

Клинические «маски» врожденной патологии бронхолегочной системы

Е.В.Стежкина^{1,2}, Н.А.Белых¹, Т.А.Костылева^{1,3} ✉, В.В.Смирнова⁴, В.В.Чадин⁴, Д.С.Болтенкова¹, И.О.Бусько¹, П.П.Христич¹

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 «Городская детская поликлиника № 7» Министерства здравоохранения Рязанской области: 390048, Россия, Рязань, ул. Новоселов, 32А

³ Государственное бюджетное учреждение Рязанской области «Областной клинический противотуберкулезный диспансер»: 390046, Россия, Рязань, Голенинское шоссе, 15

⁴ Государственное бюджетное учреждение Рязанской области «Областная детская клиническая больница имени Н.В.Дмитриевой»: 390039, Россия, Рязань, ул. Интернациональная, 1з

Резюме

Врожденные пороки бронхолегочной системы — это группа редких заболеваний, занимающая 3-е место в структуре хронической патологии бронхов и легких у детей и характеризующаяся изменениями в морфологической структуре легких, бронхов, легочных кровеносных сосудов с манифестацией в детском возрасте. Увеличение числа зарегистрированных случаев данной патологии связано с применением современных методов лучевой диагностики, прежде всего рентгеновской компьютерной томографии, а также генетических исследований. Актуальной проблемой является разработка методов ранней диагностики, основанных на интеграции и оценке диагностической значимости анамнестических, клинических и рентгенологических маркеров. **Целью** работы явился анализ наиболее актуальных нозологических форм патологии бронхолегочной системы на примере клинических наблюдений за пациентами с первичной цилиарной дискинезией и двухсторонней врожденной лобарной эмфиземой. **Материалы и методы.** Выполнен ретроспективный анализ первичной медицинской документации пациентов № 1 и № 2 (заключения амбулаторных приемов, выписки из стационаров), оценены анамнез, клиническая картина и данные медицинских обследований. Дополнительно учитывались данные многолетней личной курации пациентов. **Заключение.** Необходимо повышать осведомленность врачей первичного звена о врожденных пороках бронхолегочной системы с целью их ранней диагностики для профилактики обострений и ранней инвалидизации.

Ключевые слова: врожденные пороки легких, лобарная эмфизема, первичная цилиарная дискинезия, респираторные наследственные болезни, дети, подростки, фенотипы патологии бронхолегочной системы.

Конфликт интересов. Авторы декларируют отсутствие личных, коммерческих, идеологических, академических и интеллектуальных конфликтов интересов за последние 36 мес., способных повлиять на результаты исследования, представленные в данной статье.

Финансирование. Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования.

Этическая экспертиза. Данное исследование проводилось в соответствии с принципами Хельсинкской декларации Всемирной медицинской ассоциации. От законного представителя каждого пациента получено письменное информированное согласие на участие в исследовании.

© Стежкина Е.В. и соавт., 2026

Для цитирования: Стежкина Е.В., Белых Н.А., Костылева Т.А., Смирнова В.В., Чадин В.В., Болтенкова Д.С., Бусько И.О., Христич П.П. Клинические «маски» врожденной патологии бронхолегочной системы. *Пульмонология*. 2026; 36 (2): 315–324. DOI: 10.18093/0869-0189-2026-36-2-315-324

Clinical “masks” of congenital pathology of the bronchopulmonary system

Elena V. Stezhkina^{1,2}, Natalia A. Belykh¹, Taisiia A. Kostyleva^{1,3} ✉, Vera V. Smirnova⁴, Valentin V. Chadin⁴, Daria S. Boltenkova¹, Inna O. Busko¹, Polina P. Khristich¹

¹ Ryazan State Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation: ul. Vysokovol'tnaya 9, Ryazan', 390026, Russia

² 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

³ State Budgetary Institution of the Ryazan Region “Regional Clinical Anti-Tuberculosis Dispensary”: Golenchinskoye shosse 15, Ryazan, 390046, Russia

⁴ State Budgetary Institution of the Ryazan Region “Regional Children’s Clinical Hospital named after N.V.Dmitrieva”: ul. Internatsional'naya 1z, Ryazan, 390039, Russia

Abstract

Congenital disorders of bronchopulmonary system are a group of rare diseases characterized by alterations in the morphological structure of the lungs, bronchi, and pulmonary blood vessels with manifestation in childhood. Congenital bronchopulmonary disorders are the third most common type of chronic lung and pulmonary conditions in children. The increase in the number of registered cases is associated with the use of modern imaging techniques, particularly computed tomography (CT). An urgent challenge in modern respiratory medicine is the development of methods for early diagnosis of congenital bronchopulmonary disorders, based on the integration and assessment of the diagnostic significance of key

anamnesic, clinical and, potentially, radiological markers. **The aim** was to present the most common congenital bronchopulmonary disorders using clinical cases of patients with primary ciliary dyskinesia and bilateral congenital lobar emphysema. **Methods.** A retrospective analysis of the primary medical records of patients A and B (outpatient consultation reports and hospital discharge summaries) was performed, including an evaluation of their medical history, clinical presentation and diagnostic findings. Long-term personal follow-up data were also considered. **Conclusion.** Raising awareness among primary care paediatricians about congenital bronchopulmonary disorders, including primary ciliary dyskinesia and congenital lobar emphysema, is essential for achieving early diagnosis.

Key words: congenital lung malformations, lobar emphysema, primary ciliary dyskinesia, hereditary respiratory diseases, children, adolescents, bronchopulmonary disorder phenotypes.

Conflict of interest. All authors declare the absence of any personal, commercial, ideological, academic, or intellectual conflicts of interest over the preceding 36 months that could have influenced the results of the research presented in this article.

Funding. All authors declare that no external funding was received for conducting this study.

Ethical review. This study was conducted in accordance with the principles of the World Medical Association's Declaration of Helsinki. Written informed consent to participate in the study was obtained from the legal representative of each patient.

© Stezhkina E.V. et al., 2026

For citation: Stezhkina E.V., Belykh N. A., Kostyleva T. A., Smirnova V.V., Chadin V.V., Boltenkova D.S., Busko I.O., Khristich P.P. Clinical «masks» of congenital pathology of the bronchopulmonary system. *Pul'monologiya*. 2026; 36 (2): 315–324 (in Russian). DOI: 10.18093/0869-0189-2026-36-2-315-324

В структуре заболеваемости детей и подростков хроническая и рецидивирующая бронхолегочная патология занимает 3-ю позицию и приводит к значительной инвалидизации больных этой категории. Увеличение числа выявления врожденных аномалий и наследственных заболеваний бронхолегочной системы связано с усовершенствованием имидж-диагностики (рентгеновская компьютерная томография – РКТ) и бурным развитием генетических исследований за последние 5 лет. Основу большинства хронических воспалительных и обструктивных процессов респираторного тракта у детей (например, деформирующий бронхит, в т. ч. с обструктивным синдромом, бронхиолиты, бронхоэктазы) составляют

врожденные аномалии или наследственные патологии бронхолегочной системы.

Патологию бронхиального дерева можно разделить на 3 категории:

- утолщение бронхиальной стенки;
- дилатация / бронхоэктазы;
- обструкция / стеноз (рис. 1).

