

НАУЧНЫЕ ОБЗОРЫ,  
ИЛЛЮСТРИРОВАННЫЕ КЛИНИЧЕСКИМ НАБЛЮДЕНИЕМ

doi : 10.52485/19986173\_2022\_4\_142

УДК 616.24-007-053.2

Левченко Н.В., Потапова Н.Л., Чаванина С.А.

СИНДРОМ ВИЛЬЯМСА-КЭМПБЕЛЛА У ДЕТЕЙ

*Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Читинская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 672000, г. Чита, ул. Горького, 39 а*

**Резюме.** В статье представлены современные данные о диагностике, особенностях ведения, возможностях хирургической коррекции детей с редкой врожденной патологией трахеобронхиального дерева – синдромом Вильямса-Кэмпбелла. Обзор научной литературы дополнен случаем из клинической практики у ребенка первого года жизни, демонстрирующем трудности диагностики и лечения ребенка с первых месяцев жизни.

**Ключевые слова:** дети, врожденные пороки бронхолегочной системы, трахеобронхомалация.

Levchenko N.V., Potapova N.L., Chavanina S.A.

WILLIAMS-CAMPBELL SYNDROME IN CHILDREN

*Chita State Medical Academy, 39A Gorky str., Chita, Russia, 672000*

**Summary.** The article presents up-to-date data on the diagnosis, management features, and possibilities of surgical correction of children with a rare congenital pathology of the tracheobronchial tree - Williams-Campbell syndrome. The review of scientific literature is supplemented by a case from clinical practice in a child of the first year of life, demonstrating the difficulties of diagnosis and treatment of a child from the first months of life.

**Key words:** children, congenital defects of the bronchopulmonary system, tracheobronchomalacia.

Врожденные пороки бронхолегочной системы вносят серьезный вклад в структуру детской заболеваемости, инвалидности и смертности. Частота врожденных пороков развития бронхолегочной системы среди всех пороков развития составляет до 4,6%. Нозологические формы разнообразны и включают пороки развития трахеи, бронхов, легких и легочных сосудов [1]. Диагностированные пороки как причина хронических заболеваний легких фиксируются в 1,4-14,5% случаев, тогда как по данным морфологов пороки развития выявляются в 48-78%, что указывает на недостаточную и несвоевременную диагностику данных состояний [2].

Одним из редких пороков является синдром Вильямса-Кэмпбелла (бронхомалация), впервые описанный в 1960 г. на основании многолетних наблюдений австралийских врачей Г. Вильямса и П. Кемпбелла за детьми, страдающими хроническими болезнями органов дыхания [3].

Морфологически синдром Вильямса-Кэмпбелла представляет собой генерализованный дефект хрящей на уровне сегментарных и субсегментарных бронхов со 2 по 6-8 генерации, что приводит к расширению и коллабированию бронхов за счет мягкости стенок в процессе дыхания и формированию «баллонизирующих» бронхоэктазов. Согласно заключению ЕСАС, основным патогенетическим нарушением при бронхомалации является коллапс центральных дыхательных путей на выдохе, который характеризуется чрезмерной инвагинацией задней стенки трахеи [4]. Заявление Европейского респираторного общества (ERS) о трахеомалации и бронхомалации у детей позволяет выделять разные степени коллапса трахеи и бронхов, наблюдаемые во время выдоха (предполагаемое уменьшение площади просвета поперечного сечения >50%) [5].

Динамические изменения просвета дыхательных путей являются серьезной, трудноустраняемой задачей в детском возрасте и сопровождаются обструктивными

нарушениями, рефрактерными к традиционной бронхолитической терапии [3, 4, 5]. Согласно данным Баранова А.А. и др. (2017) чаще всего дефект имеет распространенный двусторонний характер и встречается у лиц мужского пола [6]. Авторами Yasui A. и др. представлены данные, свидетельствующие о сочетании незрелости хрящей дистальной части трахеи с другими врожденными аномалиями бронхолегочной системы – ларингомалацией, трахеопищеводным свищом и другими пороками развития, что осложняет диагностику и тактику лечения таких пациентов [7].

