

Редкие заболевания легких: синдром Вильямса–Кэмпбелла

О.М.Урясьев¹, Л.В.Коршунова¹, А.В.Шаханов¹, А.Э.Червяков¹ ✉, Е.В.Стежкина¹, Ю.Б.Урясьева²

¹ 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

² Государственное бюджетное учреждение Рязанской области «Областная клиническая больница»: 390039, Россия, Рязань, ул. Интернациональная, 3а

Резюме

Синдром Вильямса–Кэмпбелла (СВК) – редкий порок развития, характеризуемый дефицитом или полным отсутствием хряща преимущественно в субсегментарных бронхах. Неполноценность хрящевого аппарата создает благоприятные условия для развития рецидивирующей инфекции нижних дыхательных путей и, как следствие, формирования бронхоэктазов, что в конечном итоге приводит к появлению и прогрессированию дыхательной недостаточности и снижению качества жизни пациентов. Недостаточная осведомленность о данном заболевании среди врачей приводит к более поздней диагностике, а комплексная консервативная терапия при условии отсутствия специфического лечения СВК влечет за собой положительный эффект лишь в краткосрочной перспективе. **Целью** работы являлась демонстрация клинического наблюдения редкого заболевания дыхательной системы – СВК – у мужчины 35 лет. **Заключение.** По результатам клинического наблюдения проиллюстрированы сложности диагностики и лечения СВК, подчеркивается также важность формирования настороженности медицинских работников в отношении данного заболевания.

Ключевые слова: синдром Вильямса–Кэмпбелла; редкие заболевания легких; бронхоэктазы.

Конфликт интересов. Конфликт интересов авторами не заявлен.

Финансирование. Исследование проводилось без участия спонсоров.

Этическая экспертиза. Исследование проводилось в соответствии с принципами Хельсинкской декларации. От пациента получено добровольное информированное согласие на публикацию данного клинического наблюдения, результатов обследования и лечения.

© Урясьев О.М. и соавт., 2025

Для цитирования: Урясьев О.М., Коршунова Л.В., Шаханов А.В., Червяков А.Э., Стежкина Е.В., Урясьева Ю.Б. Редкие заболевания легких: синдром Вильямса–Кэмпбелла. *Пульмонология*. 2025; 35 (4): 608–612. DOI: 10.18093/0869-0189-2025-35-4-608-612

Rare lung diseases: Williams – Campbell syndrome

Oleg M. Uryasev¹, Lyudmila V. Korshunova¹, Anton V. Shakhanov¹, Aleksandr E. Chervyakov¹ ✉, Elena V. Stezhkina¹, Yuliya B. Uryaseva²

¹ Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Professional “Ryazan State Medical University”, Ministry of Healthcare of the Russian Federation: ul. Vysokovoltnaya 9, Ryazan, 390026, Russia

² State Budgetary Institution of the Ryazan Region “Regional Clinical Hospital”: ul. Internatsionalnaya 3a, Ryazan, 390039, Russia

Abstract

Williams – Campbell syndrome (WCS) is a rare developmental defect characterized by deficiency or complete absence of cartilage mainly in the subsegmental bronchi. Inferiority of the cartilaginous apparatus creates favorable conditions for the development of recurrent lower respiratory tract infection and, as a consequence, the formation of bronchiectasis, which ultimately leads to the appearance and progression of respiratory failure, as well as to a decrease in the quality of life of patients. Insufficient awareness of this disease among doctors leads to later diagnosis, and complex conservative therapy in the absence of specific treatment for WCS entails a positive effect only in the short term. **The aim.** Demonstration of a clinical case of a rare respiratory disease – WCS in a 35-year-old man. **Conclusion.** This case illustrates the complexities of diagnosing and treating WCS and highlights the importance of raising awareness among healthcare workers regarding this disease.

Key words: Williams – Campbell syndrome, rare lung diseases, bronchiectasis.

Conflict of interests. No conflict of interest has been declared by the authors.

Funding. The study was conducted without the participation of sponsors.

