

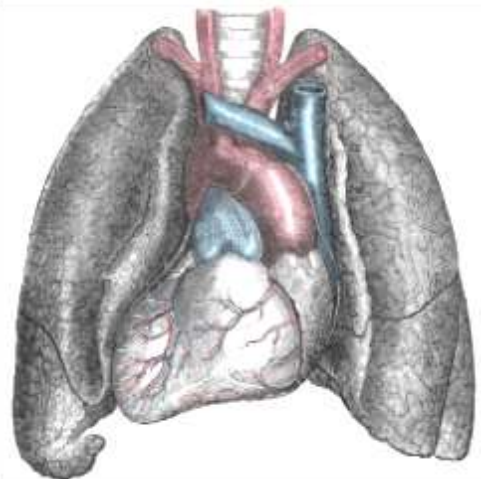


ГОО ВПО ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ  
УНИВЕРСИТЕТ ИМ. М. ГОРЬКОГО

Кафедра педиатрии №3

Институт неотложной и восстановительной хирургии  
им. В.К. Гусака МЗ ДНР

## Случай поздней диагностики синдрома Картагенера



Бордюгова Е.В.,  
Оноприенко З.С.

# Синдром Картагенера -

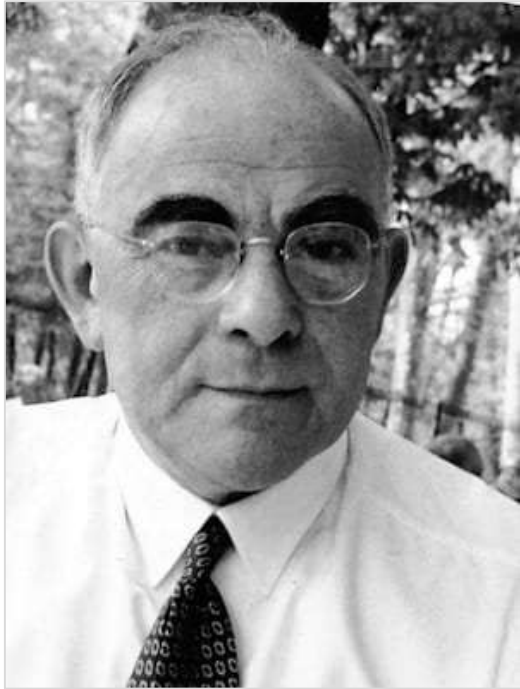
**Синонимы:** (Kartagener syndrome; первичная цилиарная дискинезия у детей, Siewert syndrome; Зиверта-Картагенера), синдром неподвижных ресничек (immotile cilia syndrome), двигательная цилиопатия (the motile ciliopathy) **МКБ-Х: Q33.8/ Q89.3 / J98.0**

- генетически обусловленное заболевание, при котором имеется первичное поражение ресничек мерцательного эпителия и мукоцилиарного транспорта, которое приводит к развитию

- бронхоэктатической болезни,
- параназального синусита,
- среднего отита,
- бесплодия (при нарушенной двигательной функции ресничек маточных труб, сперматозоидов и тд.)
- обратного расположения внутренних органов либо изолированной декстрокардии (50%).



