

Компьютерно-томографическая характеристика легких и околоносовых пазух при синдроме Зиверта–Картагенера

Ю.А. Маряшева, И.А. Соколова, А.Е. Леонович, Н.И. Кокина, А.И. Шехтер

Московская медицинская академия им. И.М. Сеченова,
отдел и кафедра лучевой диагностики и лучевой терапии

Синдром Зиверта–Картагенера (синдром Картагенера, триада Картагенера) – аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся сочетанием обратного расположения внутренних органов (*situs inversus*) с бронхоэктазами и пансинуситом.

В 1902 г. киевский врач А.К. Зиверт в петербургском еженедельнике “Русский врач” описал мужчину 21 г. с полным обратным расположением внутренних органов, бронхоэктазией и образованием полости в верхней доле правого легкого, а также выраженной патологией верхних дыхательных путей (седлообразное высокое небо, искривление носовой перегородки, гипертрофия слизистой носовых раковин и носоглотки, сдавление надгортанника, втянутость барабанных перепонок). Бронхоэктазы автор считал врожденными [1]. В 1933 г. М. Kartagener описал четыре наблюдения подобного рода и предположил врожденный характер бронхоэктазов [2, 3].

В 70-х гг. XX века было установлено, что у мужчин с синдромом Картагенера имеется нарушение подвижности жгутиков сперматозоидов и ресничек эндотелия, выстилающего респираторный тракт. Нарушение подвижности ресничек и жгутиков получило название синдрома неподвижных ресничек, или первичной цилиарной дискинезии (ПЦД) [4, 5]. Нарушение мукоцилиарного клиренса приводит к задержке инфицированной слизи во всех отделах респираторного тракта и развитию пансинусита, бронхита и бронхоэктазий [6, 7].

Распространенность ПЦД, по данным разных авторов, составляет 1/15000 – 1/60000 новорожденных [8, 9]. В то же время распространенность обратного расположения внутренних органов (*situs inversus*) составляет 1\30000 – 1\60000 новорожденных. У 50% пациентов *situs inversus* сочетается с ПЦД [10, 11]. Триада Картагенера, при которой обратное зеркальное расположение органов сочетается с бронхоэктазами и пансинуситом, составляет подгруппу ПЦД.

Для изучения КТ-семиотики изменений респираторного тракта при синдроме Зиверта–Картагенера мы провели ретроспективный анализ результатов КТ-обследования органов грудной клетки и придаточных пазух носа (ППН) у четырех пациентов (у трех женщин в возрасте 6, 43, 57 лет и одного мужчины 17 лет) с подозрением на это заболевание. Клиническая картина у данных пациентов отражена в табл. 1.

Данные этой таблицы свидетельствуют о том, что в трех наблюдениях заболевание дебютировало в раннем детском возрасте и проявлялось часто рецидивирующими воспалительными заболеваниями респираторного тракта. У пациентки Ч., 57 лет, страдавшей в течение 20 лет ревматоидным артритом (РА), при рентгенографии органов грудной клетки были обнаружены интерстициальные изменения в легких. При проведении биопсии легкого и гистологической верификации материала был выявлен вторичный амилоидоз легких.

Компьютерную томографию грудной клетки проводили по стандартной программе в спиральном режиме сканирования и с применением алгоритма высокого разрешения (КТВР). Двум пациентам дополнительно была выполнена экспираторная КТВР. Исследование ППН проводили по стандартной программе во фронтальной и аксиальной проекциях. Диагноз синдрома Зиверта–Картагенера подтвержден у трех пациентов с помощью ультраструктурного анализа.

Полная инверсия внутренних органов обнаружена у всех пациентов. У трех больных при КТ-исследовании определялись множественные центрилобулярные структуры, обусловленные расширенными и заполненными бронхиолами (рис. 1). Изменения преобладали в нижних долях легких, средней доле и язычковых сегментах. Во всех случаях явления бронхиолита сопровождались неравномерной воздушностью легочной ткани вследствие об-

структивных нарушений. Наиболее отчетливо участки вздутия легочной ткани обнаруживались при экспираторной КТВР (рис. 2). У этих же пациентов имели место распространенные цилиндрические бронхоэктазы (рис. 3). В двух случаях обнаружили долевы фиброателектазы (рис. 4).

