

УДК 612.2-007-053.1

В. М. Рудиченко, И. В. Гаврисюк, А. А. Яновская
СИНДРОМ КАРТАГЕНЕРА: КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

Национальный медицинский университет им. А. А. Богомольца
Киевская городская клиническая больница № 8
КНП "ЦПМСП № 2" Соломенского р-на г. Киева, амбулатория № 1

СИНДРОМ КАРТАГЕНЕРА: КЛІНІЧНЕ СПОСТЕРЕЖЕННЯ**В. М. Рудіченко, І. В. Гаврисюк, А. О. Яновська**

Резюме

Синдром Картагенера (Kartagener syndrome) є підгрупою генетично детермінованого аутосомно-рецесивного патологічного процесу — первинної цилиарної дискінезії, що характеризується цилиарної дисфункцією і порушенням мукоциліарного кліренсу. Приблизно 50 % хворих з первинної цилиарної дискінезією мають синдром Картагенера, який класично описується тріадою, що включає декстрокардію, хронічні синусити та бронхоектази. Синдром Картагенера в структурі захворювань легень належить до категорії рідкісних нозологічних форм. В зв'язку з цим його діагностика виявляє труднощі для практикуючих пульмонологів.

В повідомленні наведено опис випадку, який ілюструє типову клінічну та рентгенологічну семіотику синдрому Картагенера.

Ключові слова: синдром Картагенера, легенева недостатність.

Укр. пульмонолог. журнал. 2015, № 3, С. 65–68.

Рудіченко Віталій Михайлович

Національний медичний університет імені О. О. Богомольця

Кафедра загальної практики (сімейної медицини)

Кандидат мед. наук, доцент

Тел.: 38.044 502-64-21; +38 097 278-63-73, rudichenko-vm@ukr.net

KARTAGENER SYNDROME: THE CLINICAL CASE**V. M. Rudichenko, I. V. Gavrysiuk, A. A. Yanovska**

Abstract

Kartagener syndrome is a subset of genetically determined autosomal recessive disorder — primary ciliary dyskinesia, characterised by impaired mucociliary clearance. The syndrome is developed in about 50 % of primary ciliary dyskinesia patients. It is manifested with classic triade, which includes dextrocardia, chronic sinusitis and bronchiectasis. Kartagener syndrome is a rare pulmonary disease. That is why its diagnostics is challenging for practicing pulmonologists.

This report presents the clinical case of typical clinical course and radiological findings of Kartagener syndrome.

Key words: Kartagener syndrome, lung failure.

Ukr. Pulmonol. J. 2015; 3: 65–68.

Vitaliy M. Rudichenko

O. O. Bogomolets National medical university

Department of general practice (family medicine)

PhD, docent

Тел.: 38.044 502-64-21; +38 097 278-63-73, rudichenko-vm@ukr.net

Синдром Картагенера (Kartagener syndrome) является разновидностью генетически детерминированного аутосомно-рецессивного расстройства — первичной цилиарной (реснитчатой) дискінезии, характеризующейся цилиарной дисфункцией и нарушением мукоциліарного клиренса [1, 2]. Примерно 50 % больных с первичной цилиарной дискінезией имеют синдром Картагенера, который классически описывается триадой, включающей декстрокардию, хронические синуситы и бронхоэктазы [3, 4, 5].

М. Kartagener впервые распознал эту клиническую триаду как отдельный врожденный синдром и в 1933 году представил его детальное описание [6]. Частота синдрома оценивается как 1:15000–30000 [7, 8].

Декстрокардия может быть в сочетании с нормальной диспозицией других органов (situs inversus solitus), у части пациентов наблюдается зеркальное расположение всех внутренних органов (situs inversus totalis) [8].

Реснитчатая дискінезия, нарушения мукоциліарного клиренса обуславливают нарушения дренажной функции воздухопроводящих путей, что является основной причиной рецидивирующих инфекций верхних и нижних дыхательных путей — хронического риносинусита, среднего отита, хронического бронхита с формированием бронхоэктазов, рецидивирующих пневмоний [9, 10, 11].

