальной терапии при определении чувствительности возбудителя ДП, му-

колитических препаратов. При назначении ингаляционных глюкокортикостероидов (ГКС), используемых в терапии при наличии БОС, уменьшаются объем мокроты и одышка, однако согласно литературным данным, четкие доказательства снижения количества обострений, а также эффективности физиотерапии, применения муколитических препаратов, пероральных ГКС, антагонистов лейкотриеновых рецепторов,  $\beta_2$ -агонистов короткого действия или антихолинергической терапии отсутствуют. Они применяются в качестве симптоматической терапии.

СВК — обструктивное заболевание, имеющее некоторое сходство с ХОБЛ и приводящее к развитию хронической дыхательной недостаточности (ХДН). В терапии синдрома ХДН может применяться неинвазивная легочная вентиляция (НВЛ), при которой у пациентов с БЭ улучшается прогноз. При использовании НВЛ в сочетании с длительной домашней кислородотерапией снижается концентрация углекислого газа и уменьшаются одышка, физическая утомляемость при гиперкапнической ХДН, тяжесть обострения и риск повторной госпитализации [16, 17].

Хирургическое вмешательство при данной патологии может рассматриваться для пациентов, подверженных риску тяжелой инфекции или кровотечения, с серьезным повреждением 1 или 2 долей легкого. Однако по данным описанного в литературе опыта проведения операции у пациентов с СВК ( $n = 2$ ), у одного из которых была выполнена тройная лобэктомия, а у другого — правая верхняя лобэктомия, показано развитие тяжелой дыхательной недостаточности (ДН) [11]. Сообщается также о трансплантации легких у пациента с тяжелыми респираторными симптомами СВК [18].

Целью данной работы является демонстрация клинического случая семейного СВК для информирования врачей различных специальностей о данном редком заболевании.

При публикации данного клинического наблюдения от пациента и законных представителей ребенка получено разрешение на публикацию описания случая, результатов обследования и результатов лечения.

### Клиническое наблюдение

Ретроспективно изучены медицинская документация и результаты обследования (амбулаторные карты, истории болезни, данные рентгеновской КТ (РКТ), лабораторные анализы) пациента 30 лет и его дочери 1 года, обратившихся к педиатру по поводу рецидивирующих бронхитов и пневмонии у девочки (персистирующий БОС с 2-месячного возраста).

Из анамнеза известно, что девочка от 1-й беременности, протекавшей без особенностей, первых срочных физиологических родов, родилась на 39-й неделе беременности. Масса тела при рождении — 3 300 г, длина тела — 53 см. Оценка по шкале Апгар — 8 / 9 баллов. Ребенок рос и развивался в соответствии с возрастом. До настоящего времени находится на грудном вскармливании, патологии со стороны центральной нервной системы нет.

Дебют респираторного синдрома состоялся в возрасте 2 мес., когда пациентка была экстренно госпитализирована



в инфекционное отделение Государственного бюджетного учреждения Рязанской области «Городская клиническая больница № 11» Министерства здравоохранения Рязанской области с диагнозом внебольничная левосторонняя нижнедолевая бронхопневмония средней степени, бронхообструктивный синдром, ДН 1-й степени. При поступлении в стационар мать предъявляла жалобы на вялость ребенка, снижение аппетита, влажный кашель, одышку. При осмотре отмечено состояние средней тяжести, бледность кожных покровов, цианоз носогубного треугольника, участие вспомогательной мускулатуры грудной клетки в акте дыхания. При аускультации выслушивалось жесткое дыхание, сухие и влажные мелкопузырчатые хрипы с обеих сторон. Частота дыхательных движений (ЧДД) – 50 в минуту, сатурация кислородом (SpO<sub>2</sub>) – 95–97 %. По данным клинического анализа крови не наблюдалось патологических сдвигов, на рентгенограмме органов грудной клетки (ОГК) обнаруживалась множественная очаговая инфильтрация, преимущественно в нижней доле левого легкого на фоне двухсторонних эмфизематозных изменений.

Ребенок получил курс антибактериальных препаратов (цефтриаксон); ингаляции будесонида через небулайзер (1 000 мкг в сутки), ипратропия бромид, интерферон-α<sub>2b</sub> в свечах 150 тыс. МЕ в сутки.

На фоне положительного клинического эффекта спустя 10 дней пациентка выписана под наблюдение участкового педиатра. У девочки сохранялись аускультативные изменения в легких по типу непостоянных влажных хрипов вне периодов обострения.

В дальнейшем в амбулаторной карте ежемесячно регистрировались эпизоды БОС при острой респираторной вирусной инфекции. В апреле 2022 г. в возрасте 6 мес. ребенок перенес COVID-19 легкой степени.