Независимо от картины, составляющей основу этиологии, клиническая картина бронхиального заболевания неспецифична – жалобы на кашель, свистящее дыхание и одышку. Для подтверждения диагноза у пациентов проводится диагностическая визуализация, что делает критически важной осведомленность об этой теме среди врачей первичного звена

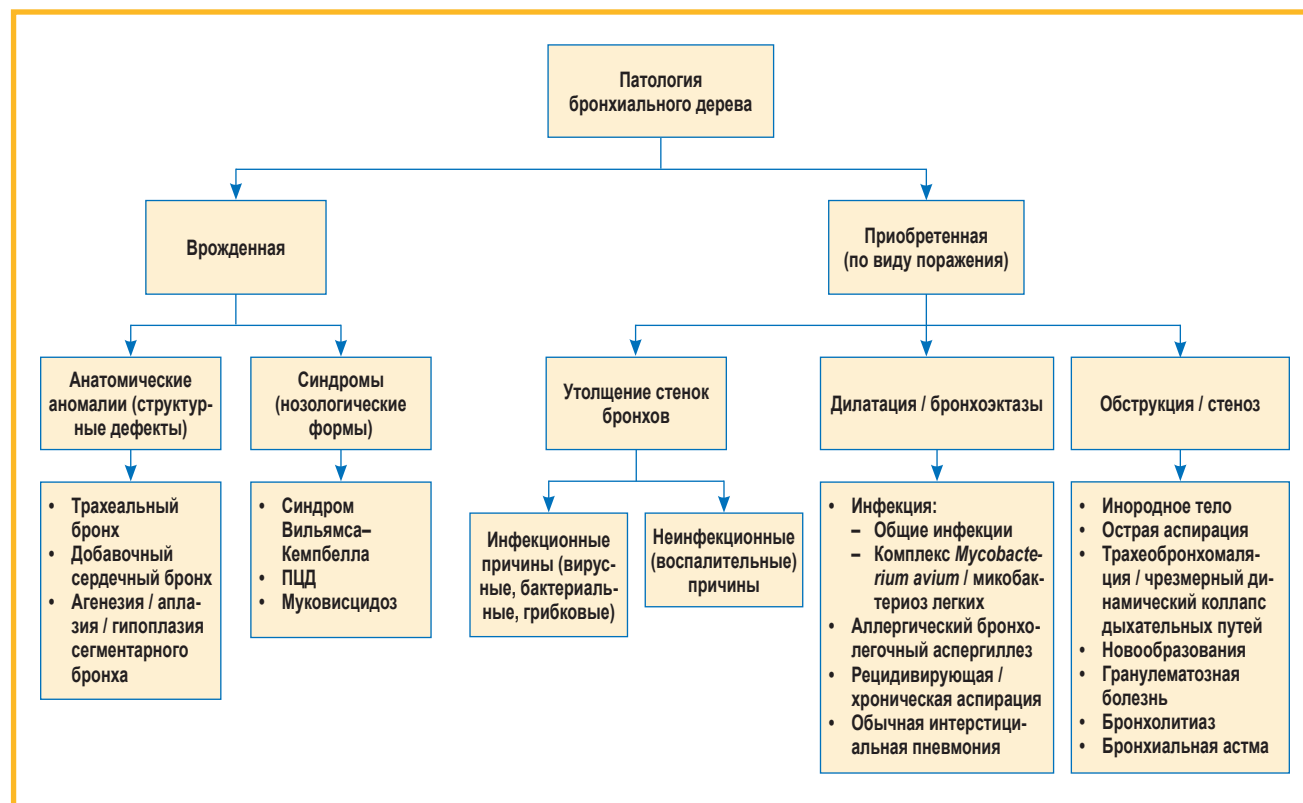


Рис. 1. Концептуальная организация бронхиальной патологии (адаптировано из [1])

Примечание: ПЦД – первичная цилиарная дискинезия.

Figure 1. Conceptual classification of bronchial disorders (adapted from [1])

и специалистов по респираторной медицине. Кроме того, некоторые формы данной патологии протекают малосимптомно, поэтому ранняя диагностика врожденных пороков развития бронхолегочной системы и наследственных заболеваний легких на основе выделения их анамнестических, клинических и рентгенологических маркеров является актуальной.

В практике участкового педиатра диагностика данной патологии вызывает большую трудность в связи с отсутствием «золотого стандарта» для экспресс-диагностики, схожестью дебюта заболевания с клинической картиной других заболеваний дыхательной системы [2]. Так, согласно полученным в пульмонологическом отделении Государственного бюджетного учреждения Рязанской области «Областная детская клиническая больница имени Н.В.Дмитриевой» (Рязань, Россия) данным выделены 3 основные клинические маски врожденной и наследственной патологии бронхолегочной системы:

- бронхит рецидивирующий или хронический (43 %);
- бронхиальная астма (43 %);
- пневмония (14 %).

При наличии рецидивирующего бронхолегочного процесса в детском возрасте важно изучение отягощенного анамнеза этих пациентов, первые симптомы обычно проявляются в раннем детстве и связаны с тем или иным событием со стороны респираторной системы ребенка или патологическим влиянием окружающей среды. Для некоторых вариантов врожденной патологии бронхолегочной системы разработаны клинические шкалы диагностики. Наиболее известной из них является шкала PICADAR, применяемая для скрининга первичной цилиарной дискинезии (ПЦД), характеризующейся дефектом ультраструктуры ресничек эпителия респираторного тракта и схожих с ним ана-

томически структур с формированием хронического воспалительного процесса и / или бронхоэктазов с наличием *sinus invertus* или без такового [3–5]. При работе врача необходимо опираться на клиническую картину заболевания у определенного пациента, не забывая про разнообразность фенотипических проявлений данной патологии (см. таблицу).

Важное место в диагностике имеет измерение уровня оксида азота (NO) в выдыхаемом назальном воздухе, т. к. у большинства пациентов он снижен. Также важен анализ частоты и паттерна биения ресничек в биоптате из полости носа или бронха с помощью световой микроскопии и трансмиссионной электронной микроскопии, однако повсеместное использование этих методов ограничено по причине их малой доступности в регионах. Рекомендуются проведение генетического тестирования, однако подтверждение диагноза возможно в 50–75 % случаев [7, 8].

Дифференциальная диагностика данной патологии проводится с муковисцидозом (МВ), первичными иммунодефицитными состояниями, врожденными аномалиями строения бронхиального дерева, бронхоэктазами (БЭ) другого происхождения, туберкулезом легких, микобактериозом легких, бронхиальной астмой, врожденными аномалиями сердечно-сосудистой системы, идиопатическим полипозным риносинуситом, некоторыми формами мужского и женского бесплодия, не связанными с ПЦД [4].

Также заслуживает внимания врожденная лобарная эмфизема (ВЛЭ), которая отличается значительным клиническим полиморфизмом. N.A. Myers выделены 3 типа ВЛЭ:

- I тип — у детей раннего возраста с выраженной симптоматикой;
- II тип — у детей старшего возраста;
- III тип — бессимптомный [9].