Ethical expertise. The study was conducted in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The patient has provided voluntary informed consent for the publication of this clinical observation, examination results, and treatment.

© Uryasev O.M. et al., 2025

For citation: Uryasev O.M., Korshunova L.V., Shakhanov A.V., Chervyakov A.E., Stezhkina E.V., Uryaseva Yu.B. Rare lung diseases: Williams – Campbell syndrome. *Pul'monologiya*. 2025; 35 (4): 608–612 (in Russian). DOI: 10.18093/0869-0189-2025-35-4-608-612

Врожденные пороки развития бронхолегочной системы сопровождаются структурными и функциональными нарушениями, создавая тем самым благоприятные условия для возникновения рецидивирующих инфекций. Микробная колонизация нижних дыха-

тельных путей (ДП) приводит к развитию хронического воспаления и нарушению в работе основного механизма защиты – мукоцилиарного клиренса, что является предрасполагающим фактором в формировании бронхоэктазов [1, 2].

Синдром Вильямса–Кэмпбелла (СВК) представляет собой пример заболевания, при котором развитию бронхоэктазов способствуют как наследственные факторы, так и приобретенные изменения, связанные с рецидивирующей инфекцией ДП.

СВК – редкий врожденный порок развития, характеризующийся дефицитом или полным отсутствием хряща преимущественно в субсегментарных бронхах, что приводит к образованию бронхоэктазов [3].

Этот порок впервые был описан *H. Williams* и *P. Campbell* в 1960 г. по результатам наблюдения 5 пациентов с генерализованными бронхоэктазами, выявленными с помощью бронхографии и бронхоскопии, в виде баллонной дилатации бронхов в период вдоха и коллапса ДП при выдохе. При аутопсии выявлено расширение мягких на ощупь субсегментарных отделов бронхов по сравнению с нормальными органами [4].

Целью работы является демонстрация клинического наблюдения СВК у мужчины 35 лет, представляющего интерес для понимания течения этого редкого заболевания.

Клиническое наблюдение

Мужчина 1989 года рождения (возраст 35 лет) в январе 2025 г. был направлен на госпитализацию в пульмонологическое отделение Государственного бюджетного учреждения Рязанской области «Областная клиническая больница».

При поступлении предъявлял жалобы на кашель с вязкой трудноотделяемой мокротой гнойного характера, преимущественно в утренние часы, одышку, возникающую в покое.

Из анамнеза известно о частых пневмониях и гнойных рецидивирующих бронхитах с обструктивным синдромом, беспокоящих с младенчества. В связи с ранним дебютом бронхолегочного процесса заподозрен муковисцидоз. В возрасте 2 лет у пациента был выполнен потовый тест (результат отрицательный), диагноз кистозный фиброз исключен. В дальнейшем с учетом часто повторяющихся эпизодов бронхообструкции установлен диагноз бронхиальная астма (БА).

На фоне назначенной базисной терапии ингаляционными глюкокортикостероидами (иГКС) / длительно действующими β_2 -агонистами (ДДБА) у пациента сохранялся обструктивный синдром и кашель с гнойной мокротой, а также явления дыхательной недостаточности в периоды обострений. Достичь ремиссии позволяли курсы антибактериальной терапии.

В возрасте 8 лет была впервые проведена бронхоскопия, по результатам которой получено большое количество гнойного отделяемого. После купирования обострения бронхолегочного процесса и в связи с недоступностью в регионе на тот момент рентгеновской компьютерной томографии (РКТ) принято решение о проведении бронхографии, по данным которой выявлены распространенные бронхоэктазы, на вдохе отмечалось «баллонизирующее» расширение бронхов, на выдохе – их спадание. После проведенной диагностической манипуляции отмечено значительное ухудшение состояния больного в связи с повторным обострением гнойного бронхита. На основании характерной бронхографической картины установлен диагноз СВК, а диагноз БА был снят.