У пациентки с ревматоидным артритом и вторичным амилоидозом легких (диагноз амилоидоза морфологически верифицирован) при КТ грудной клетки было выявлено утолщение междольковых перегородок за счет отложения амилоида в интерстициальных структурах (рис. 5).

Таким образом, у трех больных при КТ-исследовании определялась картина распространенного инфекционного бронхиолита с признаками бронхиальной обструкции и с образованием бронхоэктазов. По данным различных исследований, развитие бронхиолита при синдроме Зиверта–Картагенера связано с наличием синдрома ПЦД и является одним из характерных признаков патологии бронхолегочной системы у пациентов с данным синдромом [12, 13, 14].

На компьютерных томограммах придаточных полостей носа у трех больных определя-

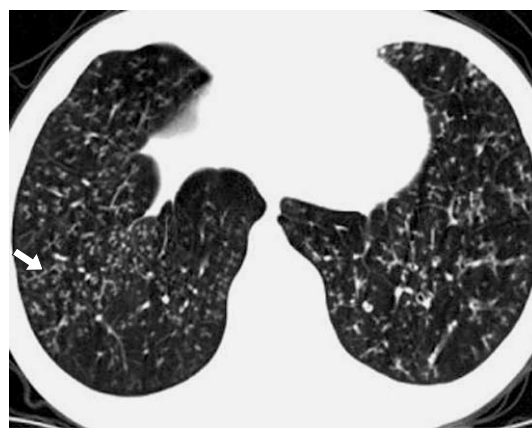


Рис. 1. Больной М., 17 лет. КТВР легких. Situs inversus. В базальных отделах легких с обеих сторон определяются множественные центрилобулярные очаги, обусловленные расширенными и заполненными бронхолами. Симптом “дерева в почках” (стрелка).

лись изменения в виде неравномерного утолщения слизистой оболочки обеих гайморовых пазух, лобной пазухи, клеток решетчатого лабиринта (рис. 6). В трех наблюдениях обнаружили недоразвитие лобных пазух, воздухоносных клеток решетчатой кости и сосцевидных отростков височных костей (рис. 7). Данные

Таблица 1. Данные клинического обследования пациентов с подозрением на синдром Зиверта–Картагенера

Критерии	Больная Н.	Больной М.	Больная Р.	Больная Ч.
Возраст (лет)	43	17	6	57
Пол	Женский	Мужской	Женский	Женский
Начало заболевания	Первые дни жизни	7 месяцев	Первые дни жизни	50 лет
Жалобы	Кашель, вязкая мокрота, одышка, заложенность носа	Кашель, вязкая мокрота, одышка, заложенность носа	Кашель, вязкая мокрота, одышка, заложенность носа	Сухой кашель
Анамнез заболевания	Частые пневмонии, ОРВИ	Частые пневмонии, ОРВИ	Частые пневмонии, ОРВИ	РА в 35 лет. Вторичный амилоидоз легких в 55 лет
Форма грудной клетки	Бочкообразная	Бочкообразная	Бочкообразная	Коническая
Дыхание	Ослабленное везикулярное	Жесткое	Жесткое	Везикулярное
Хрипы	Влажные в нижних отделах	Влажные и сухие в нижних отделах	Влажные в нижних отделах	Нет
Спирография	Смешанная форма вентиляционной недостаточности	Смешанная форма вентиляционной недостаточности	Смешанная форма вентиляционной недостаточности	Норма
Бесплодие	+	Неподвижность жгутиков сперматозоидов	?	Двое детей

Примечание: РА – ревматоидный артрит.

