

Актуальность. Синдром Вильямса–Кэмпбелла (СВК) — это редкое и тяжёлое врождённое заболевание, при котором грубый дефект развития хрящевой бронхов приводит к критической слабости дыхательных путей. В условиях этой уникальной формы патологии респираторной системы определение физического развития и внешней функции дыхания становятся жизненно важными, поскольку их нарушения усугубляют дыхательную недостаточность, сокращая и без того ограниченную продолжительность жизни больных. **Цель:** провести комплексную оценку пищевого статуса, физического развития и функции внешнего дыхания у больных с СВК.

Материалы и методы. Обследовано 5 больных с СВК, находящихся на стационарном лечении в пульмонологическом отделении. Проводилась оценка показателей функции внешнего дыхания (ФЖЕЛ, ОФВ1) и антропометрических показателей с расчётом индексов BAZ (индекс массы тела/возраст) и HAZ (рост/возраст). Статистическую обработку данных осуществляли с расчётом медианы (Me), первого и третьего квартилей [Q_1 ; Q_3].

Результаты. Медиана возраста больных 14 лет (1 девочка, 4 мальчика). При этом Me BAZ составила $-2,02$ [$-3,17$; $1,67$], Me HAZ — $-0,79$ [$-2,72$; $-0,35$], что указывает на недостаточное развитие массо-ростовых параметров больных детей. Однако у 1 ребёнка с СВК было диагностировано ожирение ($BAZ > 2$). Анализ функции внешнего дыхания не был выполнен у 1 ребёнка в связи с его возрастом. У обследованных больных Me ФЖЕЛ составил $63\%Д$ [$49,00$; $77,75$], а Me ОФВ1 — $38,5\%Д$ [$29,75$; $55,25$], что свидетельствует о снижении функций внешнего дыхания, однако у 1 пациента показатели соответствовали референсным значениям.

Заключение. У детей с СВК выявлены значимые нарушения физического развития, проявляющиеся как дефицитом, так и избыtkом массы тела. Оба варианта дисбаланса физического развития представляют прямую угрозу здоровью больных, потенцируя прогрессирование дыхательной недостаточности. В связи с этим ранняя и регулярная оценка нутритивного статуса становится критически важным элементом в тактике ведения этих больных, направленной не только на коррекцию массы тела, но и на поддержание жизненно важных функций лёгких посредством индивидуальной нутритивной поддержки и комплексной терапии.

* * *

* * *

ОСОБЕННОСТИ ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ ПРИ СИНДРОМЕ ВИЛЬЯМСА–КЭМПБЕЛЛА

Миронова О.А.¹, Пушкирева А.Е.^{1,2}

Научные руководители: доктор мед. наук
О.И. Симонова, доктор мед. наук,
проф. Т.Э. Боровик

¹Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия;

²Национальный медицинский исследовательский центр здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети; синдром Вильямса–Кэмпбелла;
диагностика; физическое развитие