С тех пор пациент периодически наблюдался амбулаторно. Регулярно получал бронходилатационную терапию,

иГКС, мукоактивные препараты. Обострения заболевания наблюдались в среднем 2–3 раза в год, при этом требовалась эмпирическая системная антибактериальная терапия. Результаты микробиологического мониторинга в те годы характеризовались выявлением стандартной для внебольничных инфекций флоры без обнаружения патогномичных для бронхоэктазов возбудителей, таких как *Pseudomonas aeruginosa*.

Последние несколько лет у больного отмечается прогрессирующее ухудшение, заключающееся в увеличении количества обострений до 5–6 раз в год, усилении явлений дыхательной недостаточности, которая стала наблюдаться при незначительной физической нагрузке и в покое, в т. ч. во время ремиссии заболевания.

Курение и профессиональные вредности отрицает. Особый интерес представляет семейный анамнез. Женат, у 3-летней дочери наблюдается схожая клиническая картина, заключающаяся в рано возникшем рецидивирующем обструктивном синдроме с гнойным бронхитом. Скрининг на муковисцидоз при помощи иммунореактивного трипсиногена отрицательный.

При первичном осмотре состояние пациента расценено как среднетяжелое. Температура тела 36,8 °С. Индекс массы тела – 29,7 кг / м². Лицо с цианотичным оттенком. Заметная выраженная деформация ногтевых пластин по типу «часовых стекол» и концевых фаланг пальцев по типу «барабанных палочек». В легких дыхание жесткое, гудящие, влажные мелкопузырчатые хрипы с обеих сторон. Частота дыхательных движений (ЧДД) – 20 в минуту. Содержание в крови гемоглобина, насыщенного кислородом (SpO₂), – 85 % без респираторной поддержки, на фоне оксигенотерапии через назальную канюлю (скорость потока – 2–3 л / мин) – 95 %.

По результатам лабораторного обследования выявлен эритроцитоз ($6,1 \times 10^{12}$ / л), повышение количества гемоглобина (171 г / л), что соответствует проявлениям хронической дыхательной недостаточности. Также наблюдался нейтрофильный (82 %) лейкоцитоз ($15,82 \times 10^9$ / л) со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, увеличение уровня С-реактивного белка (27,1 мг / л) и фибриногена (4,4 г / л), что указывает на активный бактериальный инфекционный процесс.

По данным спирометрии:

- объем форсированного выдоха за 1-ю секунду (ОФВ₁) – 17 %;
- форсированная жизненная емкость легких (ФЖЕЛ) – 25 %;
- жизненная емкость легких (ЖЕЛ) – 42 %;
- индекс Тиффно (ОФВ₁ / ЖЕЛ) – 0,32;
- индекс Генслера (ОФВ₁ / ФЖЕЛ) – 0,54;
- объемная скорость воздушного потока в момент выдоха 25, 50 или 75 % ФЖЕЛ (максимальная объемная скорость выдоха – МОС): МОС₂₅ – 10 %, МОС₅₀ – 6 %, МОС₇₅ – 6 %.

Нарушение вентиляционной способности легких по смешанному типу, крайне резко выраженные нарушения по обструктивному типу. Проба с бронхолитическим препаратом отрицательная (прирост ОФВ₁ – 2 %).

Проведена РКТ органов грудной клетки (рис. 1, 2), по данным которой в легких с обеих сторон по всем полям прослеживаются выраженная центриацинарная, панлобулярная эмфизема и деструкция легочной ткани с обедненной васкуляризацией. Слева нижняя доля уменьшена в размерах, уплотнена по типу консолидации со сближенными расширенными по типу бронхоэктазов бронхами, в некоторых определяются следы жидкости. Справа в средней и нижней долях, слева в язычковых сегментах верхних



Рис. 1. Генерализованные бронхоэктазы по данным рентгеновской компьютерной томографии у пациента с синдромом Вильямса–Кэмпбелла. Аксиальная проекция

Figure 1. Generalized bronchiectasis as demonstrated by X-ray computed tomography in a patient with Williams – Campbell syndrome. Axial projection



Рис. 2. Генерализованные бронхоэктазы по данным рентгеновской компьютерной томографии у пациента с синдромом Вильямса–Кэмпбелла. Коронарная проекция

Figure 2. Generalized bronchiectasis as demonstrated by X-ray computed tomography in a patient with Williams – Campbell syndrome. Coronal view

и нижних долей прослеживаются смешанные бронхоэктазы, единичные из них – со следами жидкости. Справа в S2 верхней доли и S6 нижней доли отмечаются солидные очаги без четких контуров, симптом «дерева в почках». Стенки бронхов уплотнены (симптом «рельсов»).