После каждого эпизода обструкции сохранялся длительный приступообразный сухой или малопродуктивный влажный кашель, иногда коклюшеподобного характера. К возрасту 1 года кашель принял характер хронического со стойкими аускультативными изменениям вне периодов обострения, в связи с этим у ребенка выполнена РКТ ОГК, по данным которой на свободном дыхании очаговых и инфильтративных изменений в легких не выявлено. Пневматизация легочной ткани неравномерная, мозаичная, с чередованием участков экспираторного вздутия с обедненной васкуляризацией и уплотнения по типу «матового стекла» (проявление гиповентиляции). Интерстиций не изменен.

Просвет трахеи, главных, долевых и сегментарных бронхов не изменен, свободен; стенки сегментарных бронхов

утолщены. Неравномерность пневматизации легочной паренхимы может соответствовать нарушению проходимости дистальных бронхов (рис. 2, 3).

При нетипичной картине заболевания на 1-м году жизни ребенка и выявленных изменениях по данным РКТ потребовалось углубленное изучение семейного анамнеза. Выяснилось, что отец девочки страдает редкой врожденной патологией дыхательной системы – СВК, что явилось поводом к изучению и описанию клинического случая отца ребенка и предположению наследственной патологии в семье.

Отец девочки – некурящий мужчина 30 лет, проработавший в строительной компании. Из анамнеза известно о тяжелом рецидивирующем БОС и «пневмонии» с развитием ДН в раннем детстве, частых госпитализациях в инфекционные и пульмонологические стационары. При изучении архивных документов установлено, что до 3-летнего возраста проводилась дифференциальная диагностика между бронхиальной астмой, МВ (отрицательный потовый тест), первичной цилиарной дискинезией. Ряд обследований, в т. ч. бронхоскопия с электронной микроскопией цилиарного эпителия проведены в Обособленном структурном подразделении «Российская детская клиническая больница» Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (диагноз первичная цилиарная дискинезия исключен).

В возрасте 3–4 лет заболевание расценено как СВК. Диагноз подтвержден по данным бронхографии, в дальнейшем – КТ. По данным бронхографии обнаружены гипоплазия хрящей и эластических тканей бронхов, чрезмерное расширение бронхов в зоне поражения, генерализованные БЭ с VI порядка бронхов. По данным КТ также отмечались генерализованные БЭ, просвет которых резко изменялся в зависимости от дыхательного цикла, при вдохе наблюдалось «баллонизирующее» расширение бронхов, на выдохе – их полное спадание.

К сожалению, начиная с подросткового возраста пациент регулярно не наблюдался, получая симптоматическое лечение при обострениях, 1–2 раза в год получал стационарное лечение. В течение жизни проявления со стороны бронхолегочной системы протекали по типу хронического обструктивного бронхита с формированием ХДН, которая прогрессировала с возрастом.

В январе 2022 г. пациент госпитализирован в COVID-центр Государственного бюджетного учреждения Рязан-

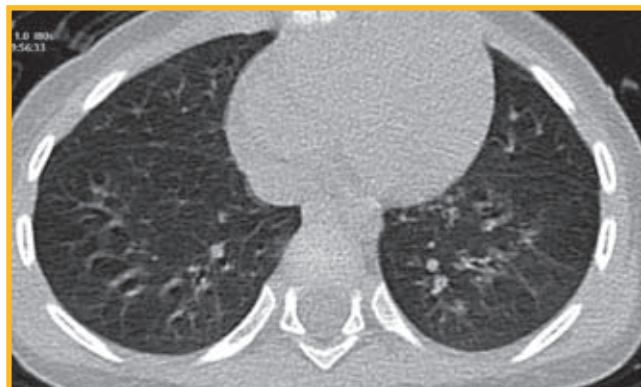


Рис. 2. Мозаичность легочного рисунка у ребенка 1 года с синдромом Вильямса–Кэмпбелла  
Figure 2. Mosaic pattern of lung pattern in a 1-year-old child with Williams – Campbell syndrome



Рис. 3. Симптом «дерево в почках» и «воздушные ловушки» у ребенка с синдромом Вильямса–Кэмпбелла  
Figure 3. Symptom “tree in the buds” and “air traps” in a child with Williams – Campbell syndrome



Рис. 4. Рентгеновская компьютерная томограмма пациента с синдромом Вильямса–Кэмпбелла: множественные бронхоэктазы, заполненные мокротой

Figure 4. X-ray computed tomography of a patient with Williams – Campbell syndrome: multiple bronchiectasis filled with sputum

ской области «Областная клиническая больница» (Рязань) с диагнозами СВК (бронхоэктатическая болезнь), буллезная эмфизема легких. ДН II степени. Новая коронавирусная инфекция, вызванная вирусом SARS-CoV-2. Синдром Иценко–Кушинга.

При поступлении пациент предъявлял жалобы на одышку при незначительной физической нагрузке, малопродуктивный кашель. Объективно – общее состояние средней тяжести. Сознание ясное. Кожные покровы и губы с цианотичным оттенком.  $SpO_2$  – 80–88 %. В легких выслушивалось жесткое дыхание, в верхних отделах – «амфоричным оттенком», сухие свистящие хрипы по всем легочным полям с обеих сторон. ЧДД – 29 в минуту. Тоны сердца ясные, ритм правильный, частота сердечных сокращений – 110 в минуту, артериальное давление – 135 / 85 мм рт. ст.