Среди возбудителей наиболее частыми являются *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, а также *Pseudomonas aeruginosa* [12].

Доказательно-основанных методов лечения больных с синдромом Картагенера не существует. Обычно используют длительные профилактические и лечебные курсы антибиотикотерапии, применяют муколитические средства, при бронхообструктивных расстройствах — ингаляционные бронходилататоры, глюкокортикостероиды. При необходимости используют хирургические методы лечения [12].

Клинический случай

Больной С., 1980 года рождения, 15 апреля 2015 года был госпитализирован в I терапевтическое отделение Киевской городской клинической больницы № 8 с жалобами на выраженную одышку смешанного характера, кашель с трудноотделяемой мокротой зелёного цвета с неприятным запахом и с примесью сливкообразного гноя, ощущение нехватки воздуха с чувством неполноты дыхания, периоды повышения температуры тела до 38 °С, совпадающие с эпизодами повышенного отделения мокроты, общую слабость, заложенность носа.

Считает себя больным с раннего детства, когда его часто госпитализировали в стационар с диагнозом: бронхоэктатическая болезнь.

Последние четыре года выраженных обострений не было. Около трёх недель назад появились вышеописанные жалобы. В порядке самолечения использовал

внутримышечные введения цефтриаксона 1,0 г дважды в сутки на протяжении 5 дней, однако самочувствие не улучшилось. Обратился в противотуберкулёзный диспансер №1 г. Киева, где было проведено клинико-лабораторное, инструментальное обследование (рентгенография, компьютерная томография органов грудной полости). С диагнозом «Негоспитальная пневмония (?), бронхоэктатическая болезнь, фаза обострения; врождённая кистозно-аденоматозная мальформация легких, легочно-сердечная недостаточность II–III ст., декстрокардия» больной был госпитализирован в I терапевтическое отделение Киевской городской клинической больницы № 8 для лечения.

Вредные привычки — курит более 20 лет, с 2005 по 2008 гг. — со слов больного, инъекционная и ингаляционная наркомания.

Аллергоанамнез не отягощён. Из соматических заболеваний — бронхоэктатическая болезнь, хронический гайморит (частые насморки, временами с «прорывным» отделением слизи с примесью зловонного гноя), мочекаменная болезнь.

Состояние больного средней степени тяжести, сознание ясное, положение в постели активное. Астенического телосложения. Кожные покровы бледные с землистым оттенком. Слизистые оболочки бледные. Подкожножировая клетчатка развита слабо. Лимфатические узлы не увеличены. Периферических отёков нет. Обращают на себя внимание колбовидное утолщение концевых фаланг пальцев кистей — симптом "барабанных палочек" с характерной деформацией ногтевых пластинок в виде часовых стёкол.

Кифосколиоз грудного отдела позвоночника, астеническая форма грудной клетки с воронковидным вда-

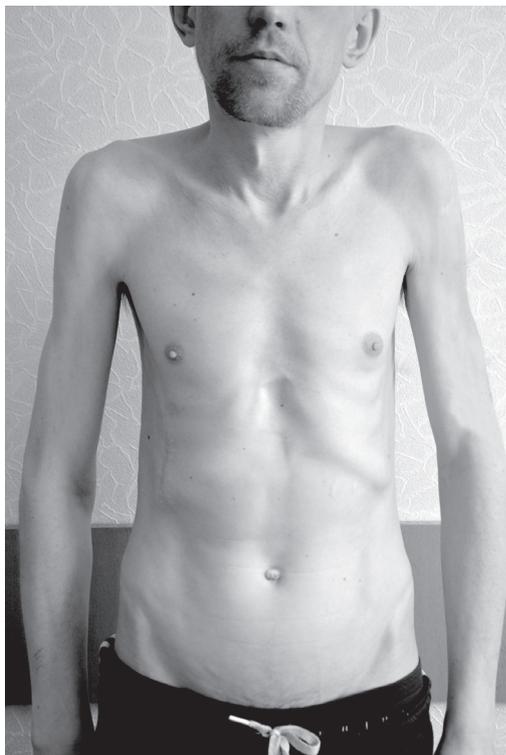


Рис. 1. Общий вид пациента.