**Клинико-патогенетические особенности.** Основная сложность диагностики данного состояния связана с дебютом бронхообструктивных нарушений на фоне острой респираторной инфекции, что характерно для обычного обструктивного бронхита и не всегда вызывает настороженность педиатров и врачей-специалистов. Баранов А.А. и соавт. считают, что неспецифическая клиника затрудняет постановку диагноза, особенно у детей первого года жизни, однако упорный характер обструктивного синдрома и признаки дыхательной недостаточности должны определять необходимость углубленного обследования [6]. Позднее присоединяется одышка при физической нагрузке, признаки хронической гипоксии (отставание в физическом развитии, формирование «часовых стекол» и «барабанных палочек»), формирование бронхоэктазов.

Авторами Ярошевой О.И., Гуревич О.Е. и др. описан клинический случай диагностики синдрома Вильямса-Кэмпбелла у ребенка 8 лет. В данном исследовании внимание акцентировано на ранних проявлениях рецидивирующего обструктивного синдрома (с 8 мес.), что привело к верификации диагноза бронхиальной астмы в возрасте 2 лет. В дальнейшем ребенок длительно получал препараты базисной терапии бронхиальной астмы, бронходилататоры по потребности. Однако наличие одышки, кашля с отделением гнойной и слизисто-гнойной мокроты, а также выявленные в возрасте 7 лет распространенные бронхоэктазы, признаки хронической гипоксии (отставание в физическом развитии, формирование «часовых стекол» и «барабанных палочек»), инициировали углубленное обследование, результатом которого явилась постановка диагноза: бронхоэктатическая болезнь. В результате прогрессирующего ухудшения состояния ребенка выполнена торакоскопическая резекция нижней доли правого легкого. Повторное гистологическое исследование удаленной нижней доли выявило гипоплазию хрящей сегментарных и субсегментарных бронхов, что доказало врожденную аномалию развития – синдром Вильямса-Кэмпбелла [8].

В последние годы регистрируется синдром Вильямса-Кэмпбелла у взрослых пациентов, наиболее часто постановка диагноза происходит в возрасте старше 50 лет. В данном случае речь идет о приобретенной форме, обусловленной не мягкостью хрящей, а чаще возникающей в результате сдавления трахеи извне и сопровождающуюся локальными изменениями стенки.

В ходе исследования, проведенного Thomas R., Chang A. и др., было установлено, что наличие трахеобронхомалации повышает риск формирования бронхоэктазов в 24,4 раза [9]. Предполагаемый механизм формирования бронхоэктазов заключается в нарушении мукоцилиарного клиренса, вторичного по отношению к неэффективному кашлю из-за частичного закрытия дыхательных путей, что приводит к задержке секрета и впоследствии к хронической инфекции нижних дыхательных путей, воспалению и повреждению стенки трахеобронхиального дерева. Наличие бронхоэктазов проявляется кашлем с отделением гнойной мокроты, шумным дыханием и нарушением легочной вентиляции по обструктивному типу.

Важными представляются данные исследователей Chotirmall S.H. и др., указывающие на формирование гетерогенного микробиома в бронхоэктатически измененных бронхах, в большей части представленного протеобактериями и микобактериями туберкулеза [10].

Описаны маркеры мальформаций трахеобронхиального дерева, приводящие к формированию бронхоэктазов [6]:

1) хронический кашель (продуктивный или без мокроты) на протяжении более 8 нед.;

- 2) персистирующие хрипы в легких, которые невозможно объяснить другими причинами;
- 3) неполное разрешение пневмонии после адекватной терапии, или повторные пневмонии одной и той же локализации;
- 4) «астма», торпидная к адекватно назначенной и проводимой терапии;
- 5) наличие респираторных симптомов у детей со структурными и /или функциональными нарушениями желудочно-кишечного тракта и верхних дыхательных путей;
- 6) кровохарканье.

**Диагностика.** Для полноценной диагностики и исключения других возможных причин дыхательных нарушений следует обратить внимание на:

1. В неонатальном периоде и раннем возрасте – вероятное наличие аспирации инородного тела в анамнезе, необходимо изучить течение раннего неонатального периода (респираторный дистресс-синдром, пневмония) [1, 4]. Согласно данным Яковлева Е.И., Евсеевой Г.П. и др. (2019) на территории Приамурья наиболее часто ВПРЛ выявляются у детей дошкольного возраста (3-6 лет), до 3 лет, включая антенатальный период, диагностируются преимущественно кистозные мальформации [2].
2. Лабораторные показатели:
  - исследование газов крови (выраженность дыхательных нарушений), уровня иммуноглобулинов в сыворотке крови (Ig A, M, G, E) (исключение первичного иммунодефицитного состояния);
  - исключение муковисцидоза – потовый тест, определение нейтрального жира в кале, эластаза кала, при необходимости – молекулярно-генетическое исследование гена муковисцидоза [6];
  - микробиологическое исследование мокроты и определение чувствительности патогенов (колонизация агрессивной флоры).
3. Рентгенологические показатели:
  - чередование эмфизематозного вздутия с очагами пневмосклероза;
  - на компьютерной томограмме генерализованные «веретенообразные» бронхоэктазы с лабильным просветом во время дыхательного цикла (рекомендуется выполнять компьютерную томографию в динамическом режиме с фиксацией выдоха) [11].
4. Функциональное исследование:
  - на спирометрии выявляются обструктивные или комбинированные нарушения вентиляции;
  - регулярное (1 раз в 6-12 мес) эхокардиографическое исследование с доплеровским анализом, т.к. возможно формирование легочного сердца и легочно-сердечной недостаточности.

Примечательно, что обструктивные нарушения рефрактерны к применению бронходилатирующих препаратов, хотя приводятся данные о достоверной связи с трахеобронхомаляцией низких значений  $ОФВ_1$  и пиковой скорости выдоха [12]. Авторами Fahu A.S., Chiu P.P. показано, что трахеобронхомаляция сопровождается значительным снижением легочного клиренса [13].

5. Эндоскопическое исследование.
  - «Золотым» стандартом диагностики данного порока развития остается гибкая бронхоскопия. Проводимый альтернативно метод виртуальной бронхоскопии продемонстрировал высокую специфичность – 95,5%, но невысокую чувствительность – 42,5% [14].

**Лечение.** Тактика ведения пациента с синдромом Вильямса-Кэмпбелла состоит из консервативных мероприятий и хирургического вмешательства [15].

Основная цель – борьба с инфекцией, улучшение бронхиальной проходимости, ликвидация бронхообструкции. Антибактериальная терапия – важный компонент комплексного лечения пациентов, выбор которой определяется по результатам микробиологического исследования мокроты. Ингаляционные бронходилататоры показаны при остром эпизоде бронхиальной обструкции. Предпочтение отдается  $\beta_2$ -агонистам

короткого действия и антихолинергическим средствам. Ингаляционные кортикостероиды (будесонид) рекомендовано назначать в дозе 500 мкг/сут. Применяются средства для улучшения дренажной функции бронхов (муколитические и отхаркивающие средства, физиотерапевтическое лечение, перкуссионный массаж грудной клетки, постуральный дренаж, дыхательная гимнастика). Чем младше ребенок, тем более пассивные методики дренирования используются [6].

Легкие формы заболевания могут оставаться недиагностированными и требуют мониторинга состояния пациента. В лечении среднетяжелых и тяжелых форм предлагается использование хирургических методов. В недавнем прошлом речь шла о пульмонэктомии или резекции легкого. В последнее время используются инновационные методы хирургического лечения: передняя, задняя трахеопексия, аортостернопексия [16, 17, 18]. Задняя трахеопексия демонстрирует хорошие результаты даже в случае сочетания пороков развития – таких как трахеобронхомаляция и атрезия пищевода. Торакоскопическая аортопексия у детей успешно выполняется городской Ивано-Матренинской детской клинической больнице г. Иркутска. Однако на настоящий момент проблемой остается применение данного метода у детей старше 1 месяца, что отодвигает сроки возможного менее инвазивного хирургического вмешательства у детей [8].

Кроме того, рассматриваются возможности расширения арсенала лечебных методик за счет создания биотехнологических имплантатов, внутрипросветных металлических, силиконовых или биорезорбируемых стентов, шин и 3D – реконструкции и печати дыхательных путей у детей при трахеобронхомаляции [19, 20].

Приводим *клинический случай* синдрома Вильямса-Кэмпбелла у ребенка первого года жизни.

Девочка 2,5 мес. переведена в отделение раннего возраста ГУЗ «Краевая детская клиническая больница» (КДКБ) из центральной районной больницы (ЦРБ), где находилась в течение 2-х суток с диагнозом внебольничная двухсторонняя очаговая пневмония, средней степени тяжести.

Из анамнеза жизни известно, что ребенок от 5 беременности, 2 родов. Беременность протекала на фоне анемии, субкомпенсированной формы хронической фетоплацентарной недостаточности. Роды через естественные родовые пути на сроке 38-39 нед., отмечалось двукратное тугое обвитие пуповины вокруг шеи. Масса при рождении – 3340 г, длина тела – 51 см, оценка по шкале Апгар – 9-9 баллов. Вакцинирована: ВГВ V1, БЦЖ – медотвод.