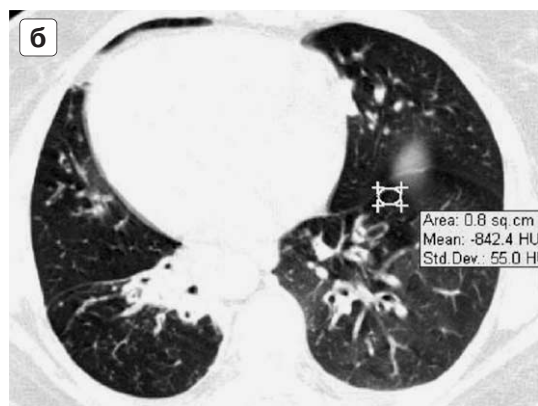
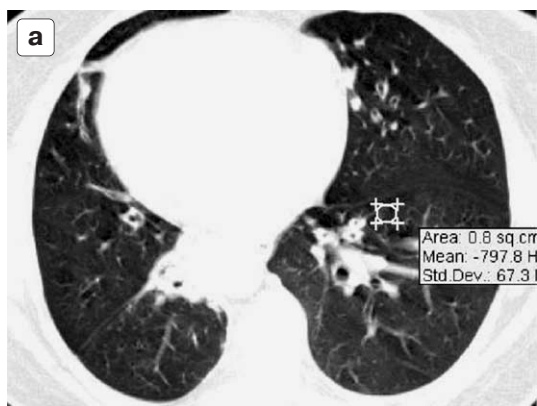


Рис. 2. Больной М., 17 лет. Экспираторная КТВР легких. *Situs inversus*. а – на вдохе воздушность легочной паренхимы достаточно равномерная. б – на выдохе определяется симптом “воздушной ловушки”.

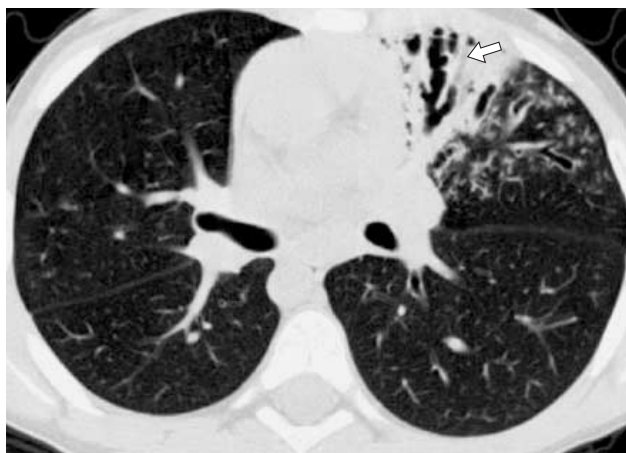


Рис. 3. Больная Р., 6 лет. КТВР легких. *Situs inversus*. Фиброателектаз С4, С5 слева. Варикозные и цилиндрические бронхоэктазы (стрелка).

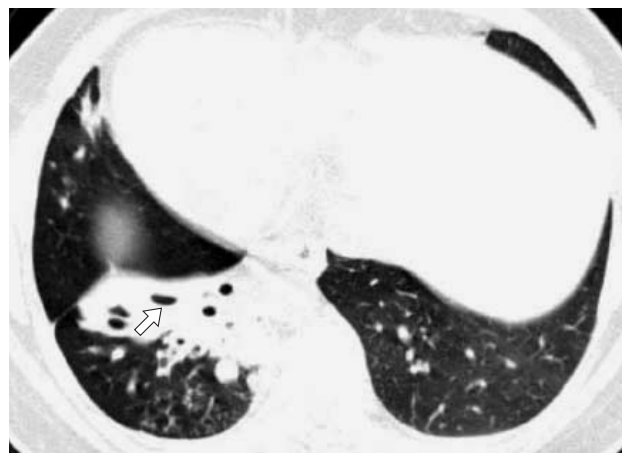


Рис. 4. Больная Н., 43 г. КТВР на уровне базальных отделов легких. *Situs inversus*. Объемное уменьшение нижней доли справа вследствие фиброателектаза. В прикорневых отделах индуративные изменения легочной ткани, на фоне которых видны бронхоэктазы (стрелка).