Таблица
Шкала PICADAR [6]
Table
The PICADAR Score [6]

Имеется ли у пациента ежедневный кашель с раннего детского возраста?	ДА: продолжить заполнение шкалы PICADAR	
	НЕТ: пациент не удовлетворяет условиям шкалы PICADAR	
Вопрос	ответ	число баллов
Родился пациент доношенным или недоношенным?	Да	2
Были ли у пациента респираторные симптомы в раннем неонатальном периоде (тахипноэ, кашель, пневмония)?	Да	2
Был ли пациент госпитализирован в отделение интенсивной терапии недоношенных?	Да	2
Имеется ли у пациента аномальное расположение внутренних органов (<i>situs inversus</i> или <i>гетеротаксия</i>)?	Да	4
Имеется ли у пациента врожденный дефект сердца?	Да	2
Имеется ли у пациента круглогодичный ринит?	Да	1
Имеются ли у пациента хронические симптомы со стороны органа слуха: экссудативный отит, серозный отит, снижение слуха, перфорация барабанной перепонки?	Да	1
Сумма баллов*		14

Примечание: * — чувствительность и специфичность суммы баллов > 5 – 0,90 и 0,75 соответственно.

Note: *, sensitivity and specificity of the total score > 5 – 0.90 and 0.75, respectively.

По степени тяжести Ю.Ф.Исаковым и соавт. (1978) ВЛЭ распределены следующим образом:

- декомпенсированная (с дыхательной недостаточностью (ДН) с первых дней жизни);
- субкомпенсированная (с рецидивирующими респираторными нарушениями);
- компенсированная (бессимптомная) формы.

При этом тактика лечения определяется тяжестью и распространенностью процесса: при локальном поражении показана лобэктомия, а при двустороннем обширном — консервативная терапия [10].

Для демонстрации клинических масок врожденной патологии бронхолегочной системы приводятся 2 клинических наблюдения:

- № 1 — пациент с ПЦД с манифестацией под маской респираторного дистресс-синдрома новорожденного;
- № 2 — пациентка с ВЛЭ, расцененной как рецидивирующий обструктивный бронхит.

Целью исследования явился анализ наиболее актуальных патологий бронхолегочной системы на примере клинических наблюдений за пациентами с ПЦД и двусторонней ВЛЭ.

Материалы и методы

Выполнен ретроспективный анализ первичной медицинской документации пациентов № 1 и № 2 (заключения амбулаторных приемов, выписки из стационаров), проведены оценка анамнеза, клинической картины и данных медицинских обследований. Использовались также данные многолетней личной курации пациентов.

Исследование проводилось в соответствии с принципами Хельсинкской декларации Всемирной медицинской ассоциации. От законного представителя каждого пациента получено письменное информированное согласие на участие в исследовании.

Клиническое наблюдение № 1

Респираторный дистресс-синдром у доношенного новорожденного как клиническая «маска» дебюта первичной цилиарной дискинезии

Пациент № 1 — мальчик 2020 года рождения (в настоящее время ему 5 лет) родился от 3-й беременности, протекавшей на фоне острой респираторной вирусной инфекции (ОРВИ) на 18-й неделе беременности без лихорадки и приемов антибактериальных препаратов. При рождении масса тела — 3 970 г, длина тела — 56 см. Оценка по шкале Апгар — 7 / 9 баллов. Через 8–9 ч после рождения наблюдалось ухудшение состояния за счет появления ДН. В Государственном бюджетном учреждении Рязанской области «Областной клинический перинатальный центр» (Рязань, Россия) ребенок получал кислородотерапию через назальные каноли, затем — искусственную вентиляцию легких (ИВЛ) в течение 5 дней; диагноз — врожденная полисегментарная пневмония справа, сегментарный ателектаз S3 справа, открытое овальное окно, перинатальное гипоксически-ишемическое поражение центральной нервной системы. Выписан на 35-е сутки жизни с сохраняющимся редким кашлем и ди-

станционными хрипами. Наследственный анамнез ребенка отягощен: у матери и старшей сестры (7 лет) установлен хронический полипозный ринит.

На первом году жизни отмечены рецидивы обострений со стороны бронхолегочной системы по типу пневмонии с бронхообструктивным синдромом (БОС). В связи с частыми обострениями и тяжелым течением инфекционных заболеваний в возрасте 7 мес. впервые заподозрен диагноз ПЦД. В клиническом центре Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М.Сеченова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский Университет) выполнена высокоскоростная видеомикроскопия цилиарного эпителия респираторного тракта. В полученных образцах практически во всех полях зрения движение ресничек отсутствует (частота биения — 0 Гц). Описаны единичные клетки с мерцательными низкоамплитудными движениями. При проведении РКТ органов грудной клетки (ОГК) описан слепозамкнутый дивертикул левого главного бронха (под вопросом, в дальнейшем диагноз был снят), по данным трахеобронхоскопии выявлен двусторонний гнойный бронхит, в орофарингеальном мазке обнаружена *Haemophilus influenzae* 2-й степени обсемененности (КОЕ / мл).

По результатам спиральной КТ ОГК очаговых, инфильтративных и полостных изменений в легких не выявлено. Отмечаются умеренные гипостатические изменения. Легочный рисунок не изменен, корни легких структурны. Трахея и бронхи (до субсегментарного уровня) проходимы, стенки их не утолщены. Органы средостения, костные структуры и мягкие ткани грудной клетки — без патологии.

В дальнейшем ребенок наблюдался у пульмонолога с жалобами на ежедневный влажный кашель, наиболее выраженный после сна и при физической нагрузке, хроническую заложенность носа, умеренный храп, гиперплазию небных и глоточных миндалин 2-й степени (согласно осмотру оториноларинголога).

Физикально: дыхание открытым ртом, эпизодическое покашливание, формирование бочкообразной грудной клетки, деформации концевых фаланг пальцев рук по типу «барабанных палочек» и ногтевых пластин по типу «часовых стекол». Оценка по шкале PICADAR > 5 баллов.

С 2 лет мальчика беспокоил рецидивирующий отит с нарушением слуха. На основании тимпанометрии выявлена кондуктивная тугоухость.

Вследствие неэффективности консервативной терапии в возрасте 3 лет проведено шунтирование барабанной перепонки с обеих сторон с улучшением слуха.

До настоящего времени у ребенка было 5 клинически значимых обострений респираторной патологии, протекавших с фебрильной лихорадкой, усилением кашля, развитием БОС с одышкой смешанного характера при тахипноэ до 40–45 дыхательных движений в минуту, десатурацией (насыщение крови кислородом (SpO_2) < 90–92 %).

При обострении в июне 2023 г. потребовалась госпитализация, назначена системная антибактериальная терапия (внутривенно (в/в) — цефтриаксон, перорально — кларитромицин, азитромицин курсом в течение 4 мес.), бронхолитическая терапия (будесонид, ипратропия бромид + фенотерол).

По результатам контрольной РКТ околоносовых придаточных пазух носа и РКТ легких в возрасте 4 лет установлено формирование хронических тотальных изменений в дыхательной системе ребенка (рис. 2).

Заключение РКТ околоносовых придаточных пазух носа: средний отит, двусторонний риносинусит, гиперплазия небных миндалин.