С рождения состояние заслуживало внимания за счет кожно-геморрагического синдрома. В возрасте 2-х суток у ребенка появились умеренные дыхательные нарушения на фоне лихорадки до 37,7°C, в связи с чем выполнена рентгенография органов грудной клетки (ОГК) и описаны признаки мелкоочаговой правосторонней пневмонии. Девочка была переведена в отделение патологии новорожденных ГУЗ КДКБ, где находилась на лечении в течение 3-х недель. При поступлении состояние средней степени тяжести за счет дыхательных нарушений, умеренной интоксикации, неврологической симптоматики. В гемограмме – воспалительные изменения. Получала антибактериальную терапию (ампициллин-сульбактам). В контрольных исследованиях сохранялись воспалительные изменения в гемограмме, повышение уровня С-реактивного белка (СРБ). Проведена смена антибактериального препарата по данным бактериального мониторинга. На фоне купирования пневмонии по данным рентгенограммы, выросли воспалительные изменения в гемограмме, что потребовало продолжения антибактериальной терапии. При контрольном рентгенологическом обследовании инфильтрации не выявлено. На момент выписки из стационара сохранялся редкий кашель.

Через неделю после выписки из стационара мама отметила, что кашель стал чаще. Обратились к участковому педиатру, получала лечение по поводу острой респираторной инфекции, отмечался положительный эффект от назначенной терапии, однако через несколько дней кашель стал малопродуктивным, появилась одышка, что потребовало госпитализации ребенка в ЦРБ. При поступлении девочки состояние расценено как средней степени тяжести

за счет респираторно-катарального, бронхообструктивного синдромов, синдрома инфильтрации легочной ткани, неврологической симптоматики. Беспокоил малопродуктивный кашель. При этом самочувствие ребенка особо не страдало, грудь сосала активно. Отмечалась бледность кожных покровов, втяжение межреберных промежутков. Перкуторно над легкими выслушивался коробочный звук, при аускультации – ослабленное дыхание, сухие свистящие хрипы по всем полям легких и крепитирующие хрипы в задне-нижних отделах, ЧДД 48 в мин, ЧСС 144 в мин, сатурация  $O_2$  97%. Гемодинамика стабильная. Печень, селезенка не увеличены. Физиологические отправления не нарушены.

Данные дополнительных методов обследования:

- Гемограмма: гемоглобин 123 г/л, эритроциты  $3,6 \times 10^{12}$ /л, лейкоциты  $11,7 \times 10^9$ /л, лимфоциты 28%, сегментоядерные нейтрофилы 68%, моноциты 4%, тромбоциты  $249 \times 10^9$ /л, СОЭ 12 мм/час.
- Биохимический анализ крови: глюкоза 4,1 ммоль/л, АЛТ 19 Ед/л, АСТ 40 Ед/л, общий белок 71,5 г/л, СРБ 0,1 мг/л.
- Рентгенограмма ОГК – признаки двусторонней мелкоочаговой пневмонии.

Начата антибактериальная терапия цефотаксимом. На фоне терапии сохранялись симптомы дыхательной недостаточности, в связи с чем девочка переведена из центральной районной больницы в отделение раннего возраста ГУЗ «Краевая детская клиническая больница».

После перевода ребенка в КДКБ была продолжена антибактериальная, муколитическая, бронхолитическая терапия. В динамике на 3 сутки пребывания в стационаре состояние ребенка расценено как тяжелое за счет нарастания явлений дыхательной недостаточности на фоне бронхообструкции и течения пневмонии (удлинение выдоха, втяжение межреберных промежутков, нижней трети грудины, бледность кожи, цианоз носогубного треугольника, ЧДД в покое 42 в мин, при нагрузке – до 56-60 в мин, снижение сатурации крови до 83-87%). При аускультации легких сохранялись крепитирующие хрипы с 2-х сторон на фоне ослабленного дыхания. В гемограмме выросли воспалительные изменения (лейкоцитоз, нейтрофилез), в газовом составе крови – явления гипоксемии, отмечалось увеличение активности СРБ (5,77 мг/л). По данным нейросонографии выявлено расширение субарахноидального пространства, УЗИ абдоминального – обогащение венозного рисунка печени. Девочка была консультирована пульмонологом, предположено течение бронхолита или врожденной аномалии бронхолегочной системы. Для проведения диагностического поиска рекомендовано проведение КТ ОГК, бронхоскопии. Начата подача увлажненного кислорода через носовые канюли. К терапии подключены будесонид 250 мкг 2 раза в день через небулайзер, преднизолон коротким курсом.