лением в нижней части грудины и в области мечевидного отростка («грудь сапожника») (рис. 1), обе половины принимают участие в дыхании симметрично.

При перкуссии отмечается притупление перкуторного звука справа в нижних отделах, на всём остальном протяжении перкуторный звук ясный. Аускультативно дыхание жесткое, справа в нижних отделах крепитация, слева в нижних отделах басовые хрипы на выдохе, в средних и верхних отделах лёгких множественные сухие разнокалиберные хрипы. Частота дыхания 25 в минуту.

Situs viscerum inversus — транспозиция внутренних органов, декстрокардия. Тоны сердца звучные, деятельность ритмичная, шумы отсутствуют. Артериальное давление — 100/60 мм. рт. ст. ЧСС — 97 в мин. При перкуссии правостороннее расположение сердца подтверждается.

Живот симметричный, мягкий, безболезненный при пальпации, принимает участие в акте дыхания. Печень слева выступает из-под края реберной дуги на 2 см.

Другие органы и системы без особенностей.

Общий анализ крови при поступлении в отделение: Hb — 114 г/л, лейкоциты — $8,6 \times 10^9$ /л, э — 7 %, б — 1 %, п — 8 %, с — 62 %, л — 15 %, м — 7 %, СОЭ — 63 мм/ч.

Результаты общего анализа мочи и биохимического анализа без особенностей.

Исследование мокроты: количество — 50,0 мл, характер — гнойный, цвет — зеленоватый, лейкоциты — густо покрывают всё п/з, эритроциты — до 10 в п/з, эпителий — умеренное количество, альвеолярные клетки — единичные в п/з.

Рентгенография (РГ) органов грудной полости — рис. 2.

Мультислайсовая компьютерная томография (МСКТ) органов грудной полости (сканер «ECLIOS-16 slice») (рис. 3).



Рис. 2. РГ органов грудной полости. Массивные инфильтративно-фиброзные изменения в нижних отделах легких, на фоне которых определяются полостные образования средних размеров с плотными стенками (бронхоэктазы), в некоторых полостях визуализируются мелкие уровни жидкости. Декстрокардия.



Рис. 3. МСКТ органов грудной полости. Зеркальное расположение органов грудной полости. На данном срезе — множественные мешотчатые бронхоэктазы в S_6 правого легкого и $S_{4,5}$ левого легкого.

Исследование состояния легочной вентиляции и диффузии, газового состава крови было проведено в Национальном институте фтизиатрии и пульмонологии им. Ф. Г. Яновского НАМН Украины.

Бодиплетизмография: общая емкость легких (TLC) — 107,7 % должной величины, остаточный объем (RV) — 284,4 %, функциональная остаточная емкость легких (ITGV) — 178,8 %, RV/TLC — 252,3 %, жизненная емкость легких (VC) — 45,8 %, форсированная VC (FVC) — 42,1 %, объем форсированного выдоха за первую секунду (FEV_1) — 22,2 %, FEV_1 / FVC — 43,8 %.

Заключение: значительное снижение VC, резкое увеличение RV при нормальной величине TLC указывает на значительное увеличение объема мертвого пространства, что характерно для кистозно-буллезных изменений в паренхиме легких или бронхоэктазов; резко выраженные нарушения бронхиальной проходимости.

Диффузионная способность легких (DLCO) — 39,5 % должн.

Газовый состав крови: pH — 7,39; напряжение кислорода (PaO_2) — 63 мм рт. ст., напряжение углекислого

газа ($PaCO_2$) — 42 мм рт. ст. **Заключение:** умеренная гипоксемия, начальные признаки гиперкапнии.

Рентгенография околоносовых пазух: в правой верхнечелюстной пазухе умеренное утолщение слизистой оболочки; искривление костной перегородки носа, утолщение слизистой оболочки носа.

Консультация отоларинголога: хронический правосторонний гайморит, ст. ремиссии. Хронический ринит. Искривление перегородки носа. Парез левой голосовой складки.