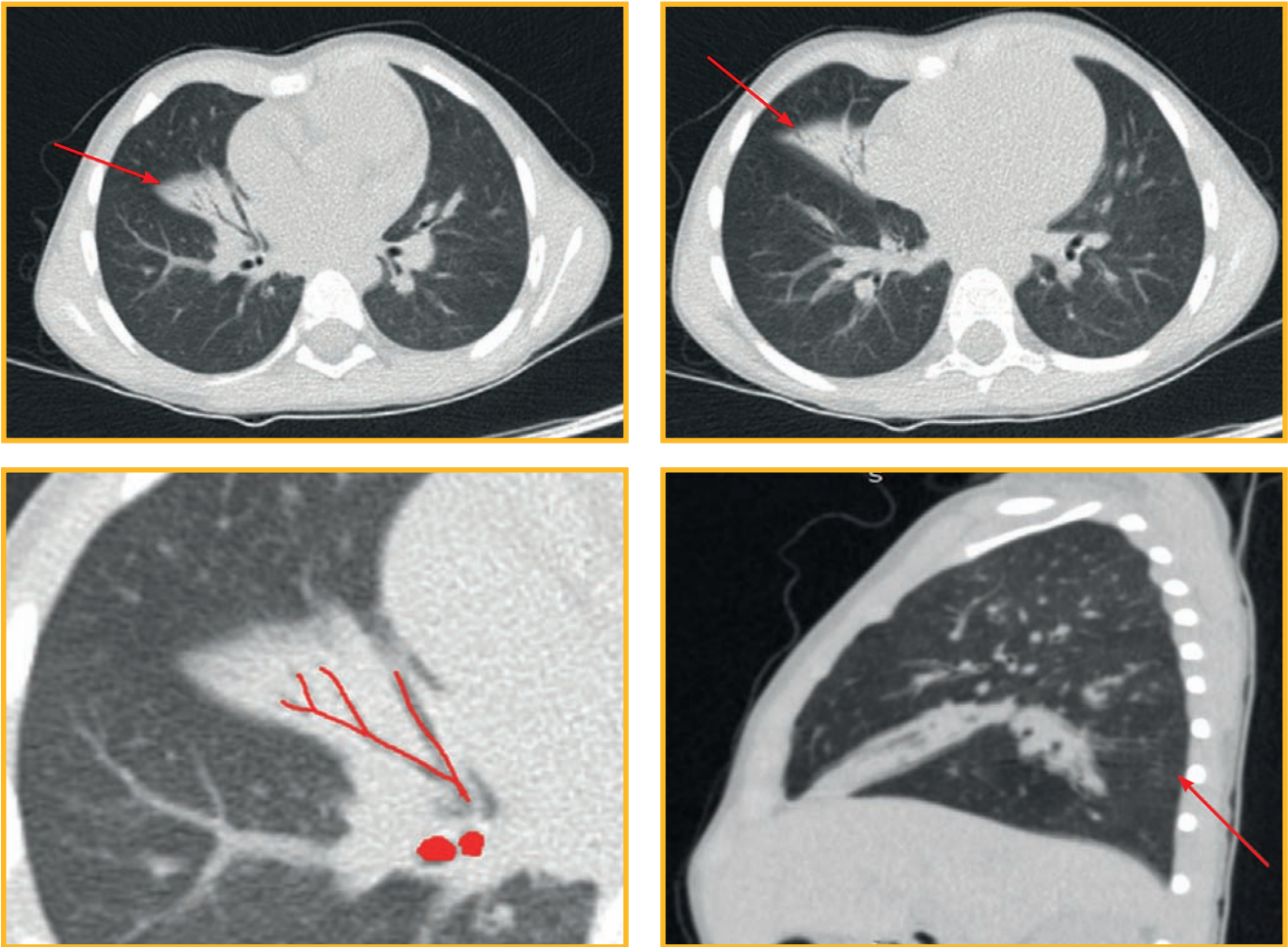


Рис. 2. Пациент № 1 4 лет. Рентгеновская компьютерно-томографическая картина фиброателектаза средней доли правого легкого: легочная ткань неравномерной воздушности с двух сторон с чередованием нормальных участков и участков «матового стекла» с четкими границами («воздушные ловушки»)

Figure 2. Patient No.1 4 years old. X-ray computed tomography image of fibroatelectasis of the middle lobe of the right lung: lung tissue with uneven airiness on both sides with alternating normal areas and areas of “ground glass” opacity with clear boundaries (“air traps”)

В возрасте 5 лет из-за повторных эпизодов обострения хронического гнойного среднего отита проведено вторичное шунтирование барабанных перепонок с 2 сторон (в связи с несостоятельностью предыдущих шунтов из-за их obturации экссудатом) и тонзиллотомия.

В связи с сохраняющимися частыми рецидивами респираторной и ЛОР-патологии пациент был обследован специалистами отделения муковисцидоза и Центра наследственных заболеваний легких Государственного бюджетного учреждения здравоохранения Московской области «Научно-исследовательский клинический институт детства Министерства здравоохранения Московской области». Выявлено нарушение структуры 93 % аксоном: из 105 просмотренных аксоном в 25 выявлен сдвиг центральной пары микротрубочек; в 40 — 1 или несколько периферических дуплетов сдвинуты к центру; в 33 — сдвиг центральной пары микротрубочек, периферических дуплетов; генетическое исследование — в работе.

В данный момент наибольшую трудность для пациента представляет снижение слуха в виде кондуктивной тугоухости; уровень его жизни также снижается в связи с постоянно рецидивирующими обострениями хронического поражения легких со сформированными бронхоэктазами и необходимостью постоянной многоступенчатой терапии. Оценка по шкале PICADAR — 8 баллов.

Окончательный клинический диагноз: ПЦД — хронический вторичный гнойный бронхит, рецидивирующий БОС.

Фиброателектаз средней доли правого легкого. Хроническая ДН 1-й степени. Хронический риносинусит. Хронический экссудативный средний отит. Тимпаноластика и адено-томия от 2024 г. и повторная тимпаноластика и тонзил-лоэктомия от 2025 г.

В настоящее время в качестве базисной муколитической терапии пациент получает ингаляции 7%-ным гипертоническим раствором хлорида натрия с натрия гиалуронатом, кинезитерапию, курсы бактериальных лизатов в весенне-осенний период.

Каждые 3 мес. ребенку проводится микробиологическое исследование отделяемого из ушей и орофарингеального мазка, по результатам которого выявлен умеренный рост условно-патогенной флоры в виде *Enterococcus faecalis* и *Streptococcus pneumoniae*.

БОС на фоне рецидивирующей инфекции с развитием ДН у ребенка может быть клиническим фенотипом — маской еще одного порока развития дыхательной системы. Степень ДН оценивается на основании комплекса клинико-функциональных критериев — одышки, частоты дыхания, SpO₂ и показателей газов артериальной крови (парциальное напряжение кислорода / углекислого газа в артериальной крови). Тяжесть ДН классифицируется со-

гласно общепринятым подходам с учетом нозологии и возраста пациентов:

- I степень: SpO_2 90–94 %, одышка при нагрузке;
- II степень: SpO_2 75–89 %, одышка при минимальной нагрузке;
- III степень: $SpO_2 < 75$ %, одышка в покое.

По данным 2-го клинического наблюдения приведен пример поздней диагностики и инвалидизации пациента.

Клиническое наблюдение № 2

Пациентка № 2 — девочка 11 лет с ВЛЭ. Ребенок от 2-й беременности, мать на учете не состояла, семья мигрантов. В 26 нед. беременности мать перенесла ОРВИ. Роды срочные, самостоятельные. Масса тела ребенка при рождении — 3 580 г, оценка по шкале Апгар — 7 / 9 баллов. Выписана на 5-й день жизни в удовлетворительном состоянии.