Проведены дополнительные обследования:

1. Мазок на вирусы методом ПЦР: РНК/ДНК вирусов гриппа, ОРВИ не выявлены. ДНК микоплазмы пневмония не обнаружено.
2. Потовый тест – содержание хлоридов 47 ммоль/л (норма).
3. Иммунограмма: Ig G17,03 г/л, Ig M 2,08 г/л, Ig A 0,57 г/л (норма). Лимфоциты (CD3+) 70,28% (63,4-79), лимфоциты (CD3+)  $4342 \times 10^9$ /л (3411-6675), Т-хелперы (CD3+ CD4+) 29,06% (37-53), Т-хелперы (CD3+ CD4+)  $1769 \times 10^9$ /л (2130-4200), цитотоксические лимфоциты (CD3+ CD8+) 40,37% (16-28), цитотоксические лимфоциты (CD3+ CD8+)  $2494 \times 10^9$ /л (830-2360), иммуно-регуляторный индекс 0,72 (1,5-3), В-клетки (CD19+) 15,06% (14,5-29), В-клетки (CD19+)  $931 \times 10^9$ /л (800-2300), НК-клетки (CD16+56+) 11,93% (2,7-11), НК-клетки (CD16+56+)  $737 \times 10^9$ /л (100-900), НКТ-клетки (CD3+/CD16+56+) 0,67% (0,5-2), НКТ-клетки (CD3+/ CD16+56+)  $41 \times 10^9$ /л (20-170), активированные Т-клетки (CD3+/ HLA-DR+) 2,97 % (0,2-1,8), активированные Т-клетки (CD3+/HLA-DR+)  $183 \times 10^9$ /л (10-130), CD 45-99,72% – показатели в пределах нормы.
4. Бактериограмма: из мокроты выделен *S. Pneumonia*  $10^3$  КОЕ/мл, со слизистых миндалин и задней стенки глотки – *Enterococcus faecium*  $10^7$  КОЕ/мл.
5. ЭКГ – синусовая тахикардия, умеренные изменения процессов реполяризации в миокарде.

6. ЭхоКГ – дилатация правого предсердия, трикуспидальная регургитация 1 ст, СДЛА 39 мм рт ст, незначительное количество свободной жидкости в полости перикарда, преимущественно за правыми отделами сердца (сепарация листков перикарда в области правого АВ-соединения 5 мм, в области верхушки 3-4 мм, за правым желудочком – 1 мм), функционирующее овальное окно 2 мм.
7. Трахеобронхоскопия – подтверждена бронхомаляция на уровне от 2-й до 8-й генерации бронхов, выявлен двусторонний эндобронхит с интенсивностью воспаления 1 степени. Устья бронхов заполнены слизисто-гноющей мокротой, проведена аспирационная санация с обеих сторон. Мокрота отправлена на бактериальное исследование.
8. Данные КТ ОГК: легочные поля симметричные, подвздуты в латеральных отделах. Очаговых и инфильтративных изменений не выявлено. Бронхо-сосудистый рисунок усилен. В S8 слева ателектаз. Трахея и главные бронхи не изменены. Определяется незначительное расширение сегментарных бронхов по типу бронхоэктазов. Корни легких структурные. Заключение: КТ признаки бронхообструкции. Болезнь Вильямса-Кэмпбелла?

Ребенок консультирован специалистами.

Детский кардиолог – Вторичный экссудативный реактивный перикардит, подострое течение. ФОО. ХСН 0-1.

Иммунолог: Иммунодефицитное состояние неуточненное.

Пульмонолог повторно: ВАР бронхолегочной системы – синдром Вильямса-Кэмпбелла. Формирующиеся бронхоэктазы. Реконвалесцент пневмонии.

В течение 20 дней состояние ребенка оставалось тяжелым. Кислородозависимость сохранялась на протяжении недели. На момент выписки достигнута положительная динамика. Рекомендовано наблюдение девочки педиатром, пульмонологом, иммунологом, кардиологом.