По результатам обследований сформулирован окончательный диагноз – СВК (бронхолегочная гипоплазия, хронический смешанный бронхит, бронхоэктазы с двусторонней локализацией). Дыхательная недостаточность 2-й степени.

С целью санации бронхиального дерева пациенту была выполнена фибробронхоскопия, по данным которой об-

наружено следующее: слизистая оболочка бронхов обоих легких утолщена, умеренно отечна и гиперемирована; просветы всех бронхов в пределах видимости свободны, сужены за счет отечной и утолщенной слизистой, больше в бронхах нижних долей средней доли справа и язычковых сегментах слева. Отмечается деформация бронхов на уровне субсегментарных и дистальнее, преимущественно в бронхах нижних долей и средней доли справа. Обнаружено значительное количество гнойного отделяемого с обеих сторон. При последующем бактериологическом исследовании бронхоальвеолярного лаважа выделена культура *Enterobacter cloacae* 10⁸.

Лечение пациента состояло из нескольких компонентов – оксигенотерапии, кинезитерапии (постуральный дренаж, дыхательная гимнастика), антибактериальной (цефоперазон / сульбактам 4 г в сутки), мукоактивной (ацетилцистеин 600 мг в сутки, раствор 7%-ного NaCl с 0,1%-ной гиалуроновой кислотой по 4 мл ингаляционно через небулайзер 2 раза в день), бронхолитической (ипратропия бромид 250 мкг + фенотерола гидробромид 500 мкг по 18 капель + 2 мл раствора 0,9%-ного NaCl ингаляционно через небулайзер 4 раза в день) терапии.

На 14-й день пребывания в стационаре пациент был выписан со значительным улучшением. Характер мокроты изменился, стал слизистым, количество мокроты уменьшилось, одышка беспокоит меньше. Кожные покровы физиологической окраски. В легких дыхание везикулярное, гудящие хрипы с обеих сторон. SpO₂ без респираторной поддержки – 93 %, но при незначительной физической нагрузке (ходьба по палате) снижается до 89–90 %, ЧДД – 17–18 в минуту.

При выписке даны следующие рекомендации: регулярная кинезитерапия, оксигенотерапия, будесонид / формотерол 160 / 4,5 мкг по 2 дозы 2 раза в день длительно, тиотропия бромид 2,5 мкг 1 доза в обед длительно, эрдостеин 300 мг по 1 капсуле 2 раза в день 5 дней. С иммуномодулирующей, мукорегулирующей и противовоспалительной целью назначен азитромицин 250 мг по интермиттирующей схеме.

Обсуждение

По результатам клинического наблюдения продемонстрированы сложности диагностики СВК, с которыми закономерно сталкивается медицинский персонал при ведении пациентов с редкими врожденными аномалиями. Первоначально у больного был заподозрен муковисцидоз, но по результатам потовой пробы данный диагноз был исключен. Затем пациенту в связи с рецидивирующим бронхообструктивным синдромом установлен диагноз БА, но при комбинированной терапии иГКС / ДДБА должный эффект отсутствовал. В силу гетерогенности БА и разнообразия ее клинических проявлений требуется тщательная дифференциальная диагностика, особенно при атипичных симптомах или отсутствии ответа на стандартную терапию, что актуально для случаев СВК [5, 6].

Что касается семейного анамнеза, то следует отметить, что у дочери пациента требуется дообследование на наличие СВК, а при подтверждении диагноза будет подчеркнута генетическая детерминанта патологии. Однако в литературе представлено единственное наблюдение за пациентом с СВК и его здоровым монозиготным братом-близнецом. У обследуемых не было анамнеза рецидивирующих инфекций нижних ДП

до момента, пока они оба не заболели пневмонией в возрасте 13 лет, но только у одного из них впоследствии развился СВК. При отсутствии убедительных доказательств в пользу чисто генетической или чисто экологической причины указывается на необходимость комплексного подхода к изучению этиологии, при котором учитывается роль как наследственных факторов, так и окружающей среды [7].