Анализ крови:

- эритроциты –  $5,95 \times 10^9$ ;
- гемоглобин – 164 г / л;
- лейкоциты –  $17,32 \times 10^9$ ;
- палочкоядерные – 0 %;
- сегментоядерные – 79,5 %;
- лимфоциты – 7,6 %;
- моноциты – 11,3 %;
- общий билирубин – 43,6 мкмоль / л;
- аланинаминотрансфераза – 65 ед. / л;
- мочевины – 7,5 ммоль / л;
- остаточный азот – 23,5 ммоль / л;
- креатинин – 0,101 мкмоль / л;
- С-реактивный белок – 27 мг / л.

При имидж-диагностике методом мультиспиральной КТ ОГК определялась деструктивная эмфизема. Остаточные изменения после вирусной пневмонии в виде низкоинтенсивных фокусов матового стекла; по данным бронхоскопии – двусторонний диффузный негнойный эндобронхит I-й степени с признаками деформирующего эндобронхита в бронхах нижних долей и язычковых сегментов слева (вероятно, с наличием БЭ); размеры камер сердца по данным эхокардиографии – в пределах нормы. Структура и функция клапанов не нарушены. По данным спирометрии объем форсированного выдоха за 1-ю секунду (ОФВ<sub>1</sub>) – 27 %, форсированная жизненная емкость легких (ФЖЕЛ) – 23 %, жизненная емкость легких (ЖЕЛ) – 48 %, ОФВ<sub>1</sub> / ЖЕЛ –



Рис. 5. Рентгеновская компьютерная томограмма пациента с синдромом Вильямса–Кэмпбелла: панлобулярная эмфизема, пневмоцирроз нижней доли слева

Figure 5. X-ray computed tomography of a patient with Williams – Campbell syndrome: panlobular emphysema, pneumocirrhosis of the lower lobe on the left

35 %, максимальная объемная скорость на участке кривой поток–объем форсированного выдоха между 25, 50 и 75 % ФЖЕЛ – 11, 7 и 8 % соответственно. Нарушение вентиляционной способности по обструктивному типу выражено крайне резко. Пациент длительно получал пероральные ГКС (метипред 4 мг 5–10 таблеток в сутки).

Отмечены признаки кушингоидного синдрома.

На момент описания клинического наблюдения у пациента отмечены выраженные симптомы ХДН – цианотичность кожных покровов, деформация ногтевых пластин по типу «часовых стекол» и концевых фаланг пальцев по типу «барабанных палочек», втяжение уступчивых мест грудной клетки в акте дыхания, утомляемость и остановки при ходьбе, речь с придыханием из-за одышки, когнитивные расстройства.  $SpO_2$  в покое – 88–90 %, при ходьбе снижается до 80–95 %.

По данным контрольной мультиспиральной КТ ОГК в июле 2022 г. (в возрасте 30 лет) определяется выраженная панлобулярная эмфизема легких (рис. 2–4). В средних и нижних легочных полях легочная ткань практически отсутствует. В нижней доле слева S8, 10 за счет фиброэктаза (пневмоцирроз) более сохранены S1, 2, 6 и слева (рис. 5). Инфильтративных изменений не выявлено. Корни структурные; трахея, главные, долевые, сегментарные, субсегментарные бронхи визуализируются, стенки бронхов утолщены по типу «трамвайных рельсов» (рис. 6), с обеих сторон определяются мешотчатые БЭ, в просвете отдельных – мокрота. Внутригрудные лимфатические узлы – в небольшом количестве, в размерах не увеличены (до 9 мм). Дополнительные образования в средостении не выявлены. Пищевод – без видимого утолщения стенок, с ровным контуром. Перикард – без избытка жидкости. Аорта не расширена. Плевральные полости свободны. Костных деструктивных изменений нет. Отмечены дистрофические изменения в грудном отделе позвоночника.

Заключение: КТ-картина панлобулярной эмфиземы легких, бронхоэктатической болезни. Пневмоцирротические изменения в нижней доле слева.

В настоящее время пациент получает поддерживающую симптоматическую терапию – тиотропия бромид (Спирива респимат) 5 мг в сутки; формотерол 4,5 / будесонид 360 мкг (Симбмкорт Турбухалер); азитромицин 500 мг *per os* 3 раза

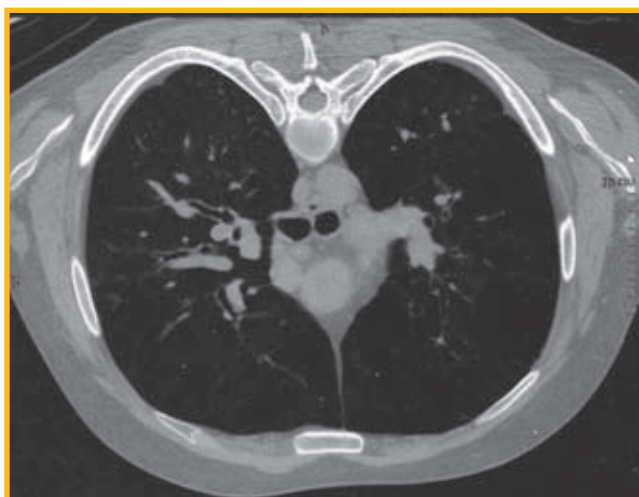


Рис. 6. Рентгеновская компьютерная томограмма пациента с синдромом Вильямса–Кэмпбелла: симптом «трамвайных рельсов и шпал»