В возрасте 2 нед. ребенок был госпитализирован в отделение патологии новорожденных Государственного бюджетного учреждения Рязанской области «Областная детская клиническая больница имени Н.В.Дмитриевой» (Рязань, Россия) с диагнозом врожденная двусторонняя пневмония, ДН 2-й степени. При углубленном обследовании была выявлена сочетанная патология — двусторонняя буллезная эмфизема, врожденные пороки сердца (дефект межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток, межпредсердное сообщение с явлениями недостаточности кровообращения 0–1-й степени, установленной на основании классификации Н.Д.Стражеско и В.Х.Василенко).

На 1-м году жизни наблюдались рецидивирующие тяжелые респираторные инфекции с ДН. В возрасте 4 мес. — правосторонняя пневмония, БОС и ДН 2-й степени, потребовалась 11-дневная ИВЛ. Ключевыми факторами для верификации диагноза являлись данные РКТ легких, согласно которым выявлен врожденный порок обоих легких, описанных на тот момент как кистозно-аденоматозная мальформация 2-го типа, гипоплазия правого легкого (под вопросом, требуется дообследование). При имидж-диагностике были выявлены сегментарные ателектазы, пневмоторакс слева. По данным эхокардиографии (ЭхоКГ) выявлен врожденный порок сердца с признаками перегрузки правых отделов сердца и легочной гипертензии.

Ребенок заочно был консультирован специалистами Российской детской клинической больницы — филиала Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский националь-

ный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; оперативное лечение ребенку не показано из-за обширного поражения легких. Данных за гистиоцитоз не выявлено.

Несмотря на проводимую терапию, прогрессирование респираторных нарушений продолжалось. В возрасте 10 мес. у ребенка развилась тяжелая пневмония, при которой ДН осложнилась до 3-й степени (рис. 3).

В дальнейшем преобладали обострения респираторной патологии по типу обструктивного бронхита с признаками ДН 2-й степени. С 3 до 5 лет тяжелых обострений с ДН не регистрировалось. Ребенок получал базисную терапию будесонидом в дозе 500 мкг в сутки через небулайзер. Основным симптомом — непереносимость физической нагрузки, при необходимости получала дотации кислорода в домашних условиях. По данным РКТ ОГК положительной структурной динамики не отмечено, по результатам ЭхоКГ сохранялись признаки перегрузки правых отделов сердца и легочной гипертензии.

После периода «мнимого благополучия» клиническая нестабильность возобновилась в дошкольном возрасте. В 5 лет девочка была несколько раз госпитализирована с диагнозом правосторонняя верхнедолевая пневмония с БОС. В целях повторного рассмотрения возможности хирургического лечения направлялась в торакальное хирургическое отделение Российской детской клинической больницы — филиала Федерального государственного автономного образовательного учреждения высшего образования «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И.Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации. Заключение: оперативное вмешательство невозможно из-за обширного поражения легочной ткани.

В последующие годы сформировался клинический фенотип тяжелого течения ВЛЭ: обострения отмечались 2–4 раза в год с периодическим непродуктивным кашлем без мокроты и одышкой при физической нагрузке.

Терапия: непрерывный прием будесонида через небулайзер с добавлением беродуала, антибактериальных препаратов (в/в — цефтриаксон, перорально — кларитромицин); муколитические препараты — в период обострений.

В возрасте 11 лет пациентка госпитализирована с жалобами на кашель, фебрильную лихорадку, затрудненное дыхание и одышку.

Физикально: обильные мелкопузырчатые хрипы в верхних отделах легких и значительное ослабление дыхания с участками «амфоричного» над нижними отделами с обеих сторон, значительное отставание грудной клетки в акте ды-



Рис. 3. Компьютерная томограмма пациентки № 2 с пневмонией на фоне врожденной эмфиземы в 10-месячном возрасте
Figure 3. Computed tomography scan of Patient No.2 showing pneumonia associated with congenital emphysema at 10 months of age

хания в нижних отделах, воронкообразная грудная клетка; SpO_2 — 90 %; одышка смешанного типа; белково-энергетическая недостаточность (БЭН) 3-й степени.

Результаты лабораторного обследования:

- лейкоцитоз с нейтрофилезом (лейкоциты — $21,25 \times 10^9$ / л, нейтрофилы — $15,42 \times 10^9$ / л);
- повышенный уровень С-реактивного белка (48 мг / л);
- ацидоз (pH — 7,309; pO_2 — 48,0 мм рт. ст.; pO_2 — 61,1 мм рт. ст., BE — 3,7, HCO_3^- — 30,0 ммоль / л, SO_2 — 78 %);
- серологически обнаружен иммуноглобулин (Ig) М к *Mycoplasma pneumoniae* при отрицательном уровне IgG.

По данным РКТ ОГК — картина двусторонней пневмонии у ребенка с двусторонней ВЛЭ, сопровождающейся деструкцией альвеолярных стенок. Воронкообразная деформация грудной клетки 1-й степени (рис. 4).

По данным инструментального обследования выявлено прогрессирование кардиореспираторных нарушений:

- ЭКГ — синусовая аритмия, отклонение электрической оси сердца вправо, неполная блокада правой ножки пучка Гиса;
- ЭхоКГ — дилатация правых отделов сердца и умеренная легочная гипертензия (правое предсердие: умеренно расширено; трикуспидальный клапан: створки тонкие, подвижные, градиент давления — 2,0 мм рт. ст., регургитация 1–2-й степени);
- правый желудочек умеренно расширен, гипертрофирован, систолическое давление в полости правого желудочка — < 40 мм рт. ст.
- легочная артерия: диаметр кольца — 17 мм, створки клапана тонкие, подвижные, градиент давления — 9,5 мм рт. ст., регургитация 1-й степени.

При исследовании функции внешнего дыхания до проведения пробы с бронхолитическим препаратом выявлено резкое снижение вентиляционных показателей: форсированная жизненная емкость легких (ФЖЕЛ) и объем форсированного выдоха за 1-ю секунду (ОФВ₁) составили 27–29 и 26–27 % ^{долж.} соответственно; при отсутствии их значимого прироста после ингаляции бронхолитического препарата (прирост ОФВ₁ +4 %; снижение ФЖЕЛ —12 %) подтвержден необратимый (фиксированный) характер бронхиальной обструкции. **Окончательный диагноз:** врожденный порок развития легких (двусторонняя ВЛЭ).

Осложнение сопутствующего заболевания: хроническая ДН 2-й степени. Умеренная легочная гипертензия, установленная по данным ЭхоКГ. Воронкообразная деформация грудной клетки 1-й степени. БЭН 3-й степени.

При выписке девочке рекомендована диета с повышенным содержанием белка, противовоспалительная терапия азитромицином в дозе 250 мг по схеме 2 мес., ингаляционная терапия комбинацией будесонид + формотерол 3 мес. и контроль пульсоксиметрии с коррекцией увлажненным кислородом при необходимости.

Обсуждение

Диагностика врожденных пороков развития бронхолегочной системы остается одной из наиболее актуальных клинических проблем в пульмонологии. Основная сложность обусловлена отсутствием единого «золотого стандарта» верификации, что приводит к гиподиагностике и задержке установления диагноза. В настоящее время диагностический процесс строится на комбинации клинических, функциональных и морфологических данных.