Таким образом, приведенный клинический случай демонстрирует настороженность педиатров в отношении врожденной аномалии развития бронхолегочной системы. Особенности анамнеза заболевания: пневмония в периоде новорожденности, потребовавшая длительной антибактериальной терапии, повторная пневмония, отрицательная динамика за счет нарастания явлений бронхообструкции и дыхательной недостаточности определили углубленное обследование. Проведение диагностического поиска с привлечением пульмонолога, КТ ОГК и бронхоскопии позволило своевременно выявить врожденный порок развития органов дыхания – синдром Вильямса-Кэмпбелла, что обеспечит квалифицированное дальнейшее наблюдение пациента.

*Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.*

Исследование не имело финансовой поддержки.

**Вклад каждого из авторов:**

Левченко Н.В. – 50% (анализ и интерпретация данных, анализ литературы по теме исследования, написание текста, утверждение окончательного текста статьи).

Потапова Н.Л. – 40% (анализ и интерпретация данных, анализ литературы по теме исследования, написание текста, утверждение окончательного текста статьи).

Чаванина С.А. – 10% (анализ литературы по теме исследования, утверждение окончательного текста статьи).

#### **Список литературы:**

1. Johansen M., Veysckemans F., Engelhardt T. Congenital anomalies of the large intrathoracic airways. Paediatr Anaesth. 2022. 32(2). 126-137. doi: 10.1111/pan.14339.
2. Яковлев Е.И., Евсеева Г.П., Пичугина С.В., Гандуров С.Г., Книжникова Е.В., Козлов В.К., Супрун С.В., Галянт О.И., Ракицкая Е.В., Лебедько О.А. Эпидемиологические аспекты врожденных пороков развития бронхолегочной системы у детей Приамурья. Бюллетень физиологии и патологии дыхания. 2019. 74. 70–77. DOI: 10.36604/1998-5029-2019-74-70-77.

3. Kamran A., Zendejas B., Jennings R.W. Current concepts in tracheobronchomalacia: diagnosis and treatment. *Semin Pediatr Surg.* 2021. 30(3). 151062. doi:10.1016/j.sempedsurg.2021.151062.
4. Aslam A., Cardenas J.C., Morrison R.J., Lagisetty K.H., Litmanovich D., Sella E.C., Lee E., Agarwal P.P. Tracheobronchomalacia and Excessive Dynamic Airway Collapse: Current Concepts and Future Directions. *Radiographics.* 2022. 42(4). 1012-1027. doi: 10.1148/rg.210155.
5. Wallis C., Alexopoulou E., Antón-Pacheco J.L. ERS statement on tracheomalacia and bronchomalacia in children. *Eur Respir J.* 2019. 54. 1900382. doi:10.1183/13993003.00382-2019.
6. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Симонова О.И., Вишнёва Е.А., Селимзянова Л.Р., Розинова Н.Н., Цыгина Е.Н., Катосова Л.К., Лазарева А.В., Горинова Ю.В., Кустова О.В. Бронхоэктазы у детей: обзор современных клинических рекомендаций. *Педиатрическая фармакология.* 2017. 14 (1). 33-42.