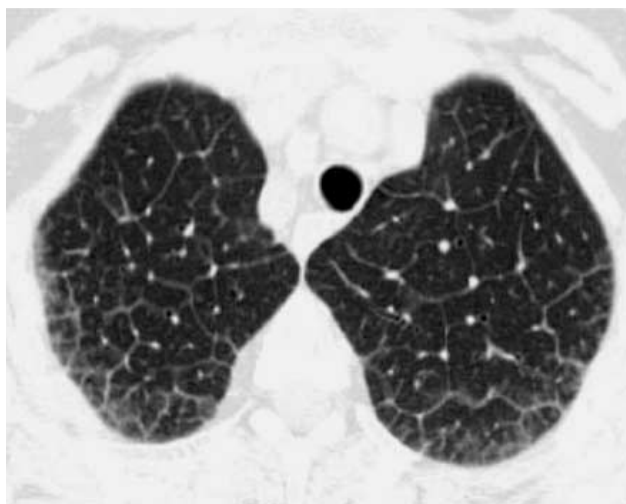


Рис. 5. КТВР легких. Больная Ч., 57 л. *Situs inversus*. Субплеврально определяется симптом “матового стекла” в пределах отдельных вторичных долек. Неравномерное утолщение междолькового интерстиция.

о патологических изменениях бронхов и околоносовых пазух при синдроме Зиверта–Картагенера, обнаруженных при КТ-исследовании, представлены в табл. 2.

При проведении КТ у трех пациентов кроме основных признаков синдрома Картагенера (обратное расположение внутренних органов, бронхоэктазы и пансинусит) были выявлены обструктивные изменения дыхательного тракта, фиброателектазы и признаки бронхиолита. У пациентки Ч., 57 лет, поражение бронхиального тракта и придаточных пазух носа не отмечалось.

Таким образом, у обследованных нами пациентов характерными компьютерно-томографическими признаками ПЦД явились инфекционный бронхиолит со вторичными обст-



Рис. 6. Больная Н., 43 г. КТ придаточных пазух носа. а – гипоплазия основной пазухи, недоразвитие воздухоносных клеток сосцевидных отростков височных костей. Неравномерное утолщение слизистой верхних носовых раковин и гайморовых пазух. Искривление носовой перегородки влево, дистрофические изменения костных структур полости носа и медиальных стенок гайморовых пазух. б – утолщение слизистой обеих верхнечелюстных пазух: объем их уменьшен, воздушность снижена. Утолщение слизистой нижних носовых раковин, более выраженное справа.

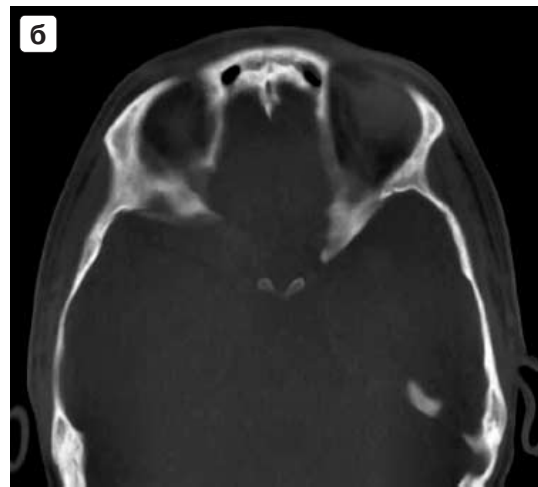


Рис. 7. Больной М., 17 лет. КТ придаточных пазух носа. а – гипоплазия основной пазухи и воздухоносных клеток сосцевидных отростков. Неравномерное утолщение слизистой клеток решетчатого лабиринта и основной пазухи. б – гипоплазия лобных пазух.

Таблица 2. Результаты КТ-исследования органов грудной клетки и ППН при синдроме Зиверта–Картагенера

Критерий	Больная Р., 6 л.	Больной М., 17 л.	Больная Н., 43 г.	Больная Ч., 57 л.
Situs inversus	+	+	+	+
Бронхиолит, бронхоэктазы	+	+	+	–
Пансинусит, гипоплазия ППН	+	+	+	–

Примечание: ППН – придаточные пазухи носа.