Ключевую роль в диагностике СВК играют методы лучевой диагностики. В конце прошлого века на территории Рязанской области РКТ была недоступна, в связи с этим пациенту, несмотря на риск обострения бронхолегочного процесса, была проведена бронхография, на основании которой и был установлен диагноз. В качестве более современного метода визуализации используется динамическая РКТ, по результатам которой выявляются патогномоничные для данного заболевания признаки — инспираторное баллонирование с экспираторным коллапсом бронхов субсегментарных бронхов. По данным трехмерной компьютерно-томографической реконструкции трахеобронхиального дерева может быть выявлено отсутствие или неполноценность хрящевых колец в пораженных бронхах [8].

При применении комплексной консервативной терапии продемонстрирована ее эффективность в краткосрочной перспективе, но с учетом отсутствия на данный момент специфического лечения необходимы дальнейшие поиски более эффективных методов. В частности, разработан новый перспективный препарат из группы ингибиторов дипептидилпептидазы — бренсокариб, при назначении которого снижается активность нейтрофильной эластазы. В настоящее время проходят клинические испытания, по результатам которых показано увеличение времени до первого обострения по сравнению с плацебо ($p = 0,03$ — для бренсокариба 10 мг по сравнению с плацебо; $p = 0,04$ — для бренсокариба 25 мг по сравнению с плацебо) [9]. Что касается хирургического лечения, то в литературе описаны случаи успешной трансплантации легких у пациентов с СВК [10].

Заключение

СВК — крайне редкое заболевание, вероятно, генетической природы, при котором требуются как можно более ранняя диагностика и своевременное назначение комплексного консервативного лечения. Несмотря на отсутствие специфической терапии, ведутся перспективные разработки и исследования новых лекарственных средств, которые могут открыть новые возможности для лечения пациентов с бронхоэктазами.

Литература

1. Авдеев С.Н., Кондратьева Е.И., Козлов Р.С. и др. Бронхоэктазы: обзор литературы при подготовке клинических рекоменда-

2. даций 2024 года. *Пульмонология*. 2024; 34 (2): 158–174. DOI: 10.18093/0869-0189-2024-34-2-158-174.
2. Чучалин А.Г. Бронхоэктазы. *Терапевтический архив*. 2017; 89 (3): 4–17. DOI: 10.17116/terarkh20178934-17.
3. Rohilla M., Prevgliano C., Geimadi A., Sangster G. Williams–Campbell syndrome: an unusual presentation in an adult patient. *BJR Case Rep*. 2021; 7 (1): 20200052. DOI: 10.1259/bjrcr.20200052.
4. 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.
5. Бяловский Ю.Ю., Глотов С.И., Ракитина И.С., Ермачкова А.Н. Патогенетические аспекты фенотипирования бронхиальной астмы. *Российский медико-биологический вестник имени академика И.П. Павлова*. 2024; 32 (1): 145–158. DOI: 10.17816/PAVLOVJ181606.
6. Бельх Н.А., Пизнур И.В., Лебедева И.Н., Смирнова В.В. Динамика распространенности бронхиальной астмы у детей в Рязанской области. *Наука молодых (Eruditio Juvenium)*. 2024; 12 (3): 347–354. DOI: 10.23888/HMJ2024123347-354.
7. Sellmer L., Spiro J., Chalmers J. et al. Williams–Campbell syndrome case series and discordant twins. *ERJ Open Res*. 2024; 10 (5): 00219–02024. DOI: 10.1183/23120541.00219-2024.
8. Ghosh S. Williams–Campbell syndrome. *Radiology*. 2022; 302 (2): 274. DOI: 10.1148/radiol.2021211621.
9. Chalmers J.D., Haworth C.S., Metersky M.L. et al. Phase 2 trial of the DPP-1 inhibitor Brensocatib in bronchiectasis. *N. Engl. J. Med*. 2020; 383 (22): 2127–2137. DOI: 10.1056/NEJMoa2021713.
10. Burguete S.R., Levine S.M., Restrepo M.I. et al. Lung transplantation for Williams–Campbell syndrome with a probable familial association. *Respir. Care*. 2012; 57 (9): 1505–1508. DOI: 10.4187/respcare.01484.

