

Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф.Войно-  
Ясенецкого Минздрава России  
Кафедра лучевой диагностики ИПО

# СИНДРОМ КАРТАГЕНЕРА

Выполнила: врач-ординатор 1-го года по специальности «Рентгенология»  
Барковская А.С.

# Содержание

- Определение и компоненты синдрома
- Этиология и патогенез
- Клиническая картина
- Диагностика
- Выводы
- Список литературы

# Определение

- Врождённый комбинированный порок, характеризующийся триадой признаков:
  - обратное расположение легких и сердца
  - хронический бронхо-лёгочный процесс
  - патология придаточных пазух носа (гипоплазия или хронический синусит).

# ЭТИОЛОГИЯ

- Причиной возникновения синдрома Картагенера является мутации генов DNAI1 (2-9%) и DNAH5 (15-20%), отвечающих за нормальное функционирование ресничек и жгутиков различных клеток организма. Передаются по аутосомно-рецессивному типу наследования и встречается с частотой 1:16000 новорождённых.

# Историческая справка

- Синдром Картагенера относится к наследственным болезням из группы первичных цилиарных дискинезий. Одним из первых в 1902 году заболевание описал российский врач А.К. Зиверт. В 1933 году швейцарский терапевт М. Картагенер детально изучил триаду и доказал её наследственную природу. Синдром Зиверта-Картагенера является редкой генетической патологией и встречается у 1 новорождённого на 25 000 – 50 000 родившихся живыми детей. У 50% пациентов с данным пороком встречается полная транспозиция (зеркальное расположение) внутренних органов.

# КЛИНИКА

- Частые рецидивирующие респираторные заболевания (бронхиты, пневмонии с первых месяцев жизни). Ранняя хронизация процесса с быстрым развитием бронхоэктазов, гнойного эндобронхита и симптомов бронхоэктатической болезни.
- Перкуторно и аускультативно определяется правостороннее расположение сердца, в нижних отделах лёгких мелкопузырчатые хрипы.



# ДИАГНОСТИКА

- При установлении диагноза учитываются:
  - ✓ характерная клиническая картина и физикальные данные;
  - ✓ результаты скрининга - исследование уровня оксида азота в выдыхаемом назальном воздухе (у большинства пациентов он снижен);
  - ✓ анализ частоты и паттерна биения ресничек в биоптате из полости носа или бронха с помощью световой микроскопии;
  - ✓ электронная микроскопия (обнаружение аномалий строения ресничек в биоптате слизистой оболочки носа или бронха).

А также **лучевые методы исследования** (проведение компьютерной томографии органов грудной полости, рентгенографии или компьютерной томографии придаточных пазух носа)

# Лучевые методы исследования

- При рентгенографии органов грудной клетки находят признаки хронического бронхита, иногда – ателектазы, декстракардию. При компьютерной томографии органов грудной полости может выявляться пневмосклероз, почти в половине случаев – бронхоэктазы различной локализации. При исследовании придаточных пазух носа выявляется пансинусит, нередко – недоразвитие лобных пазух.