Figure 6. X-ray computed tomography of a patient with Williams – Campbell syndrome: a symptom of “tram rails and sleepers”

в неделю; дробные сеансы оксигенотерапии на дому с помощью кислородного концентратора. Основной проблемой пациента является одышка при любой физической нагрузке. За прошедшие полгода не госпитализировался.

### Обсуждение

По результатам анализа данных литературы и представленного клинического наблюдения отмечено, что СВК является сложным диагнозом исключения, при котором требуется динамическое наблюдение за пациентом в течение нескольких месяцев или даже лет, т. к. специфические клинические признаки отсутствуют, а заболевание проявляется упорным тяжелым обструктивным синдромом, дебютировавшим на 1-м году жизни, что наблюдалось у взрослого пациента и его годовалой дочери. СВК отличается от постинфекционных БЭ своими уникальными патологическими изменениями из-за дефицита хряща

в субсегментарных бронхах, что приводит к коллапсу дистальных ДП и БЭ или необратимой дилатации бронхов и бронхиол, обычно поражающих бронхиальные отделы IV–VI порядка. Пациенты жалуются на бронхообструктивные симптомы, такие как кашель, выделение мокроты, хрипы, приводящие к развитию рецидивирующих легочных инфекций, что отмечалось в детском возрасте у пациента. При диагностике наблюдались типичные тонкостенные периферические кистозные БЭ, начиная с поражения бронхиол до развития пневмоцирроза и панлобулярной эмфизмы в течение 30 лет жизни при сохранных центральных ДП, нормальных размерах трахеи и центральных бронхов. Диагноз предполагается клинически при классических рентгенологических данных КТ ОГК с изображениями на вдохе и выдохе и исключением других распространенных состояний, вызывающих БЭ (см. таблицу) [15].

Хотя большинство случаев СВК наблюдается в детской популяции, данных литературы по описанию диагноза СВК крайне мало. Генетика и семейный анамнез также играют определяющую роль при диагностике заболевания. Клиническое течение зависит от степени поражения хряща, воздействия инфекционных организмов, генетических факторов и индивидуального иммунного ответа. Оно может варьироваться от тяжелого заболевания и ранней смерти у некоторых детей до продолжительной выживаемости у некоторых взрослых пациентов. Прогноз для взрослого населения до сих пор остается неизвестным.

В приведенном клиническом наблюдении диагноз у пациента, основанный на классической картине, симптомах, результатах визуализации и исключении других врожденных и приобретенных причин БЭ, установлен достаточно рано (в возрасте 3 лет). Специализированная визуализация, такая как КТ высокого разрешения, необходима для оценки легочного фиброза и БЭ, а также аномалий, которые могут присутствовать только во время определенных фаз дыхательного цикла и включают гиперинфля-

*Таблица*  
**Распространенные причины бронхоэктазов и методы их диагностической оценки**  
*Table*  
**Common causes of bronchiectasis and methods of their diagnostic evaluation**

Этиология БЭ	Диагностическая оценка
<b>Врожденная патология</b>	
Трахеобронхиальная (бронхомаляция, СВК, синдром Мунье–Куна, киста бронха, трахеопищеводный свищ)	КТ ОГК с изображениями на вдохе и выдохе
Сосудистая (аневризма легочной артерии, секвестрация легких)	КТ ОГК
Лимфатическая (синдром желтых ногтей)	История медленно растущих, дистрофичных ногтей
Синдромы иммунодефицита (агаммаглобулинемия Брутона, общий переменный иммунодефицит, селективный дефицит IgA)	Количественные уровни Ig; уровни подкласса Ig
<b>МВ</b>	Хлорид пота; генетическое тестирование
Синдром Юнга (обструктивная азооспермия при синопульмональных инфекциях)	Количество сперматозоидов
Дефицит α <sub>1</sub> -антитрипсина	Уровень α <sub>1</sub> -антитрипсина в сыворотке крови или генотипирование