7. Yasui A., Hinoki A., Amano H., Shiota Ch., Tainaka T., Sumida W., Yokota K, Makita S., Okamoto M., Takimoto A., Nakagawa Y., Uchida H. Thoracoscopic posterior tracheopexy during primary esophageal atresia repair ameliorate tracheomalacia in neonates: a single-center retrospective comparative cohort study. *Pediatr Surg Int.* 2021. 37(12). 1719-1724. doi: 10.1007/s00383-021-04985-0.
8. Ярошевская О.И., Гуревич О.Е., Дудина Т.А., Сеницын П.А., Пронина Л.А. Особенности проявлений бронхиальной обструкции у больного с синдромом Вильямса-Кэмпбелла. *Педиатрия.* 2017. 96 (5). 191-195.
9. Thomas R., Chang A., Masters I.B., Grimwood K., Marchant J., Yerkovich S., Chatfield M., O'Brien Ch., Goyal V. Association of childhood tracheomalacia with bronchiectasis: a case-control study. *Arch Dis Child.* 2022. 107(6). 565-569. doi: 10.1136/archdischild-2021-322578.
10. Chotirmall S.H., Chalmers J.D. Bronchiectasis: an emerging global epidemic. *BMC Pulm Med.* 2018. 18. 76. doi:10.1186/s1289001806291
11. Brixey A.B. Invited Commentary: Tracheobronchomalacia and Excessive Dynamic Airway Collapse. *Radiographic.* 2022. 42(4). E119-E120. doi: 10.1148/rg.210233.
12. Boonjindasup W., Marchant J.M., McElrea M.S., Yerkovich S.T., Thomas R.J., Masters I.B., Chang A.B. Pulmonary function of children with tracheomalacia and associated clinical factors. *Pediatr Pulmonol.* 2022. 4. doi: 10.1002/ppul.26054.
13. Fahy A.S., Chiu P.P. Airway Clearance in Tracheomalacia. *Semin Pediatr Surg.* 2021. 30(3). 151061. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2021.151061.
14. Burg G., Hossain M.M., Wood R., Hysinger E.B. Evaluation of Agreement on Presence and Severity of Tracheobronchomalacia by Dynamic Flexible Bronchoscopy. *Ann Am Thorac Soc.* 2021. 18(10). 1749-1752. doi: 10.1513/AnnalsATS.202009-1142RL.
15. Williamson A., Young D., Clement W.A. Paediatric tracheobronchomalacia: Incidence, patient characteristics, and predictors of surgical intervention. *J Pediatr Surg.* 2022. S0022-3468(22)00342-6. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2022.05.005.
16. Козлов Ю.А., Поляйн С.С., Ковальков К.А., Очиров Ч.Б., Капуллер В.М., Наркевич А.Н., Эшкабилов Ш.Д., Эргашев Б.Б., Чудаков В.Б.. Торакоскопическая аортопексия в лечении дыхательных расстройств, обусловленных трахеомалацией. *Педиатрия им. Г.Н. Сперанского.* 2022. 101 (4). 21-29. DOI: 10.24110/0031-403X-2022-101-4-21-29.
17. Kamran A., Baird C.W., Jennings R.W. Tracheobronchomalacia, Tracheobronchial Compression, and Tracheobronchial Malformations: Diagnostic and Treatment Strategies. *Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2020. 23. 53-61. doi: 10.1053/j.pcsu.2020.02.006.
18. Lawlor C., Smithers C.J., Hamilton T., Baird C., Rahbar R., Choi S., Jennings R. Innovative management of severe tracheobronchomalacia using anterior and posterior tracheobronchopexy. *Laryngoscope.* 2020. 130(2). E65-E74. doi: 10.1002/lary.27938.