Врача любой специальности в отношении врожденной или наследственной патологии бронхолегочной системы должны насторожить клинические фенотипы рецидивирующего бронхита, бронхиальной астмы при отсутствии ответа на адекватную базисную терапию, тяжелый БОС, торпидный к терапии бронхолитическими препаратами и ингаляционными глюкокортикостероидами, наличие хронического кашля у ребенка любого возраста, особенно в сочетании с хронической патологией носоглотки (хронический полипозный риносинусит, хронический гнойный средний отит с развитием кондуктивной тугоухости), ранние фиброателектазы и немуковисцидозные бронхоэктазы. Тактикой ведения должно быть тщательное изучение анамнеза заболевания и оценка по системе клинических шкал, разработанных для некоторых заболеваний, в частности ПЦД.

ПЦД — одно из наиболее активно изучаемых в настоящее время редких генетических заболеваний из группы цилиопатий с тотальным поражением респираторного тракта и различными дефектами латеральности органов, включая аномалии положения сердца (декстрокardia, мезокардия), нарушения ротации кишечника, асплению / полисплению и обратное расположение магистральных сосудов [4, 5]. По стати-

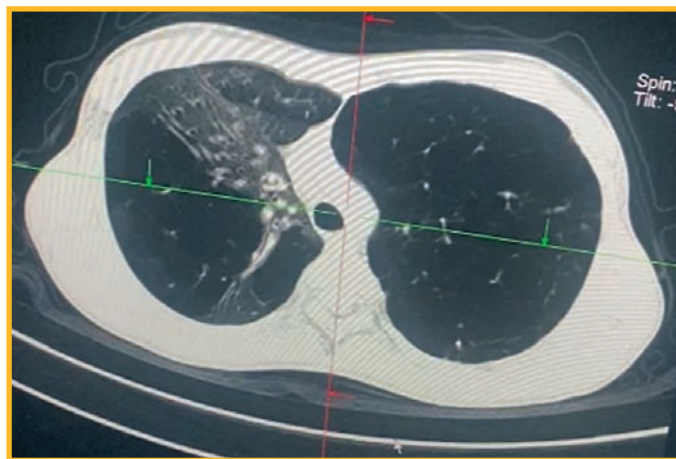
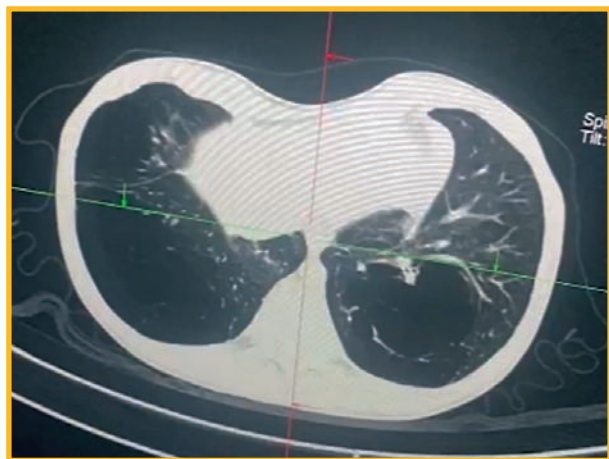


Рис. 4. Компьютерная томограмма пациентки № 2 с двусторонней пневмонией на фоне врожденной лобарной эмфиземы в 11 лет
Figure 4. Computed tomography scan of an 11-year-old Patient No.2 showing bilateral pneumonia associated with congenital lobar emphysema

стике в 50–60 % случаев может определяться синдром Зиверта–Картагенера, характеризующийся клинической триадой: *situs inversus*, хронический риносинусит и бронхоэктазы, при которых вероятна ранняя диагностика [11–13].

Наиболее тяжело протекающие клинические формы ПЦД могут стартовать с рождения, что и продемонстрировано по данным клинического наблюдения № 1, где представлены все этапы развития типичной клинической картины, связанной с нарушением мукоцилиарного клиренса, начиная от респираторного дистресс-синдрома доношенного новорожденного до прогрессирующей осложненной хронической патологии со стороны ЛОР-органов и нижних дыхательных путей, хотя фенотип с синдромом Зиверта–Картагенера у пациента отсутствует. При диагностике ПЦД наиболее доступным и широко используемым методом первичной визуализации является компьютерная видеомикроскопия высокоскоростной съемки (*High-Speed Video microscopy Analysis* — HSWA), которая позволяет оценить частоту и паттерн биения ресничек *ex vivo*. Также для разработки возможной таргетной терапии этого тяжелого инвалидизирующего заболевания необходимо проведение ДНК-диагностики [5, 14, 15].

Что касается клинического наблюдения № 2, то следует подчеркнуть, что ВЛЭ — это редкая (1 случай на 20 000–30 000 новорожденных) аномалия, характеризующаяся гипервентиляцией одного или нескольких сегментов легкого с растяжением паренхимы из-за повышения внутрибронхиального давления (этому может способствовать первый вдох новорожденного), выявляемая преимущественно в период новорожденности и младшем детском возрасте [16, 17].

По литературным данным, почти у 50 % пациентов симптомы проявляются при рождении или в первые 6 мес. жизни с развитием тяжелой ДН, при которой требуется респираторная поддержка. Это состояние вызывает вентиляционно-перфузионные несоответствия различной степени, приводящие к гипоксии, что продемонстрировано в анамнезе у пациентки № 2. Описанные трудности с кормлением и дыханием, хрипы, втяжение грудной клетки и цианоз, рецидивирующие респираторные инфекции из-за схожих симптомов приводили к установлению диагнозов пневмония с обструктивным синдромом или пневмоторакс. Врачей должен настораживать рецидивирующий характер тяжелых эпизодов обструкции с развитием ДН на фоне респираторной инфекции, которые могут осложняться пневмотораксом или развитием легочной гипертензии, особенно у доношенного ребенка. Необходимо раннее проведение РКТ ОГК для выявления возможного порока развития. Локальная ВЛЭ может протекать в бессимптомной форме и часто становится находкой в более старшем возрасте. По данным клинического наблюдения № 2 раннее двухстороннее эмфизематозное поражение легких привело к развитию тяжелой хронической ДН и клинически проявлялось непереносимостью физической нагрузки с появлением одышки и десатурации, развитием тяжелой БЭН, компенсаторной деформации грудной клетки и выраженным снижением функции легких.

Вопросы лечения пороков развития бронхолегочной системы также остаются областью активных дискуссий и научного поиска. Ввиду редкости заболеваний и отсутствия масштабных рандомизированных контролируемых исследований в современной клинической практике доминирует эмпирический подход. Лечащие врачи вынуждены адаптировать терапевтические стратегии доказанной эффективности при других хронических респираторных патологиях, имеющих сходные патофизиологические черты, прежде всего при МВ и бронхоэктазах, не ассоциированных с МВ. Основу симптоматического и профилактического лечения составляют муколитическая, антимикробная и кинезиотерапия, а также физическая реабилитация.

Диагностика ВЛЭ базируется на лучевых методах исследования. РКТ ОГК — метод выбора для подтверждения диагноза, определения топике поражения и исключения других врожденных аномалий (кистозно-аденоматозной мальформации, секвестрации и др.), позволяющий заподозрить патологию по следующим характерным признакам:

- гиперпрозрачность пораженной доли;
- смещение средостения в здоровую сторону;
- ателектаз прилежащих сегментов.