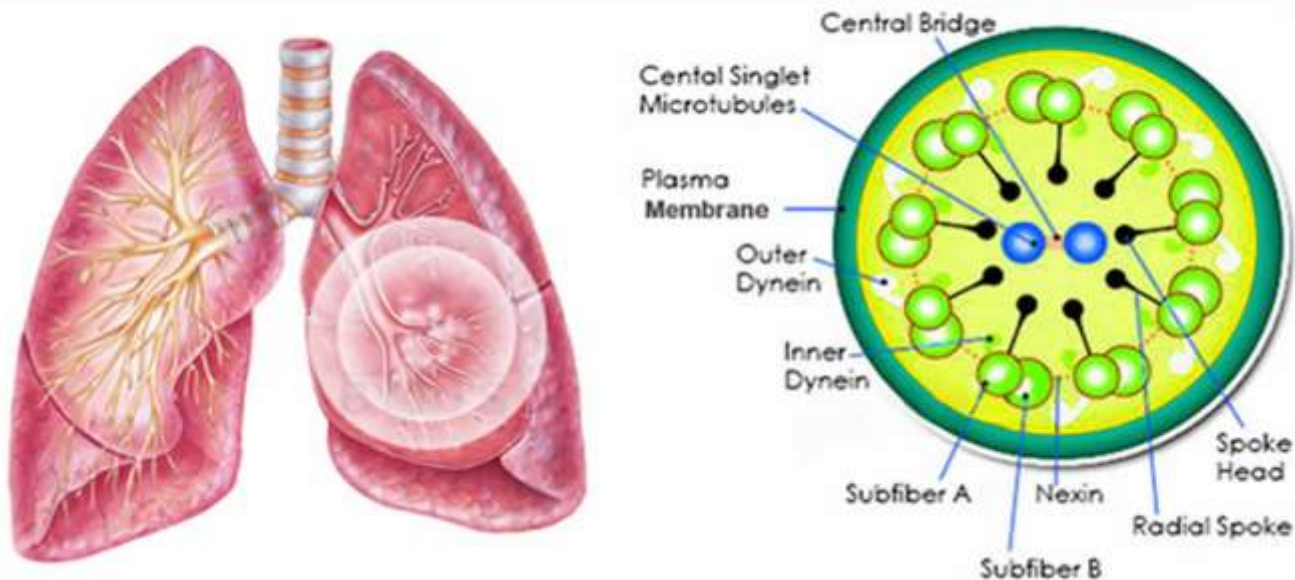
Патология впервые описана киевским врачом А.К. Зивертом (годы жизни – 1872-1922 г.) в журнале «Русский Врач» (1902 г.) и швейцарским терапевтом М. Картагенером (1933 г.).



Manes Kartagener  
(1897 – 1975)

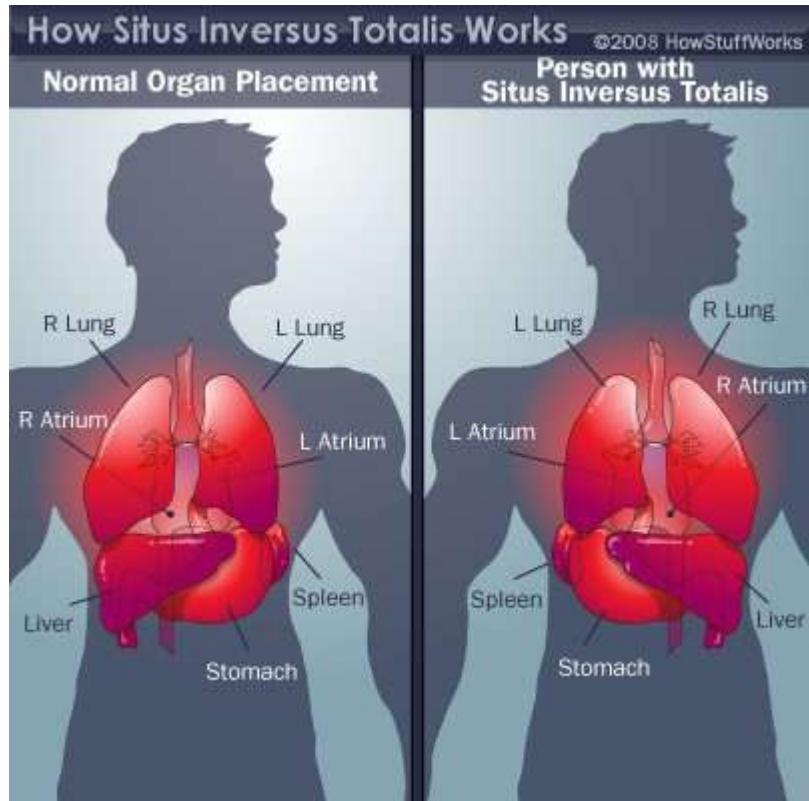
Частота встречаемости синдрома:  
1:15 000 - 1:30 000 живорожденных

# PRIMARY CILIARY DYSKINESIA



Морфологическая основа синдрома - патологическое развитие мерцательного эпителия верхних дыхательных путей и трахеобронхиального дерева. Оно заключается в аномальном строении и нарушении двигательной активности ресничек, к которым относятся дислокация тубулярных структур, отсутствие динеиновых ручек, в которых расположена АТФаза, обеспечивающая их движение. Это приводит к несогласованности колебаний ресничек вплоть до полной остановки их движения.

Приблизительно у 50% пациентов с первичной цилиарной дискинезией наблюдаются дефекты латеральности (включая situs inversus totalis и, реже, гетеротаксию и врожденный порок сердца), отражающие дисфункцию эмбриологических узловых ресничек.