ЭКГ при зеркальном расположении электродов: нормограмма, электрическая ось сердца не отклонена, ЧСС — 97 в минуту, синусовая тахикардия, диффузные изменения в миокарде.

Эхокардиография: Декстрокардия. Проплапс митрального и трёхстворчатого клапанов с минимальной регургитацией. Полости не увеличены. Фракция выброса левого желудочка — 60 %.

На основании наличия классической триады, включающей декстрокардию, хронический синусит и бронхоэктазы, больному установлен диагноз — синдром Картагенера: декстрокардия (situs inversus viscerum totalis), хронический двусторонний гайморит, множественные бронхоэктазы в S_6 и базальных сегментах правого легкого и $S_{4,5}$ левого легкого, легочная недостаточность II степени.

Проведена антибактериальная (левофлоксацин), муколитическая (амброксол, ацетилцистеин) терапия, применялись инфузии реосорбилакта, ингаляции салбутамола и декасана через небулайзер, массаж грудной клетки и дыхательная гимнастика.

В результате состояние больного улучшилось — уменьшилась одышка, количество отделяемой мокроты, которая приобрела слизисто-гнойный (утром) и слизистый (днем) характер, нормализовалась температура тела, улучшились результаты анализа крови (уменьшение СОЭ до 20 мм в ч), повысился уровень физической активности.

Больной выписан в удовлетворительном состоянии под наблюдение пульмонолога.

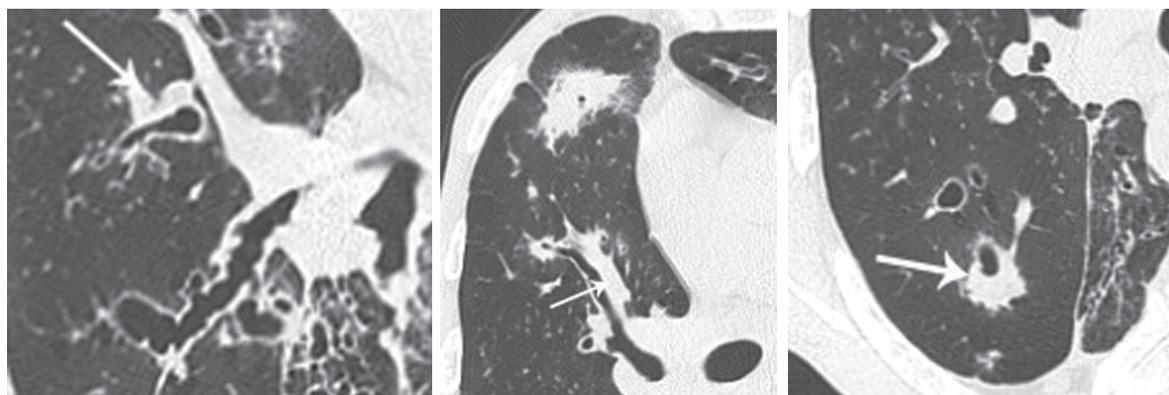


Рис. 4. МСКТ органов грудной полости (фрагменты срезов). Очаговые инфильтративно-фиброзные изменения паренхимы, расположенные вдоль просветов расширенных бронхов (стрелки).