По данным клинического наблюдения именно по результатам РКТ ОГК верифицировано двустороннее поражение, оценена его распространенность и определена дальнейшая тактика ведения. Однако принимая во внимание возможную роль дефицита альфа-1-антитрипсина в развитии ВЛЭ, отсутствие соответствующего тестирования является ограничением данного наблюдения, что должно быть учтено в дальнейшем.

Заключение

Несмотря на значительные достижения в области генетики и имидж-диагностики врожденных пороков развития и наследственных заболеваний легких, при трансляции этих знаний в рутинную клиническую практику требуется преодоление существенных диагностических и терапевтических барьеров. Для ранней диагностики необходим тщательный сбор анамнеза пациента, интеграция скрининговых шкал в практику педиатров, создание общероссийского регистра врожденных патологий с целью систематизации данных о фенотип-генотипических корреляциях и оптимизации лечебно-диагностического алгоритма.

Таким образом, при межпрофессиональном взаимодействии врачей различных специальностей следует ожидать улучшения результатов диагностики и лечения.

Литература

1. Marini T., Hobbs S.K., Chaturvedi A., Kaproth-Joslin K. Beyond bronchitis: a review of the congenital and acquired abnormalities of the bronchus. *Insights Imaging*. 2017; 8 (1): 141–153. DOI: 10.1007/s13244-016-0537-y.
2. Улищенко И.А., Дмитриев А.В., Гудков Р.А., Пак В.И. Клинико-статистическая характеристика и факторы риска у детей с бронхиальной астмой, имеющих коморбидную патологию.

- Наука молодых (*Eruditio Juvenium*). 2022; 10 (2): 129–136. DOI: 10.23888/HMJ2022102129-136.
- Рыбакова И.В., Королева И.В., Хижняк А.В. и др. Клинический случай ранней диагностики и лечения первичной цилиарной дискинезии (синдрома Картагенера). *Архивъ внутренней медицины*. 2018; 8 (4): 313–316. DOI: 10.20514/2226-6704-2018-8-4-313-316.
 - Кондратьева Е.И., Авдеев С.Н., Мизерницкий Ю.Л. и др. Первичная цилиарная дискинезия: обзор проекта клинических рекомендаций 2022 года. *Пульмонология*. 2022; 32 (4): 517–538. DOI: 10.18093/0869-0189-2022-32-4-517-538.
 - Shapiro A.J., Zariwala M.A., Ferkol T. et al. Diagnosis, monitoring, and treatment of primary ciliary dyskinesia: PCD foundation consensus recommendations based on state of the art review. *Pediatr. Pulmonol.* 2016; 51 (2): 115–132. DOI: 10.1002/ppul.23304.
 - Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Цыгина Е.Н. и др. Первичная цилиарная дискинезия у детей. *Педиатрическая фармакология*. 2018; 15 (1): 20–31. DOI: 10.15690/pf.v15i1.1840.
 - Кирюшин В.А., Боботина Н.А., Демченко М.А., Моталова Т.В. Влияние загрязнений атмосферного воздуха на частоту врожденных пороков развития (на примере региона). *Российский медико-биологический вестник имени академика И.П.Павлова*. 2023; 31 (1): 29–36. DOI: 10.17816/PAVLOVJ109333.
 - Kapania E.M., Stern B.M., Sharma G. Primary ciliary dysfunction. [Updated: November 22, 2022]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls publishing; 2023. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK448201/>
 - Myers N.A. Congenital lobar emphysema. *Aust. N.Z. J. Surg.* 1960; 30: 32–35. DOI: 10.1111/j.1445-2197.1960.tb03081.x.
 - Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Гераскин В.И., Разумовский А.Ю. Врожденная лобарная эмфизема у детей. *Хирургия*. 1978; (3): 45–49.
 - Богорад А.Е., Дьякова С.Э., Мизерницкий Ю.Л. и др. Редкая мутация гена CCNO у пациента с первичной цилиарной дискинезией. *Российский вестник перинатологии и педиатрии*. 2018; 63: (6): 83–87. DOI: 10.21508/1027-4065-2018-63-5-83-87.
 - Ibrahim R., Daoud H. Kartagener syndrome: a case report. *Can. J. Respir. Ther.* 2021; 57: 44–48. DOI: 10.29390/cjrt-2020-064.
 - Queiroz R.M., Filho F.B. Kartagener's syndrome. *Pan. Afr. Med. J.* 2018; 29: 160. DOI: 10.11604/pamj.2018.29.160.14927.
 - Новак А.А., Мизерницкий Ю.Л. Первичная цилиарная дискинезия: состояние проблемы и перспективы. *Медицинский Совет*. 2021; (1): 276–285. DOI: 10.21518/2079-701X-2021-1-276-285.
 - Mitchison H.M., Shoemark A. Motile cilia defects in diseases other than primary ciliary dyskinesia: The contemporary diagnostic and research role for transmission electron microscopy. *Ultrastruct. Pathol.* 2017; 41 (6): 415–427. DOI: 10.1080/01913123.2017.1370050.
 - Mukhtar S., Sharma S., Trovela D.E. Congenital lobar emphysema. [Updated: July 19, 2024]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls publishing; 2026. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560602/>
 - Benbouziane N., Larda L., Pongo C. et al. Congenital lobar emphysema in children: a case series. *Cureus*. 2023; 15 (11): e49416. DOI: 10.7759/cureus.49416.
 - the bronchus. *Insights Imaging*. 2017; 8 (1): 141–153. DOI: 10.1007/s13244-016-0537-y.
 - Ulishchenko I.A., Dmitriev A.V., Gudkov R.A., Pak V.I. [Clinical and statistical characteristics and risk factors in children with bronchial asthma who have comorbid pathology]. *Наука молодых (Eruditio Juvenium)*. 2022; 10 (2): 129–136. DOI: 10.23888/HMJ2022102129-136 (in Russian).
 - Rybakova I.V., Koroleva I.V., Khizhnyak A.V. et al. [Early diagnosis and treatment in patient with a primary ciliary dyskinesia (Kartagener syndrome): case report]. *Архивъ внутренней медицины*. 2018; 8 (4): 313–316. DOI: 10.20514/2226-6704-2018-8-4-313-316 (in Russian).
 - Kondratyeva E.I., Avdeev S.N., Mizernitsky Yu.L. et al. [Primary ciliary dyskinesia: a review of the 2022 draft clinical guidelines]. *Пульмонология*. 2022; 32 (4): 517–538. DOI: 10.18093/0869-0189-2022-32-4-517-538 (in Russian).
 - Shapiro A.J., Zariwala M.A., Ferkol T. et al. Diagnosis, monitoring, and treatment of primary ciliary dyskinesia: PCD foundation consensus recommendations based on state of the art review. *Pediatr. Pulmonol.* 2016; 51 (2): 115–132. DOI: 10.1002/ppul.23304.
 - Baranov A.A., Namazova-Baranova L.S., Tsygina E.N. et al. [Primary ciliary dyskinesia in children]. *Педиатрическая фармакология*. 2018; 15 (1): 20–31. DOI: 10.15690/pf.v15i1.1840 (in Russian).
 - Kiryushin V.A., Bobotina N.A., Demchenko M.A., Motalova T.V. [Influence of atmospheric air pollution on frequency of congenital anomalies (on an example of a region)]. *Rossiyskiy mediko-biologicheskii vestnik imeni akademika I.P.Pavlova*. 2023; 31 (1): 29–36. DOI: 10.17816/PAVLOVJ109333 (in Russian).
 - Kapania E.M., Stern B.M., Sharma G. Primary ciliary dysfunction. [Updated: November 22, 2022]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls publishing; 2023. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK448201/>
 - Myers N.A. Congenital lobar emphysema. *Aust. N.Z. J. Surg.* 1960; 30: 32–35. DOI: 10.1111/j.1445-2197.1960.tb03081.x.
 - Isakov Yu.F., Stepanov E.A., Geras'kin V.I., Razumovskiy A.Yu. [Congenital lobar emphysema in children]. *Khirurgiya*. 1978; (3): 45–49 (in Russian).
 - Bogorad A.E., Dyakova S.E., Mizernitsky Yu.L. et al. [Rare mutation of the CCNO gene in patients with primary ciliary dyskinesia]. *Rossiyskiy vestnik perinatologii i pediatrii*. 2018; 63: (6): 83–87. DOI: 10.21508/1027-4065-2018-63-5-83-87 (in Russian).
 - Ibrahim R., Daoud H. Kartagener syndrome: a case report. *Can. J. Respir. Ther.* 2021; 57: 44–48. DOI: 10.29390/cjrt-2020-064.
 - Queiroz R.M., Filho F.B. Kartagener's syndrome. *Pan. Afr. Med. J.* 2018; 29: 160. DOI: 10.11604/pamj.2018.29.160.14927.
 - Novak A.A., Mizernitsky Yu.L. [Primary ciliary dyskinesia: current state of the problem and future prospects]. *Meditsinskiy sovet*. 2021; (1): 276–285. DOI: 10.21518/2079-701X-2021-1-276-285 (in Russian).
 - Mitchison H.M., Shoemark A. Motile cilia defects in diseases other than primary ciliary dyskinesia: The contemporary diagnostic and research role for transmission electron microscopy. *Ultrastruct. Pathol.* 2017; 41 (6): 415–427. DOI: 10.1080/01913123.2017.1370050.
 - Mukhtar S., Sharma S., Trovela D.E. Congenital lobar emphysema. [Updated: July 19, 2024]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls publishing; 2026. Available at: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560602/>
 - Benbouziane N., Larda L., Pongo C. et al. Congenital lobar emphysema in children: a case series. *Cureus*. 2023; 15 (11): e49416. DOI: 10.7759/cureus.49416.