## Клинический случай

### Жалобы:

- на утомляемость при физической нагрузке,
- затрудненное дыхание через нос,
- периодически кашель.

Подросток наблюдался кардиологом и кардиохирургом с первого года жизни. Шум в сердце выслушан сразу после рождения, эхокардиография (ЭхоКГ) выполнена в 6 мес.:

«Мезокардия. Корригированная транспозиция магистральных сосудов. Левый желудочек расположен справа. Правый желудочек расположен слева. Из левого желудочка выходит легочная артерия, из правого желудочка - аорта. Аорта проходит спереди и слева, легочная артерия – позади и справа. Данных в пользу коарктации аорты нет».

Диагноз подтвержден в ИНВХ им. В.К. Гусака и НИССХ им. Н.М Амосова (Киев), рекомендовано динамическое наблюдение.

■ В 10-летнем возрасте при плановой госпитализации в ИНВХ по поводу ВПС диагностирована очаговая внегоспитальная правосторонняя среднедолевая бронхопневмония.

Консультирован фтизиатром, подтвержден диагноз: «Правосторонняя среднедолевая бронхопневмония». Получал цефтриаксон, амикацин, сумамед.

■ В 12 лет опять при плановом поступлении в стационар диагностирована правосторонняя среднедолевая пневмония.

На ЭхоКГ: «Мезокардия. Корригированная ТМС, недостаточность МК I ст; недостаточность ТК I-II ст; давление в ЛА – 27,3 мм рт.ст; конечный диастолический объем левого желудочка (КДО) – 80 мл; фракция выброса (ФВ) – 72,3%. Сократимость миокарда хорошая.

## **АНАМНЕЗ ЖИЗНИ:**

- От II беременности, протекавшей на фоне субфебрилитета в I триместре. Роды II в срок, нормальные. Масса тела при рождении 4400,0 г. Рост 56 см.
- На грудном вскармливании до 2-х мес. Привит по календарю профилактических прививок. Детскими инфекционными заболеваниями не болел.
- В анамнезе частые ОРВИ, обструктивный бронхит, пневмонии.
- С первых месяцев жизни отмечалось «сопение» носом, рецидивирующие ринит и отит.
- С 2-х – лет – рецидивирующий гайморит и этмоидит. Мальчик из многодетной семьи (5 детей).
- В семейном анамнезе – ВПС у дяди матери.
- Мама мальчика часто и длительно кашляет, не обследована.



# ОБЪЕКТИВНЫЙ СТАТУС:



- Астенического телосложения, пониженного питания. Физическое развитие среднее.
- Выражена бледность кожных покровов, при нагрузке появляется «серость» носогубного треугольника. Истончен подкожно-жировой слой. Кожные покровы суховаты. Слизистая полости рта розовая, язык обложен белым налетом. Задняя стенка глотки зернистая, небные миндалины разрыхлены. Пальпируются подчелюстные лимфатические узлы до 1,0 см, мягко-эластичной консистенции, заднешейные – до 0,5 см.
- Дыхание через нос затруднено за счет отека слизистой, отделяемого нет. Установлено снижение слуха, заложенность ушей.
- Грудная клетка асимметричная за счет преобладания левой половины. Над легкими перкуторно легочный звук, аускультативно – ниже углов лопаток, преимущественно справа, – разнокалиберные влажные и единичные сухие свистящие хрипы.

## ОБЪЕКТИВНЫЙ СТАТУС (продолжение):

- Границы сердца: справа – на 1 см кнаружи от правого края грудины, верхняя – II ребро, слева – на 1 см кнаружи от левой среднеключичной линии.
- Тоны сердца ритмичные. Систолический шум средней интенсивности над областью сердца. Живот мягкий, печень на 1,5 см ниже реберной дуги по среднеключичной линии.
- Стул регулярный. Моча светлая.



## Обследование:

**Клинический анализ крови:** эр.-4,45 Т/л, Нв-116 г/л, Нt-40%, Тр-382 Г/л, ЦП – 0,8, Л.-6,1 г/л, п.-3, с.-46, л.-42, э-1, б.-4, м-2, **пл.кл.–2, СОЭ – 30 мм/час.**

**Клинич. анализ крови:** эр.-4,56 Т/л, Нв-122 г/л, ЦП – 0,8, Л.-4,8 г/л, п.-2, с.-50, л.-47, м-1, **СОЭ – 17 мм/час.**

### **Биохимическое исследование крови:**

билирубин общий – 14,0 мкмоль/л;

билирубин прямой – 3,5 мкмоль/л;

билирубин непрямой – 10,5 мкмоль/л;

АСТ – 6,3 Е/г, АЛТ – 7,4 Е/г;

общий белок – 87 г/л,

мочевина – 3,18 ммоль/л, креатинин – 64 мкмоль/л,

глюкоза крови – 5,0 ммоль/л.

