

Заключение. Диагностика синдрома Вильямса–Кембелла затруднительна, однако ранняя постановка диагноза, динамическое наблюдение, адекватное симптоматическое лечение и комплексная реабилитация замедляют прогрессирование патологического процесса и улучшают качество жизни пациентов.

* * *

* * *

СИНДРОМ ВИЛЬЯМСА–КЕМПБЕЛЛА: РЕДКИЙ ПОРОК РАЗВИТИЯ БРОНХОЛЁГОЧНОЙ СИСТЕМЫ

Мацнева И.Ю., Мустафаева Д.И.

Научный руководитель: проф. О.И. Симонова

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

Ключевые слова: клинический случай, дети, синдром
Вильямса–Кемпбелла, диагностика

Актуальность. Синдром Вильямса–Кемпбелла (СВК) — редкое заболевание, осведомлённость о котором среди врачей недостаточна в связи с отсутствием актуальной информации об этой форме патологии. СВК характеризуется отсутствием или недоразвитием хрящевых колец сегментарных и субсегментарных бронхов на уровне 2–8 генераций. Характерным клиническим проявлением заболевания является хронический обструктивный бронхит, протекающий с гнойным эндобронхитом, распространёнными мешотчатыми бронхоэктазами и пневмосклерозом. Клиническая симптоматика проявляется на 1-м году жизни. Частота встречаемости СВК у детей составляет 0,5% от числа детей с бронхолёгочной патологией. Как правило, смерть наступает в возрасте до 3 лет от возникающих осложнений. Патогенетическая терапия не разработана. В перспективе — трансплантация лёгких.

Описание клинического случая. Мальчик, 7 лет. Болеет с 2 лет, после перенесённой кори появился приступообразный влажный кашель с экспираторной одышкой. С диагнозом «обструктивный бронхит» лечился амбулаторно (бронхолитики, ингаляционные глюкокортикостероиды) с кратковременным эффектом. Диагноз СВК был установлен в возрасте 3 лет. При компьютерной томографии органов грудной клетки выявлены характерные признаки: обструктивный бронхит с наличием двусторонних разнокалиберных бронхоэктазов веретенообразной формы с изменяющимся просветом — «баллонизирующие бронхоэктазы». В дальнейшем госпитализации носили регулярный характер, однако стойкой ремиссии добиться не удалось — обострения бронхолёгочного процесса до 4 раз в год. В возрасте 7 лет состояние было определено как тяжёлое за счёт дыхательной недостаточности II степени (в покое — сатурация 89–91%, экспираторная одышка, частота дыхательных движений до 46–50 в мин. Аускультативно в лёгких рассеянные влажные среднепузырчатые и сухие свистящие хрипы на вдохе и выдохе. Нутритивный статус снижен: масса тела 20,3 кг, рост 118,5 см, индекс массы тела 14,48 кг/м². На компьютерной томографии без отрицательной динамики. Несмотря на тяжёлое течение заболевания, мальчик активен, посещает школу. Постоянно получает симптоматическую терапию (ингаляции бронхолитиков + глюкокортикостероиды), лечебное питание.