Начало. Окончание таблицы см. на стр. 719



Окончание таблицы. Начало см. на стр. 718

Приобретенная патология	
ХОБЛ (хронический бронхит, эмфизема легких)	Тесты функции легких
Опухоли (папилломатоз гортани; аденома дыхательных путей)	Визуализация ОГК; гибкая бронхоскопия
Внутригрудная аденопатия (туберкулез; гистоплазмоз; саркоидоз)	PPD или IGRA; КТБП ОГК
Сдавливание слизистой оболочкой (аллергический бронхолегочный аспергиллез, послеоперационное мукоидное уплотнение)	Общий сыровоточный IgE, специфичный для <i>Aspergillus</i> IgE и IgG; кожный тест на аспергилл; визуализация ОГК
Рецидивирующая аспирационная пневмония (алкоголизм, неврологические расстройства)	История болезни; визуализация ОГК
Ревматические заболевания (ревматоидный артрит, синдром Шегрена, воспалительные заболевания кишечника)	История болезни; ревматоидный фактор; антинуклеарные антитела, antiSSA / antiSSB
Инфекции (бактериальные, вирусные, грибковые)	История инфекции; посев мокроты; серология; грибковый посев; мазок AFB; микобактериальный посев

Примечание: БЭ – бронхоэктазы; СВК – синдром Вильямса–Кэмпбелла; КТ – компьютерная томография; КТБП – компьютерная томография высокого разрешения; ОГК – органы грудной клетки; МВ – муковисцидоз; Ig – иммуноглобулин; ХОБЛ – хроническая обструктивная болезнь легких; PPD (*purified protein derivative*) – очищенное белковое производное; IGRA (*IFN-γ release*) – высвобождение интерферона-γ; AFB (*acid-fast bacilli*) – кислотоустойчивые бактерии.

цию легких и кистозные БЭ, классически встречающиеся в бронхиолах IV–VI порядка с нормальными трахеями и центральными бронхами, что и продемонстрировано при обследовании пациента. Поскольку специфического лечения СВК не существует, а профилактика с использованием антибактериальных препаратов остается основой лечения, пациент получает синдромальную терапию. Симптоматическое лечение включает щадящую кинезитерапию для мобилизации секрета, бронходилататоры, оксигенотерапию.

Учитывая стойкое снижение  $SpO_2$  и прогрессирующее падение  $ОФВ_1 < 20\%$  долж., возможно рассмотреть применение НВЛ и показания к трансплантации легких, которые соответствуют рекомендациям для пациентов с МВ.

Что касается годовалой дочери пациента, то следует отметить, что старт наследственного заболевания у нее высоковероятен, особенно с учетом выявленных РКТ-изменений. Однако проведение методики вдоха и выдоха у детей (особенно в возрасте до 5 лет) может быть затруднено из-за способности следовать инструкциям специалиста при проведении РКТ. В связи с этим осуществляется динамическое наблюдение участковым педиатром совместно с пульмонологом. При плановом ведении пациенты обучаются техникам дренажного положения и откашливания для мобилизации секрета, что составляет основу кинезитерапии, применяемой при хронических заболеваниях легких.

## Заключение

СВК является редкой причиной врожденной патологии бронхов у детей, характеризуется кистозными мешотчатыми БЭ в бронхиолах среднего порядка из-за дефицита бронхиального хряща. СВК у ребенка следует включать в список дифференциальных диагнозов в случаях, когда клинические и рентгенологические данные указывают на продуктивный кашель, рецидивирующий бронхообструктивный синдром, одышку, рецидивирующие инфекции нижних ДП и БЭ.

Основным методом диагностики являются данные КТ ОГК с изображениями на вдохе и выдохе, однако выполнить это у ребенка раннего возраста проблематично; при этом требуется тщательный сбор семейного анамнеза и динамическое наблюдение.

## Литература

1. Фролов П.А., Жесткова М.А., Овсянников Д.Ю. и др. Бронхоэктазы, не связанные с муковисцидозом, у детей: этиологическая структура, клиничко-лабораторная и компьютерно-томографическая характеристика. *Педиатрия. Consilium Medicum*. 2022; (2): 166–173. DOI: 10.26442/26586630.2022.2.201679.
2. Chang A.B., Bush A., Grimwood K. Bronchiectasis in children: diagnosis and treatment. *Lancet*. 2018; 392 (10150): 866–879. DOI: 10.1016/S0140-6736(18)31554-X.
3. Bush A., Floto R.A. Pathophysiology, causes and genetics of paediatric and adult bronchiectasis. *Respirology*. 2019; 24 (11): 1053–1062. DOI: 10.1111/resp.13509.
4. Brown M.A., Leman R.J. Bronchiectasis. In: Chernick V., Boat T., eds. *Kendig's disorder of the respiratory tract in children*. 6th Edn. Philadelphia: WB Saunders; 1998: 538–560. DOI: 10.1016/B978-0-7216-3695-5.X5001-9.
5. Геппе Н.А., Розина Н.Н., Волков И.К., Мизерницкий Ю.Л. Современная классификация клинических форм бронхолегочных заболеваний у детей. *Педиатрия*. 2010; 89 (4): 6–15. Доступно на: [https://pediatrajournal.ru/files/upload/mags/306/2010\\_4\\_2687.pdf](https://pediatrajournal.ru/files/upload/mags/306/2010_4_2687.pdf)
6. Chang A.B., Fortescue R., Grimwood K. et al. European Respiratory Society guidelines for the management of children and adolescents with bronchiectasis. *Eur. Respir. J.* 2021; 58 (2): 2002990. DOI: 10.1183/13993003.02990-2020.
7. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Союз педиатров России. Бронхоэктазы у детей: Клинические рекомендации. М.; 2016. Доступно на: [http://rdkbchr.ru/wp-content/documents/klin/kr\\_brek.pdf](http://rdkbchr.ru/wp-content/documents/klin/kr_brek.pdf)
8. Di Scioscio V., Zompatori M., Mistura I. et al. The role of spiral multidetector dynamic CT in the study of williams-campbell syndrome. *Acta Radiol.* 2006; 47 (8): 798–800. DOI: 10.1080/02841850600849084.
9. Williams H., Campbell P. Generalized bronchiectasis associated with deficiency of cartilage in the bronchial tree. *Arch. Dis. Child.* 1960; 35 (180): 182–191. DOI: 10.1136/adc.35.180.182.
10. Wayne K.S., Taussig L.M. Probable familial congenital bronchiectasis due to cartilage deficiency (Williams – Campbell syndrome). *Am. Rev. Respir. Dis.* 1976; 114 (1): 15–22. DOI: 10.1164/arrd.1976.114.1.15.
11. Jones V.F., Eid N.S., Franco S.M. et al. Familial congenital bronchiectasis: Williams – Campbell syndrome. *Pediatr. Pulmonol.* 1993; 16 (4): 263–267. DOI: 10.1002/ppul.1950160410.