## **Обследование (продолжение):**

**Показатели гемостаза:** ПТИ–82%, фибриноген– 2,5 г/л.

**Острофазовые показатели:** АСЛО – отрицательный, СРБ - отрицательный.

**Иммуноферментный анализ:** АТ к ТПО – 1,45 ЕД/мл; ТТГ – 0,83 мкМЕ/мл; Т4св – 18,28 пмоль/л.

**Бакпосев слизи с миндалин:** *S. aureus* –  $10^3$  , чувствительный к оксацилину.

**Бакпосев слизи из носа:** *S. aureus* –  $10^5$  чувствительный к ванкомицину, офлоксацину.

**Ан. мочи клин.:** св.желт., прозр., уд.вес.-1016, р-ция кисл., сахар – нет, белок – нет, Л.-3-4 в п/зр, эпит. – пл. ед.в п/зр, соли фосфаты – большое количество.

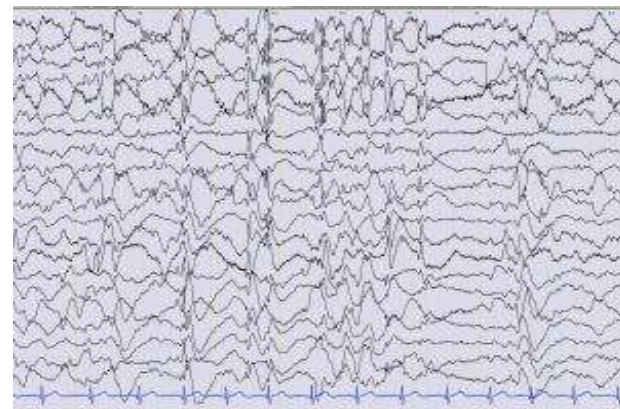
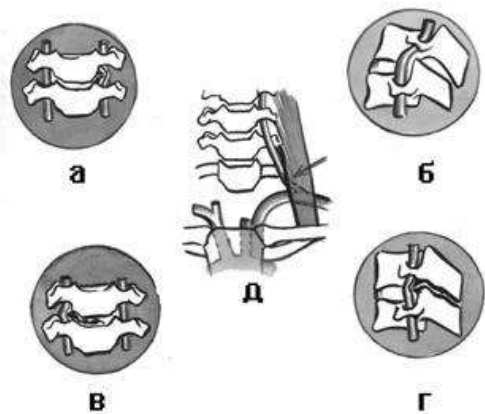
**Анализ кала на яйца гельминтов** – отрицательный.

## Обследование (продолжение):

**ЭКГ:** ритм синусовый с ЧСС 72 уд в мин, снижение вольтажа, нарушение процессов ранней реполяризации в миокарде желудочков.

**ЭЭГ:** на фоновой ЭЭГ регуляторные изменения. Дисфункция неспецифических вегетативных структур головного мозга. Признаков пароксизмальной активности не выявлено.

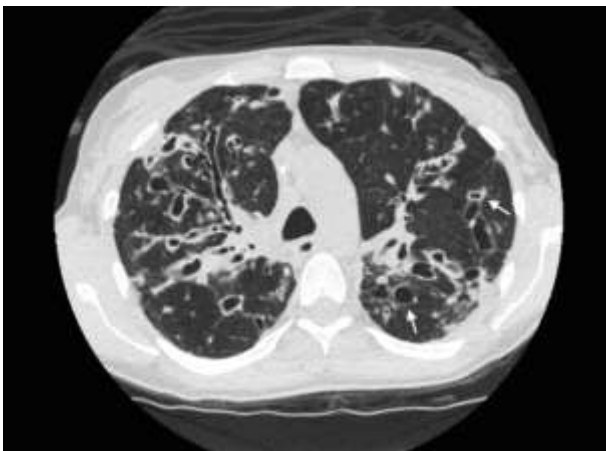
**ДС МАГ:** Умеренная экстравазальная компрессия ПА справа. По мозговым сосудам – N.