руктивными изменениями, бронхоэктазами, пансинуситом в сочетании с недоразвитием пазух. КТ с большой степенью достоверности выявляет изменения бронхолегочной системы и ППН, что в сочетании с обратным расположением внутренних органов позволяет диагностировать синдром Зиверта—Картагенера. Комплексное лучевое исследование таких пациентов, включающее КТ органов грудной клетки и ППН, позволяет подтвердить диагноз, точно определить объем и характер поражения.

Список литературы

1. *Зиверт А.К.* // Русский врач. 1902. № 38. С. 1360.
2. *Даниляк И.Г., Засловский М.Л.* Синдром Картагенера—Зиверта // Клиническая медицина. 1970. № 6. С.110—113.
3. *Kartagener M.* Zur Pathogenese der Bronchiektasien I. Mitteilung: Bronchiektasien bei Situs viscerum inversus. // Beitr. Klin. Erforsch. Tuberk. Lungenkr. 1933. V. 83. P. 489—501.
4. *Afzelius B.A.* A human syndrome caused by immotile cilia // Science. 1976. V. 193. P. 317—319.
5. *Meeks M., Bush A.* Primary ciliary dyskinesia (PCD) // Pediatr. Pulmonol. 2000. V. 29. P. 307—316.
6. *Afzelius B.A.* Immotile cilia syndrome: past, present, and prospects for the future // Thorax. 1998. V. 53. P. 894—897.
7. *Schidlow D.V.* Primary ciliary dyskinesia (the immotile cilia syndrome) // Ann. Allergy. 1994. V. 73. P. 457—470.
8. *Noone P. G., Bali J. L., Carson A. et al.* Discordant organ laterality in monozygotic twins with primary ciliary dyskinesia // Am. J. Med. Genet. 1999. V. 82. P. 155—160.
9. *Kroon A.A., Heij J.M., Kuijper W.A. et al.* Function and morphology of respiratory cilia in situs inversus // Clin. Otolaryngol. 1991. V. 16. P. 294—297.
10. *Teknos T.N., Metson R., Chasse T. et al.* New developments in the diagnosis of Kartagener's syndrome // Otolaryngol. Head Neck Surg. 1997. V. 116. P. 68—74.
11. *Geremek M., Witt M.* Primary ciliary dyskinesia: genes, candidate genes and chromosomal regions // J. Appl. Genet. 2004. V. 45 (3). P. 347—361.
12. *Homma H., Yamanaka A., Tanimoto S. et al.* Diffuse pan-bronchiolitis. A disease of the transitional zone of the lung // Chest. 1983. V. 83. P. 63—69.
13. *Homma H., Yamanaka A., Tanimoto S., et al.* Diffuse pan-bronchiolitis (diffuse respiratory bronchiolitis) — a disease of the transit zone in the lung // Jpn. J. Intern. Med. 1976. V. 65. P. 645—659.
14. *Bush A., Cole P., Hariri M. et al.* Primary ciliary dyskinesia: diagnosis and standards of care // Eur. Respir. J. 1998. V. 12. P. 982—988.

НОВЫЕ КНИГИ

Белкин А.А., Алашеев А.М., Инюшкин С.Н. Транскраниальная доплерография в интенсивной терапии: Метод. Руководство для врачей. Екатеринбург: АМБ, 2004. 68 с.

Медицинский словарь. Пер. с франц. М.: Мой мир, 2004. 207 с.

Привес М.Г., Лысенков Н.К., Бушкович В.И. Анатомия человека. 12-е изд., перераб. и доп. СПб.: ИД СПбМАПО, 2004. 720 с.

Радиация и риск: Бюллетень Национального Радиационно-эпидемиологического регистра. Спецвыпуск. Обнинск, 2003.

Бонтрагер К.Л. Руководство по рентгенографии с рентгеноанатомическим атласом укладок / Пер. с англ. под ред. Линденбратена Л.Д., Китаева В.В., Уварова В.В. 5-е изд. М.: Интелмедтехника, 2005. 848 с.