12. Noriega Aldave A.P., William Saliski D. The clinical manifestations, diagnosis and management of Williams – Campbell syndrome. *N. Am. J. Med. Sci.* 2014; 6 (9): 429–432. DOI: 10.4103/1947-2714.141620.
13. George J., Jain R., Tariq S.M. CT bronchoscopy in the diagnosis of Williams – Campbell syndrome. *Respirology.* 2006; 11 (1): 117–119. DOI: 10.1111/j.1440-1843.2006.00793.x.
14. Rohilla M., Previgliano C., Geimadi A., Sangster G. Williams – Campbell syndrome: an unusual presentation in an adult patient. *BJR Case Rep.* 2020; 7 (1): 20200052. DOI: 10.1259/bjrcr.20200052.
15. Котляров С.Н., Мотынга К.А. Физическая слабость как фенотип ХОБЛ. *Наука молодых (Eruditio Juvenium).* 2020; 8 (4): 599–608. DOI: 10.23888/HMJ202084599-608.
16. Шаханов А.В., Коршунова Л.В., Сидорова И.В. Роль хронической обструктивной болезни легких в формировании когнитивных нарушений. *Наука молодых (Eruditio Juvenium).* 2019; 7 (1): 19–27. DOI: 10.23888/HMJ20197119-27.
17. Урясьев О.М., Шаханов А.В., Канатбекова Ж.К. Оксид азота и регуляторы его синтеза при хронической обструктивной болезни легких. *Российский медико-биологический вестник имени академика И.П.Павлова.* 2021; 29 (3): 427–434. DOI: 10.17816/PAVLOVJ62681.
18. Lee A.L., Button B.M., Tannenbaum E.L. Airway-clearance techniques in children and adolescents with chronic suppurative lung disease and bronchiectasis. *Front. Pediatr.* 2017; 5: 2. DOI: 10.3389/fped.2017.00002.
6. Chang A.B., Fortescue R., Grimwood K. et al. European Respiratory Society guidelines for the management of children and adolescents with bronchiectasis. *Eur. Respir. J.* 2021; 58 (2): 2002990. DOI: 10.1183/13993003.02990-2020.
7. Ministry of Health of the Russian Federation. Union of Pediatricians of Russia. [Bronchiectasis in children: Clinical guidelines]. Moscow; 2016. Available at: [http://rdkbchr.ru/wp-content/documents/klin/kr\\_brek.pdf](http://rdkbchr.ru/wp-content/documents/klin/kr_brek.pdf) (in Russian).
8. Di Sciosio V., Zompatori M., Mistura I. et al. The role of spiral multidetector dynamic CT in the study of williams-campbell syndrome. *Acta Radiol.* 2006; 47 (8): 798–800. DOI: 10.1080/02841850600849084.
9. Williams H., Campbell P. Generalized bronchiectasis associated with deficiency of cartilage in the bronchial tree. *Arch. Dis. Child.* 1960; 35 (180): 182–191. DOI: 10.1136/adc.35.180.182.
10. Wayne K.S., Taussiq L.M. Probable familial congenital bronchiectasis due to cartilage deficiency (Williams – Campbell syndrome). *Am. Rev. Respir. Dis.* 1976; 114 (1): 15–22. DOI: 10.1164/arrd.1976.114.1.15.
11. Jones V.F., Eid N.S., Franco S.M. et al. Familial congenital bronchiectasis: Williams – Campbell syndrome. *Pediatr. Pulmonol.* 1993; 16 (4): 263–267. DOI: 10.1002/ppul.1950160410.
12. Noriega Aldave A.P., William Saliski D. The clinical manifestations, diagnosis and management of Williams – Campbell syndrome. *N. Am. J. Med. Sci.* 2014; 6 (9): 429–432. DOI: 10.4103/1947-2714.141620.
13. George J., Jain R., Tariq S.M. CT bronchoscopy in the diagnosis of Williams – Campbell syndrome. *Respirology.* 2006; 11 (1): 117–119. DOI: 10.1111/j.1440-1843.2006.00793.x.
14. Rohilla M., Previgliano C., Geimadi A., Sangster G. Williams – Campbell syndrome: an unusual presentation in an adult patient. *BJR Case Rep.* 2020; 7 (1): 20200052. DOI: 10.1259/bjrcr.20200052.
15. Kotlyarov S.N., Motynga K.A. [Physical weakness as COPD phenotype]. *Nauka molodykh (Eruditio Juvenium).* 2020; 8 (4): 599–608. DOI: 10.23888/HMJ202084599-608 (in Russian).
16. Shakhonov A.V., Korshunova L.V., Sidorova I.V. [Role of chronic obstructive pulmonary disease in formation of cognitive impairment]. *Nauka molodykh (Eruditio Juvenium).* 2019; 7 (1): 19–27. DOI: 10.23888/HMJ20197119-27 (in Russian).
17. Uryas'ev O.M., Shakhonov A.V., Kanatbekova Zh.K. [Nitric oxide and regulators of its synthesis in chronic obstructive pulmonary disease]. *Rossiyskiy mediko-biologicheskii vestnik imeni akademika I.P.Pavlova.* 2021; 29 (3): 427–434. DOI: 10.17816/PAVLOVJ62681 (in Russian).
18. Lee A.L., Button B.M., Tannenbaum E.L. Airway-clearance techniques in children and adolescents with chronic suppurative lung disease and bronchiectasis. *Front. Pediatr.* 2017; 5: 2. DOI: 10.3389/fped.2017.00002.