## Обследование (продолжение):

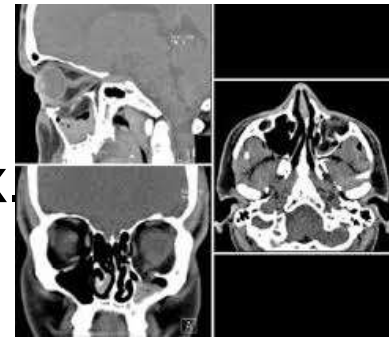
**Rö-ОГК:** Легочные поля обычной прозрачности. Справа в средней доле затемнение легочной ткани, без четких контуров. Слева – Н. Синусы свободные. Соп – границы не расширены. Контроль в динамике.

**СКТ ОГК:** пневмоцирроз средней доли правого легкого, бронхоэктазы S7 нижней доли правого легкого, наиболее вероятно, поствоспалительного генеза.



## Обследование (продолжение):

**Эндориноскопия:** слизистая оболочка носовых раковин резко отечна, в носовых ходах прозрачная слизь, носоглотка свободна, аденоидов нет. Рекомендовано выполнить спиральную компьютерную томографию околоносовых пазух.



### **СКТ придаточных пазух носа:**

- изменения в верхнечелюстных пазухах с обеих сторон воспалительного генеза.
- Умеренные воспалительные изменения в основных пазухах, в клетках решетчатого лабиринта и в носовых ходах с обеих сторон.
- Гипоплазия левой лобной пазухи.
- Изменения костной ткани лицевого черепа по типу ячеистого остеопороза.

# Консультации специалистов

**Отоларинголог:** двусторонний острый гнойный риносинусит, хронический аденотонзиллит, двусторонний экссудативный отит.

**Сурдолог:** на аудиограмме поражение звукопроводящего аппарата – двусторонняя кондуктивная тугоухость.

**Окулист:** среды, глазное дно без патологии.

**Невролог:** глазные щели  $D < S$ , асимметрия носогубных складок. Сухожильные рефлексy симметричные. Статика и координация не нарушены.



## ***Клинический диагноз:***

**Осн.:** Синдром Картагенера.

• Врожденный порок сердца: аномалия расположения сердца первичная, правосформированное срединнорасположенное сердце с нормальным расположением внутренних органов.

Корригированная транспозиция магистральных сосудов.

Недостаточность митрального клапана I степени.

Недостаточность трикуспидального клапана I-II степени.

Легочная гипертензия I степени. ХСН1.

• Хронический бронхит. Пневмосклероз средней доли правого легкого, бронхоэктазы S7 нижней доли правого легкого.

• Хронический риносинусит. Гипоплазия левой лобной пазухи.

• Ячеистый остеопороз костей лицевого черепа.

Остеохондроз, спондилоартроз, деформирующий спондилез грудного отдела позвоночника.

• Двусторонняя кондуктивная тугоухость. Двусторонний экссудативный отит. Хронический аденотонзиллит.

**Лечение:** палатный режим, диета №5, азитромицин 10 мг/кг 1 раз в день, амброксол по 1 таблетке 3 раза в день, цефтриаксон в/м 1 г 2 раза в день, гроприназин 1 таблетка 4 раза в день, электрофорез с хлористым кальцием на грудную клетку, ингаляции декасана через небулайзер, щелочные ингаляции, рыбий жир 1 по капсуле 2 раза в день, массаж межреберных мышц, дыхательная лечебная физкультура, промывание пазух носа.

Состояние мальчика под влиянием проводимой терапии улучшилось, уменьшился кашель, исчезла одышка, выросла активность, улучшился аппетит, восстановилось дыхание через нос, в легких исчезли влажные хрипы. По настоянию матери ребенок выписан с рекомендациями продолжения лечения амбулаторно.

## Выводы:

1. Несмотря на то, что ребенок с рождения находился под медицинским наблюдением и у него имелись классические признаки первичной цилиарной дискинезии (мезокардия, поражение легких, синусит и отит), а первые симптомы заболевания появились еще в периоде новорожденности, диагноз был установлен только в 12-летнем возрасте.
2. В семье, где воспитывается 5 детей, синдром Картагенера констатирован у одного из них. Все сибсы и мать, страдающая хроническим бронхитом, нуждаются в плановом обследовании.
3. Врачи первого контакта должны помнить, что наличие декстрокардии, мезокардии, situs viscerum inversus, хотя и встречаются в 50% случаев заболевания, – повод для исключения синдрома Картагенера.

*Спасибо за Ваше внимание!*