19. Cao Y., Asai H., Ikarashi J., Tachibana T. External Stenting for Bronchomalacia Involving the Bronchus Intermedius. *Ann Thorac Surg.* 2022. 113(1). e9-e11. doi: 10.1016/j.athoracsur.2021.04.022.
20. Mittal N., El-Said H.G., Ratnayaka K., Rao A., Friesen T.L., Nigro J.J., Brigger M.T. Bronchial stenting in infants with severe bronchomalacia: Technique and outcomes. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2021. 145. 110703. doi: 10.1016/j.ijporl.2021.110703.

### References:

1. Johansen M., Veyckemans F., Engelhardt T. Congenital anomalies of the large intrathoracic airways. *Paediatr Anaesth.* 2022. 32(2). 126-137. doi: 10.1111/pan.14339.
2. Yakovlev E.I., Evseeva G.P., Pichugina S.V., Gandurov S.G., Knizhnikova E.V., Kozlov V.K., Suprun S.V., Galyant O.I., Rakitskaya E.V., Lebed'ko O.A. Epidemiological aspects of congenital malformations of the bronchopulmonary system in children of the Amur Region. *Bulleten' fiziologii i patologii dyhaniâ. Bulletin Physiology and Pathology of Respiration* 2019. 74:70–77. DOI: 10.36604/1998-5029-2019-74-70-77. in Russian.
3. Kamran A., Zendejas B., Jennings R.W. Current concepts in tracheobronchomalacia: diagnosis and treatment. *Semin Pediatr Surg.* 2021. 30(3). 151062. doi:10.1016/j.sempedsurg.2021.151062.
4. Aslam A., Cardenas J.C., Morrison R.J., Lagisetty K.H., Litmanovich D., Sella E.C., Lee E., Agarwal P.P. Tracheobronchomalacia and Excessive Dynamic Airway Collapse: Current Concepts and Future Directions. *Radiographics.* 2022. 42(4). 1012-1027. doi: 10.1148/rg.210155.
5. Wallis C., Alexopoulou E., Antón-Pacheco J.L. ERS statement on tracheomalacia and bronchomalacia in children. *Eur Respir J.* 2019. 54. 1900382. doi:10.1183/13993003.00382-2019.
6. Baranov A.A., Namazova-Baranova L.S., Simonova O.I., Vishneva E.A., Selimzyanova L.R., Rozinova N.N., Tsygina E.N., Katosova L.K., Lazareva A.V., Gorinova Yu.V., Kustova O.V. Bronchiectasis in children: a review of current clinical guidelines. *Pediatriceskaya farmakologiya.* 2017. 14 (1). 33-42. in Russian.
7. Yasui A., Hinoki A., Amano H., Shiota Ch., Tainaka T., Sumida W., Yokota K, Makita S., Okamoto M., Takimoto A., Nakagawa Y., Uchida H. Thoracoscopic posterior tracheopexy during primary esophageal atresia repair ameliorate tracheomalacia in neonates: a single-center retrospective comparative cohort study. *Pediatr Surg Int.* 2021. 37(12). 1719-1724. doi: 10.1007/s00383-021-04985-0.
8. Yaroshevskaya O.I., Gurevich O.E., Dudina T.A., Sinitsyn P.A., Pronina L.A. Peculiarities of manifestations of bronchial obstruction in a patient with Williams–Campbell syndrome. *Pediatrics.* 2017. 96 (5). 191-195. in Russian.
9. Thomas R., Chang A., Masters I.B., Grimwood K., Marchant J., Yerkovich S., Chatfield M., O'Brien Ch., Goyal V. Association of childhood tracheomalacia with bronchiectasis: a case-control study. *Arch Dis Child.* 2022. 107(6). 565-569. doi: 10.1136/archdischild-2021-322578.
10. Chotirmall S.H., Chalmers J.D. Bronchiectasis: an emerging global epidemic. *BMC Pulm Med* 2018. 18. 76. doi:10.1186/s1289001806291.
11. Brixey A.B. Invited Commentary: Tracheobronchomalacia and Excessive Dynamic Airway Collapse. *Radiographic.* 2022. 42(4). E119-E120. doi: 10.1148/rg.210233.
12. Boonjindasup W., Marchant J.M., McElrea M.S., Yerkovich S.T., Thomas R.J., Masters I.B., Chang A.B. Pulmonary function of children with tracheomalacia and associated clinical factors. *Pediatr Pulmonol.* 2022. doi: 10.1002/ppul.26054.
13. Fahy A.S., Chiu P.P. Airway Clearance in Tracheomalacia. *Semin Pediatr Surg.* 2021. 30(3). 151061. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2021.151061.
14. Burg G., Hossain M.M., Wood R., Hysinger E.B. Evaluation of Agreement on Presence and Severity of Tracheobronchomalacia by Dynamic Flexible Bronchoscopy. *Ann Am Thorac Soc.* 2021. 18(10). 1749-1752. doi: 10.1513/AnnalsATS.202009-1142RL.

15. Williamson A., Young D., Clement W.A. Paediatric tracheobronchomalacia: Incidence, patient characteristics, and predictors of surgical intervention. *J Pediatr Surg.* 2022. S0022-3468(22)00342-6. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2022.05.005.
16. Bakhos C.T., Magarinos J., Bent D., Petrov R., Abbas A.E. Tracheobronchoplasty for tracheobronchomalacia. *J Vis Surg.* 2022. 8. 15. doi: 10.21037/jovs-21-56.
17. Kamran A., Baird C.W., Jennings R.W. Tracheobronchomalacia, Tracheobronchial Compression, and Tracheobronchial Malformations: Diagnostic and Treatment Strategies. *Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2020. 23. 53-61. doi: 10.1053/j.pcsu.2020.02.006.
18. Lawlor C., Smithers C.J., Hamilton T., Baird C., Rahbar R., Choi S., Jennings R. Innovative management of severe tracheobronchomalacia using anterior and posterior tracheobronchopexy. *Laryngoscope.* 2020. 130(2). E65-E74. doi: 10.1002/lary.27938.
19. Cao Y., Asai H., Ikarashi J., Tachibana T. External Stenting for Bronchomalacia Involving the Bronchus Intermedius. *Ann Thorac Surg.* 2022. 113(1). e9-e11. doi: 10.1016/j.athoracsur.2021.04.022.
20. Mittal N., El-Said H.G., Ratnayaka K., Rao A., Friesen T.L., Nigro J.J., Brigger M.T. Bronchial stenting in infants with severe bronchomalacia: Technique and outcomes. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2021. 145. 110703. doi: 10.1016/j.ijporl.2021.110703.