Поступила: 28.03.25
Принята к печати: 09.06.25

References

1. Avdeev S.N., Kondratyeva E. I., Kozlov R. S. et al. [Bronchiectasis: literature review for preparation of 2024 clinical guidelines]. *Pul'monologiya*. 2024; 34 (2): 158–174. DOI: 10.18093/0869-0189-2024-34-2-158-174 (in Russian).
2. Chuchalin A.G. [Bronchiectasis]. *Terapevticheskiy arkhiv*. 2017; 89 (3): 4–17. DOI: 10.17116/terarkh20178934-17 (in Russian).
3. Rohilla M., Prevgliano C., Geimadi A., Sangster G. Williams–Campbell syndrome: an unusual presentation in an adult patient. *BJR Case Rep*. 2021; 7 (1): 20200052. DOI: 10.1259/bjrcr.20200052.
4. 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.
5. Byalovskiy Y.Yu., Glotov S.I., Rakitina I.S., Ermachkova A.N. [Pathogenetic aspects of bronchial asthma phenotyping]. *Rossiyskiy mediko-biologicheskii vestnik imeni akademika I.P.Pavlova*. 2024; 32 (1): 145–158. DOI: 10.17816/PAVLOVJ181606 (in Russian).
6. Belykh N.A., Piznyur I.V., Lebedeva I.N., Smirnova V.V. [Dynamics of prevalence of bronchial asthma in children in the Rязan region. *Nauka molodykh (Eruditio Juvenium)*. 2024; 12 (3): 347–354. DOI: 10.23888/HMJ2024123347-354 (in Russian).
7. Sellmer L., Spiro J., Chalmers J. et al. Williams–Campbell syndrome case series and discordant twins. *ERJ Open Res*. 2024; 10 (5): 00219–02024. DOI: 10.1183/23120541.00219-2024.
8. Ghosh S. Williams–Campbell syndrome. *Radiology*. 2022; 302 (2): 274. DOI: 10.1148/radiol.2021211621.
9. Chalmers J.D., Haworth C.S., Metersky M.L. et al. Phase 2 trial of the DPP-1 inhibitor Brensocatib in bronchiectasis. *N. Engl. J. Med*. 2020; 383 (22): 2127–2137. DOI: 10.1056/NEJMoa2021713.
10. Burguete S.R., Levine S.M., Restrepo M.I. et al. Lung transplantation for Williams–Campbell syndrome with a probable familial association. *Respir. Care*. 2012; 57 (9): 1505–1508. DOI: 10.4187/respcare.01484.

Received: March 28, 2025
Accepted for publication: June 09, 2025

Информация об авторах / Authors Information

Урясьев Олег Михайлович — д. м. н., профессор, заведующий кафедрой факультетской терапии имени профессора В.Я.Гармаша Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (4912) 97-18-02; e-mail: uryasev08@yandex.ru (SPIN-код: 7903-4609; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8693-4696>)

Oleg M. Uryasev, Doctor of Medicine, Professor, Head of the Department of Faculty Therapy named after Professor V.Ya.Garmash, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Professional “Ryazan State Medical University”, Ministry of Healthcare of the Russian Federation; tel.: (4912) 97-18-02; e-mail: uryasev08@yandex.ru (SPIN-code: 7903-4609; ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8693-4696>)

Коршунова Людмила Владимировна — к. м. н., доцент, доцент кафедры факультетской терапии имени профессора В.Я.Гармаша Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (4912) 97-18-01; e-mail: post_luda@mail.ru (SPIN-код: 4694-3605; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0945-0772>)