Поступила: 20.12.22  
Принята к печати: 20.04.23

## References

1. Frolov P.A., Zhestkova M.A., Ovsyannikov D.Yu. et al. [Non cystic fibrosis-related bronchiectasis in children: etiological structure, clinical and laboratory and computed tomographic characteristics]. *Pediatriya. Consilium Medicum.* 2022; (2): 166–173. DOI: 10.26442/26586630.2022.2.201679 (in Russian).
2. Chang A.B., Bush A., Grimwood K. Bronchiectasis in children: diagnosis and treatment. *Lancet.* 2018; 392 (10150): 866–879. DOI: 10.1016/S0140-6736(18)31554-X.
3. Bush A., Floto R.A. Pathophysiology, causes and genetics of paediatric and adult bronchiectasis. *Respirology.* 2019; 24 (11): 1053–1062. DOI: 10.1111/resp.13509.
4. Brown M.A., Leman R.J. Bronchiectasis. In: Chernick V., Boat T., eds. *Kendig's disorder of the respiratory tract in children.* 6th Edn. Philadelphia: WB Saunders; 1998: 538–560. DOI: 10.1016/B978-0-7216-3695-5.X5001-9.
5. Geppel N.A., Rozinova N.N., Volkov I.K., Mizernitsky Yu.L. [Modern classification of clinical forms of bronchopulmonary diseases in children]. *Pediatriya.* 2010; 89 (4): 6–15. Available at: [https://pediatriajournal.ru/files/upload/mags/306/2010\\_4\\_2687.pdf](https://pediatriajournal.ru/files/upload/mags/306/2010_4_2687.pdf) (in Russian).
6. Chang A.B., Bush A., Grimwood K. Bronchiectasis in children: diagnosis and treatment. *Lancet.* 2018; 392 (10150): 866–879. DOI: 10.1016/S0140-6736(18)31554-X.
7. Bush A., Floto R.A. Pathophysiology, causes and genetics of paediatric and adult bronchiectasis. *Respirology.* 2019; 24 (11): 1053–1062. DOI: 10.1111/resp.13509.
8. Brown M.A., Leman R.J. Bronchiectasis. In: Chernick V., Boat T., eds. *Kendig's disorder of the respiratory tract in children.* 6th Edn. Philadelphia: WB Saunders; 1998: 538–560. DOI: 10.1016/B978-0-7216-3695-5.X5001-9.
9. Geppel N.A., Rozinova N.N., Volkov I.K., Mizernitsky Yu.L. [Modern classification of clinical forms of bronchopulmonary diseases in children]. *Pediatriya.* 2010; 89 (4): 6–15. Available at: [https://pediatriajournal.ru/files/upload/mags/306/2010\\_4\\_2687.pdf](https://pediatriajournal.ru/files/upload/mags/306/2010_4_2687.pdf) (in Russian).