ЛІТЕРАТУРА

1. Noone, P. G. Primary ciliary dyskinesia: diagnostic and phenotypic features [Text] / P. G. Noone, M. W. Leigh, A. Sannuti et al. // *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* — 2004. — Vol. 169. — P. 459–467.
2. Belaldavar, B. P. Kartagener's syndrome — versatile presentations [Text] / B. P. Belaldavar, N. R. Ankale, J. Tubachi et al. // *Int. J. Pharm. Med. Bio. Sc.* — 2013. — Vol. 2. — P. 32–37.
3. Singh, A. Kartagener syndrome: a triad of chronic sinusitis, bronchiectasis, and situs inversus [Text] / A. Singh, S. Singh, M. Kaur et al. // *J. Med. Dent. Sci.* — 2013. — Vol. 2. — P. 647–654.
4. Dabhi, A. S. Kartagener's syndrome: A triad of bronchiectasis, situs inversus and chronic sinusitis [Text] / A. S. Dabhi, S. R. Chaudhari, P. B. Pandya et al. // *JIASM.* — 2005. — Vol. 6. — P. 241–243.
5. Shakya, K. Kartagener syndrome: a rare genetic disorder [Text] / K. Shakya // *J. Nepal Med. Assoc.* — 2009. — Vol. 48. — P. 62–65.
6. Kartagener M. Zur pathogenese der bronkiectasien: bronkiectasien bei situs viscerum inversus [Text] / M. Kartagener // *Beitr. Klein. Tuberk.* — 1933. — 82. — P. 489–501.
7. Skeik, N. Kartagener syndrome [Text] / N. Skeik, F. Jabr // *Int. J. Gen. Med.* — 2011. — Vol. 4. — P. 41–43.
8. Babar, K. S. Kartagener syndrome [Text] / K. S. Babar, H. Khan, Y. Ismail et al. // *Gomal J. Med. Sci.* — 2013. — Vol. 11. — P. 239–241.
9. Gupta, S. A case of Kartagener's syndrome: Importance of early diagnosis and treatment [Text] / S. Gupta, R. Kasliwal, K. Handa et al. // *Indian J Human Genetics.* — 2012. — Vol. 18. — P. 263.
10. Stannart, W. A. Diagnostic testing of patients suspected of primary ciliary dyskinesia [Text] / W. A. Stannart, M. A. Chilvers, A. R. Rutman et al. // *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* — 2010. — Vol. 181. — P. 307–314.
11. Sricharan, K. N. Kartagener's syndrome — a case report [Text] / K. N. Sricharan, S. M. Rajeeb // *Int. J. AJ Inst. Med. Sci.* — 2012. — Vol. 1 — P. 161–163.
12. Munir, A. A. Kartagener syndrome: a not rare phenomenon [Text] / A. A. Munir, S. Amir, A. Naseer et al. // *J. Ayub. Med. Coll. Abbottabad.* — 2014. — Vol. 26. — P. 598–601.

REFERENCES

1. Noone PG, Leigh MW, Sannuti A, et al. Primary ciliary dyskinesia: diagnostic and phenotypic features. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2004;169:459–467.
2. Belaldavar BP, Ankale NR, Tubachi J, et al. Kartagener's syndrome — versatile presentations. *Int. J. Pharm. Med. Bio. Sc.* 2013;2:32–37.
3. Singh A, Singh S, Kaur M, et al. Kartagener syndrome: a triad of chronic sinusitis, bronchiectasis, and situs inversus. *J. Med. Dent. Sci.* 2013;2:647–654.
4. Dabhi AS, Chaudhari SR, Pandya PB, et al. Kartagener's syndrome: A triad of bronchiectasis, situs inversus and chronic sinusitis. *JIASM.* 2005;6:241–243.
5. Shakya K. Kartagener syndrome: a rare genetic disorder. *J. Nepal Med. Assoc.* 2009;48:62–65.
6. Kartagener M. Zur pathogenese der bronkiectasien: bronkiectasien bei situs viscerum inversus. *Beitr. Klein. Tuberk.* 1933;82:489–501.
7. Skeik N, Jabr F. Kartagener syndrome. *Int. J. Gen. Med.* 2011;4:41–43.
8. Babar KS, Khan H, Ismail Y, et al. Kartagener syndrome. *Gomal J. Med. Sci.* 2013;11:239–241.
9. Gupta S, Kasliwal R, Handa K, et al. A case of Kartagener's syndrome: Importance of early diagnosis and treatment. *Indian J Human Genetics.* 2012;18:263.
10. Stannart WA, Chilvers MA, Rutman AR, et al. Diagnostic testing of patients suspected of primary ciliary dyskinesia. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.* 2010;181:307–314.
11. Sricharan KN, Rajeeb SM. Kartagener's syndrome — a case report. *Int. J. AJ Inst. Med. Sci.* 2012;1:161–163.
12. Munir AA, Amir S, Naseer A, et al. Kartagener syndrome: a not rare phenomenon. *J. Ayub. Med. Coll. Abbottabad.* 2014;26:598–601.