Поступила: 18.01.26
Принята к печати: 18.03.26

References

- Marini T., Hobbs S.K., Chaturvedi A., Kaproth-Joslin K. Beyond bronchitis: a review of the congenital and acquired abnormalities of

Received: January 18, 2026
Accepted for publication: March 18, 2026

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 бюджет-

ного 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, Ryzan State Medical University, Ministry of Healthcare 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., доцент, 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-код: 2199-635; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5533-0205>)

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

Костылева Таисия Андреевна — врач-педиатр, ординатор 2-го года обучения по специальности «Фтизиатрия» кафедры инфекционных болезней и фтизиатрии Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П.Павлова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; врач-стажер-фтизиатр Государственного бюджетного учреждения Рязанской области «Областной клинический противотуберкулезный диспансер»; тел.: (4912) 97-18-18; e-mail: kostylevataisia@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-9174-101X>)

Taisiia A. Kostyleva, Pediatrician, Second-Year Resident, "Phthisiology" specialty, Department of Infectious Diseases and Phthisiology, Ryazan State Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation; Clinical Intern, Tuberculosis Trainee Doctor, State Budgetary Institution of the Ryazan Region "Regional Clinical Anti-Tuberculosis Dispensary"; tel.: (4912) 97-18-18; e-mail: kostylevataisia@yandex.ru (ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-9174-101X>)

Смирнова Вера Владимировна — к. м. н., заведующая пульмонологическим отделением Государственного бюджетного учреждения Рязанской области «Областная детская клиническая больница имени Н.В.Дмитриевой»; тел.: (4912) 36-32-95; e-mail: svera1966@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8021-0267>)

Vera V. Smirnova, Candidate of Medicine, Head of the Pulmonology Department, State Budgetary Institution of the Ryazan Region "Regional Children's

Clinical Hospital named after N.V.Dmitrieva"; tel.: (4912) 36-32-95; e-mail: svera1966@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8021-0267>)

Чадин Валентин Викторович — врач-рентгенолог отделения лучевой диагностики Государственного бюджетного учреждения Рязанской области «Областная детская клиническая больница имени Н.В.Дмитриевой»; тел.: (4912) 72-02-45; e-mail: Chadinvalentin@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-6112-2277>)

Valentin V. Chadin, Radiologist, Department of Radiation Diagnostics, State Budgetary Institution of the Ryazan Region "Regional Children's Clinical Hospital named after N.V.Dmitrieva"; tel.: (4912) 72-02-45; E: Chadinvalentin@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-6112-2277>)

Болтенкова Дарья Сергеевна — студентка VI курса 1-й группы педиатрического факультета 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: darya_boltenkova@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0009-0005-5694-5729>)

Daria S. Boltenkova, 6th Year Student, Faculty of Pediatrics, Ryazan State Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation; tel.: (4912) 97-18-77; e-mail: darya_boltenkova@mail.ru (ORCID: <https://orcid.org/0009-0005-5694-5729>)

Бусько Инна Олеговна — студентка VI курса 1-й группы педиатрического факультета 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: innabusko@gmail.com (ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-4657-4463>)

Inna O. Busko, 6th Year Student, Faculty of Pediatrics, Ryazan State Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation; tel.: (4912) 97-18-77; e-mail: innabusko@gmail.com (ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-4657-4463>)

Христич Полина Павловна — студентка III курса педиатрического факультета 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: polinakhristich@gmail.com (ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-0535-8576>)

Polina P. Khristich, 3rd Year Student, Faculty of Pediatrics, Ryazan State Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation; tel.: (4912) 97-18-77; e-mail: polinakhristich@gmail.com (ORCID: <https://orcid.org/0009-0001-0535-8576>)

Участие авторов

Стежкина Е.В. — редактирование текста и утверждение окончательного варианта статьи для публикации, является лечащим врачом описываемых пациентов

Белых Н.А. — ответственность за целостность всех частей статьи

Костылева Т.А. — участие в сборе и обработке материала, редактирование текста

Смирнова В.В. — участие в сборе медицинской документации, обработка и анализ результатов исследования

Чадин В.В. — участие в сборе медицинской документации

Болтенкова Д.С. — написание и редактирование текста, личная курация пациента

Бусько И.О. — анализ и интерпретация полученных данных, редактирование текста, личная курация пациента

Христич П.П. — участие в разработке концепции и дизайна

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. — edited the text and approved the final version of the article for publication; she was the treating physician of the patients described

Belykh N.A. — was responsible for the integrity of all parts of the article

Kostyleva T.A. — participated in collecting and processing the material, and edited the text

Smirnova V.V. — participated in collecting medical documentation, and processed and analyzed the study results

Chadin V.V. — participated in collecting medical documentation

Boltenkova D.S. — wrote and edited the text, and managed one patient

Busko I.O. — analyzed and interpreted the obtained data, edited the text, and managed one patient

Khristich P.P. — participated in the development of the concept and design

All authors made a significant contribution to the research, analysis, and preparation of the article, read and approved the final version prior to publication, and are responsible for the integrity of all parts of the article.