

ческом исследовании промывных вод бронхов установлено, что цилиарный аппарат в большинстве клеток сильно разрежен или слущен. Движения ресничек на всех клетках отсутствуют. При электронной микроскопии наблюдается отсутствие внутренних динеиновых ручек между периферическими дублетами микротрубочек в составе реснички. По данным комплексного исследования функции внешнего дыхания: признаки смешанного умеренного нарушения проходимости периферических дыхательных путей, смешанный вариант нарушений механики дыхания, умеренное снижение жизненной емкости лёгких в сочетании с резким повышением остаточного объема лёгких. По совокупности клинических, функциональных и рентгеновских данных, микроскопии ресниччатого аппарата был установлен диагноз: синдром Карташевера, обратное расположение органов, бронхоэктазы, синусит.

Заключение. Представленный случай демонстрирует определенную сложность диагностики первичной цилиарной дискинезии. Синдром Карташевера был установлен лишь спустя 2 года с момента визуализации обратного расположения органов и выявления бронхоэктазов.

СИНДРОМ КАРТАШЕВЕРА У ПАЦИЕНТА С ОБРАТНЫМ РАСПОЛОЖЕНИЕМ ОРГАНОВ

Комилова Б.И.

Научный руководитель: С.И. Мельник

Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова Минздрава России,
Санкт-Петербург

Ключевые слова: дети, первичная цилиарная дискинезия, обратное расположение органов

Актуальность. Первичная цилиарная дискинезия (ПЦД) — редкое генетически детерминированное заболевание. Частота встречаемости 1 на 2265–40 000 населения. В его основе лежат врождённые дефекты строения ресничек мерцательного эпителия дыхательных путей, приводящие к нарушению их двигательной активности. Синдром Карташевера — один из вариантов проявлений ПЦД, характеризующийся обратным расположением органов, бронхоэктазами, синуситом. Прогноз зависит от объёма и характера поражения лёгких и своевременности постановки диагноза.

Описание клинического случая. Мальчик Ф., 10 лет. Доношенный, полновесный ребёнок без отягощённой наследственности по бронхолёгочным заболеваниям. С 3 лет отмечаются заболевания нижних дыхательных путей, трактуемые как пневмонии, однако рентгенограмма органов грудной клетки впервые выполнена в возрасте 8 лет. Ходьба на расстояние 300 м вызывает кашель. Затяжные риниты, синуситы, отиты ранее отрицают. В возрасте 7 лет была проведена компьютерная томография (КТ) органов грудной клетки, по данным которой впервые были описаны бронхоэктазы с двух сторон и обратное расположение органов. При осмотре обращали на себя внимание астеническое телосложение, серый оттенок кожных покровов, умеренное количество влажных средне- и крупнопузирчатых хрипов с обеих сторон, мозаичный оттенок перкуторного тона. В клиническом и биохимическом анализах крови, общем анализе мочи патологии не выявлено. По данным КТ обнаружены цилиндрические и мешотчатые бронхоэктазы S5, S8–S10 справа, S1–3, S7 слева; пансиносит. При фибробронхоскопии определён двусторонний диффузный гнойный эндобронхит. В промывных вод бронхов рост *St. aureus* 10⁵, *St. species* 10³, *St. pneumoniae* 10³. При патогистологи-