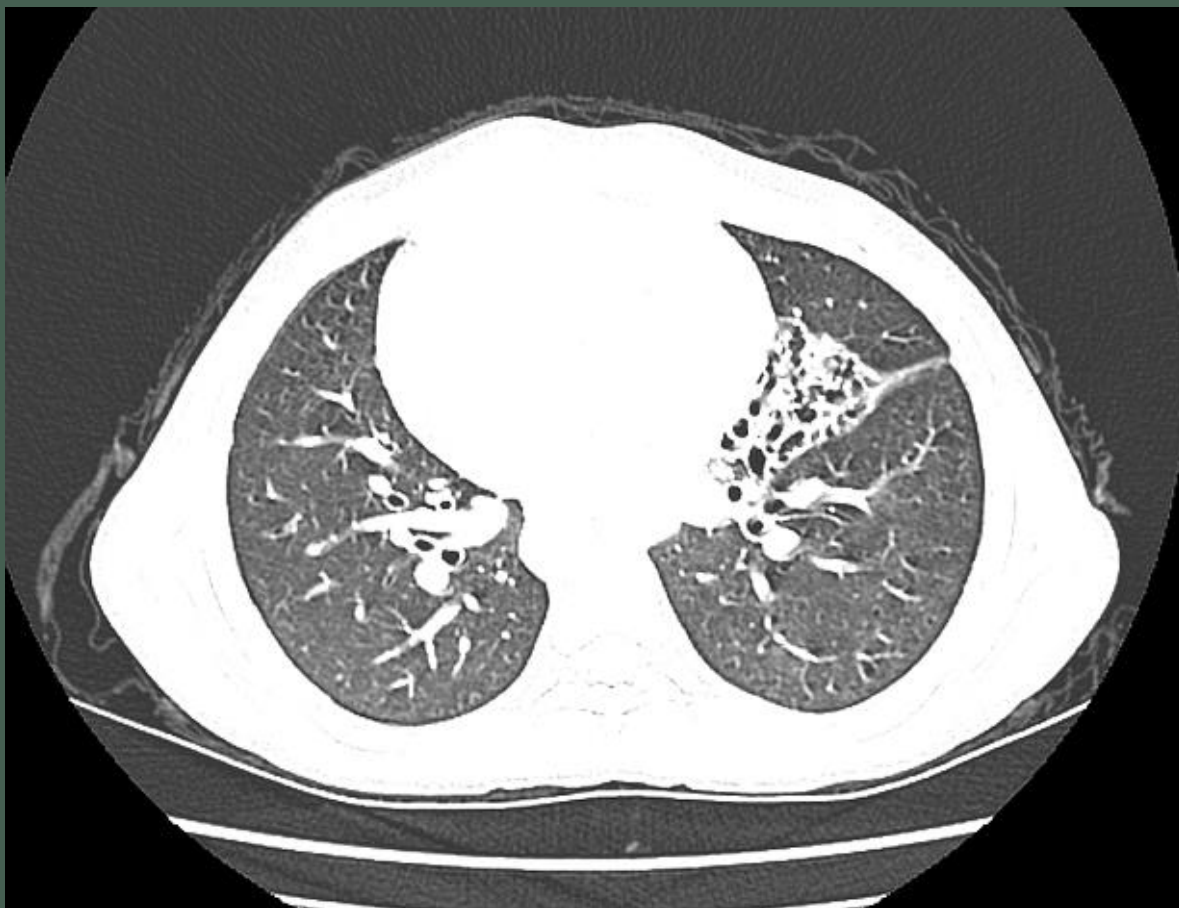


# Клинические случаи

Мальчик (16 лет) поступил планово для коррекции терапии. Постоянно беспокоят бронхиты и синуситы.



<https://radiomed.ru>

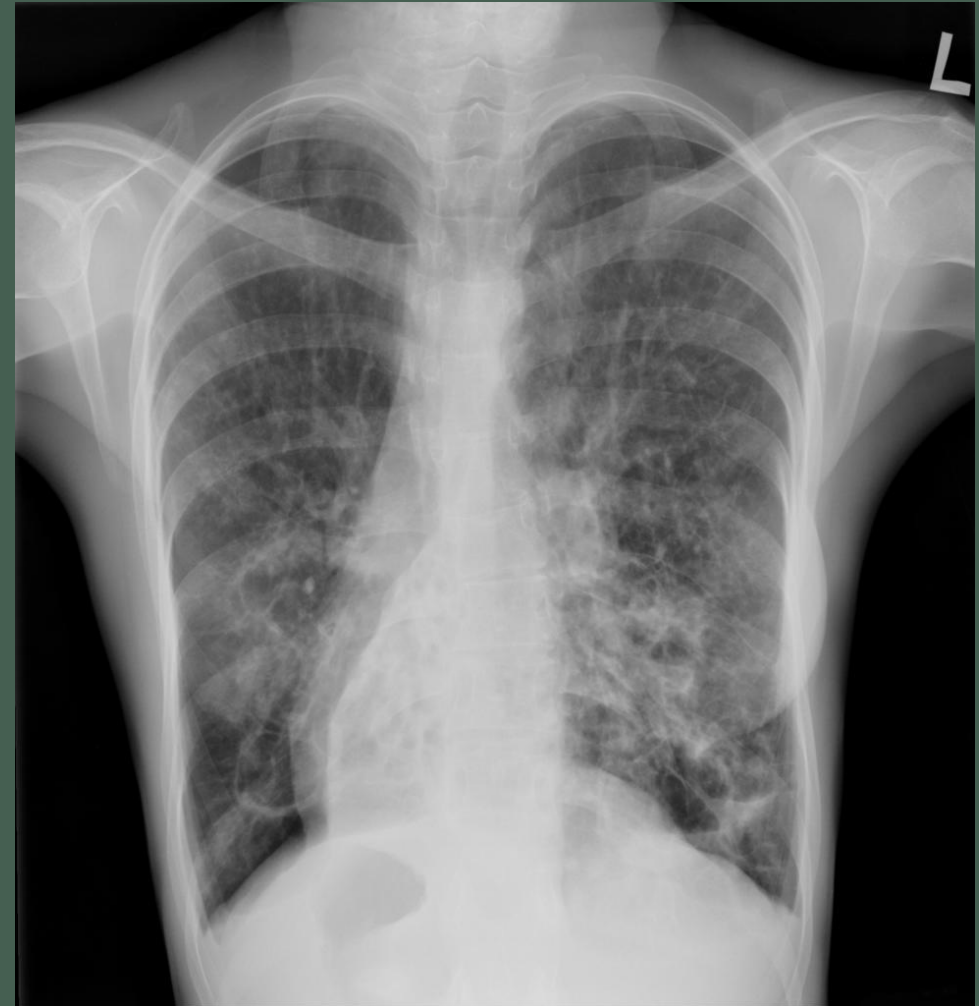


Пациентка 15 лет с хроническим кашлем и пансинуситом. Диагноз синдром Картагенера доказан.



Case contributed by Dr Heba Abdelmonem  
<https://radiopaedia.org/cases/kartagener-syndrome-18?lang=us>

У 15-летней девушки доказанный случай синдрома Картагенера с рецидивирующей пневмонией и хроническим синуситом.



<https://radiopaedia.org/cases/kartagener-syndrome-1>, Case contributed by Dr Hani Salam



Пациентка 25 лет с доказанным синдромом Картагенера.

## Выводы:

Осведомлённость врачей о данной редкой патологии позволяет улучшить диагностику и своевременно направить пациента на лечение и спасти ему жизнь или улучшить её качество.



# Список литературы:

- <https://radiomed.ru/publications/12623-sindrom-kartagenera-sindrom>
- [https://radiopaedia.org/search?lang=us&q=kartagener\\_syndrom\\_e](https://radiopaedia.org/search?lang=us&q=kartagener_syndrom_e)
- Клинические рекомендации Союза педиатров России «Первичная цилиарная дискинезия у детей» 2016 г.
- Синдром Картагенера у детей: Монография/ Розина Н.Н., Богорад А.Е. – 2007.

**Спасибо за внимание!**