Lyudmila V. Korshunova, Candidate of Medicine, Associate Professor, Assistant Professor, Department of Faculty Therapy named after Professor V.Ya.Garmash, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Professional “Ryazan State Medical University”, Ministry of Healthcare of the Russian Federation; tel.: (4912) 97-18-01; e-mail: post_luda@mail.ru (SPIN-code: 4694-3605; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0945-0772>)

Шаханов Антон Валерьевич — к. м. н., доцент, доцент кафедры факультетской терапии имени профессора В.Я.Гармаша Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (4912) 97-18-01; e-mail: shakhanovav@gmail.com (SPIN-код: 6378-4031; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5706-9418>)

Anton V. Shakhanov, Candidate of Medicine, Associate Professor, Assistant Professor, Department of Faculty Therapy named after Professor V.Ya.Garmash, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Professional “Ryazan State Medical University”, Ministry of Healthcare of the Russian Federation; tel.: (4912) 97-18-01; e-mail: shakhanovav@gmail.com (SPIN-code: 6378-4031; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5706-9418>)

Federation; tel.: (4912) 97-18-01; e-mail: shakhanovav@gmail.com (SPIN-code: 6378-4031; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5706-9418>)

Червяков Александр Эдуардович — ассистент кафедры факультетской терапии имени профессора В.Я.Гармаша Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; тел.: (4912) 97-18-01; e-mail: chervyakov.1997@list.ru (SPIN-код: 8819-8005; ORCID: <https://orcid.org/0009-0003-7904-0530>)

Aleksandr E. Chervyakov, Assistant, Department of Faculty Therapy named after Professor V.Ya.Garmash, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Professional “Ryazan State Medical University”, Ministry of Healthcare of the Russian Federation; tel.: (4912) 97-18-01; e-mail: chervyakov.1997@list.ru (SPIN-code: 8819-8005; ORCID: <https://orcid.org/0009-0003-7904-0530>)

Стежкина Елена Викторовна — к. м. н., доцент, доцент кафедры факультетской и поликлинической педиатрии 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: polus1972@yandex.ru (SPIN-код: 2262-2771; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1806-0787>)

Elena V. Stezhkina, Candidate of Medicine, Associate Professor, Assistant Professor, Department of Faculty Therapy named after Professor V.Ya.Garmash, Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Professional “Ryazan State Medical University”, Ministry of Healthcare of the Russian Federation; tel.: (4912) 97-18-77; e-mail: polus1972@yandex.ru (SPIN-code: 2262-2771; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1806-0787>)

Урясьева Юлия Борисовна — врач-пульмонолог пульмонологического отделения Государственного бюджетного учреждения Рязанской области «Областная клиническая больница»; тел.: (4912) 36-26-72; e-mail: uryasev08@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0009-0005-9360-5272>)

Yulia B. Uryaseva, Pulmonologist, Pulmonology Department, State Budgetary Institution of the Ryazan Region “Regional Clinical Hospital”; tel.: (4912) 36-26-72; e-mail: uryasev08@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0009-0005-9360-5272>)

Участие авторов

Урясьев О.М. — участие в разработке концепции и дизайна, утверждение окончательного варианта статьи

Коршунова Л.В. — доработка и редактирование статьи

Шаханов А.В. — доработка и редактирование статьи

Червяков А.Э. — сбор, анализ и интерпретация полученных данных о пациенте, литературный обзор, подготовка статьи, ответственность за целостность всех частей статьи

Стежкина Е.В. — ведение пациента на амбулаторном звене, сбор данных о пациенте

Урясьева Ю.Б. — ведение пациента в стационаре, сбор данных о пациенте
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

Uryasyev O.M. — participation in the development of the concept and design, approval of the final version of the article

Korshunova L.V. — revision and editing of the article

Shakhanov A.V. — revision and editing of the article

Chervyakov A.E. — collection, analysis and interpretation of the obtained data on the patient, literature review, preparation of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article

Stezhkina E.V. — patient management in the outpatient setting, collection of patient data

Uryaseva Yu.B. — patient management in the hospital, collection of patient data
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.