Received: December 20, 2022  
Accepted for publication: April 20, 2023

## Информация об авторах / Authors Information

**Стежкина Елена Викторовна** — к. м. н., доцент кафедры факультетской и поликлинической педиатрии с курсом педиатрии факультета дополнительного профессионального образования Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; врач аллерголог-пульмонолог Государственного бюджетного учреждения Рязанской области «Городская детская поликлиника № 7» Министерства здравоохранения Рязанской области; тел.: (4912) 97-18-77; e-mail: polus1972@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1806-0787>)

**Elena V. Stezhkina**, Candidate of Medicine, Associate Professor, Department of Faculty and Polyclinic Pediatrics with the Course of Pediatrics, Ryazan State Medical University named after academician I.P.Pavlov, Ministry of Public Health of the Russian Federation; allergist-pulmonologist, State budgetary institution of the Ryazan region “City children’s clinic No.7”, Healthcare Ministry of the Ryazan region; tel.: (4912) 97-18-77; e-mail: polus1972@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1806-0787>)

**Белых Наталья Анатольевна** — д. м. н., заведующая кафедрой факультетской и поликлинической педиатрии с курсом педиатрии факультета дополнительного профессионального образования Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (4912) 97-18-34; e-mail: nbelyh68@mail.ru (SPIN: 2199-635; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5533-0205>)

**Nataliya A. Belykh**, Doctor of Medicine, Head of the Department of Faculty and Polyclinic Pediatrics with the Course of Pediatrics, Faculty of Additional Professional Education, Ryazan State Medical University named after academician I.P.Pavlov, Ministry of Public Health of the Russian Federation; tel.: (4912) 97-18-34; e-mail: nbelyh68@mail.ru (SPIN: 2199-635; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5533-0205>)

**Арсенина Виктория Сергеевна** — студентка IV курса Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (4912) 97-18-77; e-mail: arsenina-2001@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9007-2838>)

**Victoriya S. Arsenina**, 4<sup>th</sup> year Student, Ryazan State Medical University named after academician I.P.Pavlov, Ministry of Public Health of the Russian Federation; tel.: (4912) 97-18-77; e-mail: arsenina-2001@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9007-2838>)



**Чапланов Михаил Владимирович** – студент IV курса Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (4912) 97-18-77; e-mail: mikhail-chaplanov@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5572-3730>)

**Mikhail V. Chaplanov**, 4<sup>th</sup> year Student, Ryazan State Medical University named after academician I.P.Pavlov, Ministry of Public Health of the Russian Federation; tel.: (4912) 97-18-77; e-mail: mikhail-chaplanov@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5572-3730>)

**Деева Юлия Витальевна** – ассистент кафедры факультетской и поликлинической педиатрии с курсом педиатрии факультета дополнительного профессионального образования Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (4912) 97-18-77; e-mail: yudeeva80@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0975-1137>)

**Yuliya V. Deeva**, Assistant, Department of Faculty and Polyclinic Pediatrics with the Course of Pediatrics, Faculty of Additional Professional Education, Ryazan State Medical University named after academician I.P.Pavlov, Ministry of Public Health of the Russian Federation; tel.: (4912) 97-18-77; e-mail: yudeeva80@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0975-1137>)

**Бурцева Анна Александровна** – ординатор Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; врач-педиатр участковый Государственного бюджетного учреждения Рязанской области «Городская детская поликлиника № 1» Министерства здравоохранения Рязанской области; тел.: (4912) 76-27-88; e-mail: anna.burceva0495@yandex.ru

**Anna A. Burtseva**, Resident, Ryazan State Medical University named after academician I.P.Pavlov, Ministry of Public Health of the Russian Federation; District Pediatrician, State budgetary institution of the Ryazan region “City children’s clinic No.1”, Healthcare Ministry of the Ryazan region; tel.: (4912) 76-27-88; e-mail: anna.burceva0495@yandex.ru

### Участие авторов

**Стежкина Е.В.** – концепция, дизайн описания клинического случая, консультирование пациентов, написание текста

**Бельх Н.А.** – редактирование статьи

**Арсенина В.С.** – сбор и обработка материала о педиатрическом пациенте, написание текста

**Чапланов М.В.** – наблюдение и ведение пациентов, литературный обзор по проблеме

**Деева Ю.В.** – сбор и обработка материала о терапевтическом пациенте, редактирование статьи

**Бурцева А.А.** – ведение педиатрического пациента на педиатрическом участке

Все авторы внесли существенный вклад в проведение поисково-аналитической работы и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию до публикации, несут ответственность за целостность всех частей статьи.

### Authors Contribution

**Stezhkina E.V.** – concept, clinical case description design, patient consultation, text writing

**Belykh N.A.** – article editing

**Arsenina V.S.** – collection and processing of material about the pediatric patient, writing the text

**Chaplanov M.V.** – observation and management of the patients, literature review

**Deeva Yu.V.** – collection and processing of material about the adult patient, editing the article

**Burtseva A.A.** – management of the pediatric patient at the pediatric site

All authors made a significant contribution to the search, analysis, and preparation of the article, read and approved the final version before publication, and accepted responsibility for the integrity of all parts of the article.