

- Грудная и сердечно-сосудистая хир.—1991.—№ 2.—С. 3—6.
2. Яблонский П. К., Кузнецов И. М., Рябуха Н. А., Левашев Ю. Н. Экспериментальное обоснование оптимального способа формирования бронхиального анастомоза при трансплантации изолированного легкого // Всесоюзный конгресс по заболеваниям органов дыхания, 2-й: Резюме.— Челябинск, 1991.— С. 202.
  3. Andreassin B., Duchatelle J. P., Mal H. et al Lung transplantation for emphysema and distended lungs // International Lung Transplantation Seminar, 2-nd: Proceedings.— Zurich, 1991.— P. 22.
  4. Brooks R. G. Infectious complications in heart-lung transplant recipient // Am. J. Med.— 1985.— Vol. 79, N 4.— P. 412—422.
  5. Cooper J. D. Bilateral lung transplant // International Lung Transplantation Seminar, 2-nd: Proceedings.— Zurich, 1991.— P. 30.
  6. Cooper J. D. International lung transplant registry // Ibid.— P. 82.
  7. Cooper J. D. Herbert Sloan lecture. Lung transplantation // Ann. Thorac. Surg.— 1989.— Vol. 47, N 1.— P. 28—44.
  8. Duchatelle J. P., Andreassian B., Sleiman Ch. et al. Reappreciation of single lung transplant for emphysema // International Lung Transplantation Seminar, 2-nd: Proceedings.— Zurich, 1991.— P. 39.
  9. Dumer J. S., Montero C. G., Griffith B. P. et al Infections in heart-lung transplant recipient // Transplantation.— 1986.— Vol. 41, N 6.— P. 725—729.
  10. Hutter J. A., Despins P., Higenbottam T. et al. Heart-lung transplantation: Better use of resources // Am. J. Med.— 1988.— Vol. 55, N 7.— P. 4—11.
  11. Kaiser L. R. Comparison of single and bilateral transplantation for emphysema // International Lung Transplantation Seminar, 2-nd: Proceedings.— Zurich, 1991.— P. 76.
  12. Klepetko W. Special consideration of management of tracheobronchial problems // Ibid.— P. 42.
  13. Pasque M. K. Single lung transplantation for pulmonary hypertension; Technical and immediate hemodynamic results // Ibid.— P. 11—20.
  14. Patterson G. A., Cooper J. D. Status of lung transplantation // Surg. Clin. North Am.— 1988.— Vol. 68, N 3.— P. 545—558.
  15. Patterson G. A., Todd T. R., Cooper J. D. et al. Airway complications after double lung transplantation // J. Thorac. Cardiovasc. Surg.— 1990.— Vol. 99, N 1.— P. 14—21.
  16. Patterson G. A. Double lung transplantation // Clin. Chest Med.— 1990.— Vol. 1, N 2.— P. 227—233.
  17. Stevens P. M., Johnson P. C., Bell R. L. et al. Regional ventilation after lung transplantation in patient with emphysema // N. Engl. J. Med.— 1970.— Vol. 28, N 2.— P. 245—249.
  18. Trulock E. P., Egan T. M., Kouchoukos N. T. et al. Single lung transplantation for severe obstructive pulmonary diseases // Chest.— 1989.— Vol. 96, N 4.— P. 738—742.
  19. Trulock E. P. Recipient selection for lung, heart-lung transplantation // International Lung Transplantation Seminar, 2-nd: Proceedings.— Zurich, 1991.— P. 1—3.
  20. Veith F. S., Koerner S. C. Single lung transplantation in experimental and human emphysema // Ann. Surg.— 1973.— Vol. 178, N 3.— P. 463—476

Поступила 15.06.92.

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1992

УДК 616.24-092-056.78

## Г. В. Белова, Т. Н. Копьева, Л. И. Дворецкий, Н. А. Дидковский

### СЛУЧАЙ СЕМЕЙНОЙ ПЕРВИЧНОЙ ЦИЛИАРНОЙ ДИСКИНЕЗИИ БЕЗ ОБРАТНОГО РАСПОЛОЖЕНИЯ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

НИИ ФХМ МЗ РФ

Синдром Зиверта-Картагенера — триада, включающая в себя полное или частичное обратное расположение внутренних органов, бронхоэктазы и пансинусит, был впервые описан в 1902 году А. К. Зивертом, но более широкую известность получил в 1933 году после опубликования работ М. Картагенер [4]. Однако в последние годы работами ряда авторов [5] было доказано, что триада Зиверта-Картагенера является одной из частных форм синдрома первичной цилиарной дискинезии (ПЦД). В основе ПЦД лежат наследственные нарушения подвижности ресничек мерцательного эпителия респираторного тракта и родственных структур, в частности жгутиков сперматозоидов [7]. Кроме того, считается, что не только поражение респираторной системы, но и нарушение в эмбриональном периоде естественной ротации внутренних органов также связано с утратой подвижности ресничек [3], что и обуславливает случайность дэкстра-позиции и не может являться облигатным признаком ПЦД.

Данная патология относится к числу генетически детерминированных заболеваний [6]. Ци-

лиарный дефект возможен приблизительно в 200 генах, ответственных за синтез цилиарных белков [3], что является причиной различных ультраструктурных изменений ресничек мерцательного эпителия трахеобронхиального дерева и наследуется по аутосомно-рецессивному типу [8]. Морфологические изменения обычно сопровождаются нарушением частоты и синхронности движения ресничек (цилиарной дискинезией). Однако работами С. Rossmann et al. (1980) показано, что у части больных с цилиарной дискинезией сохраняется нормальная ультраструктура.

Цилиарная дискинезия вызывает резкое ухудшение мукоцилиарного транспорта легких (МЦТ), так как цилиарный компонент является одним из основных в сложном комплексе механизмов, обеспечивающих очищение трахеобронхиального дерева. Нарушения в данной системе способствуют формированию бронхиальной обструкции, а последующее присоединение инфекции создает условия для хронического воспалительного процесса в бронхолегочной системе, что и является

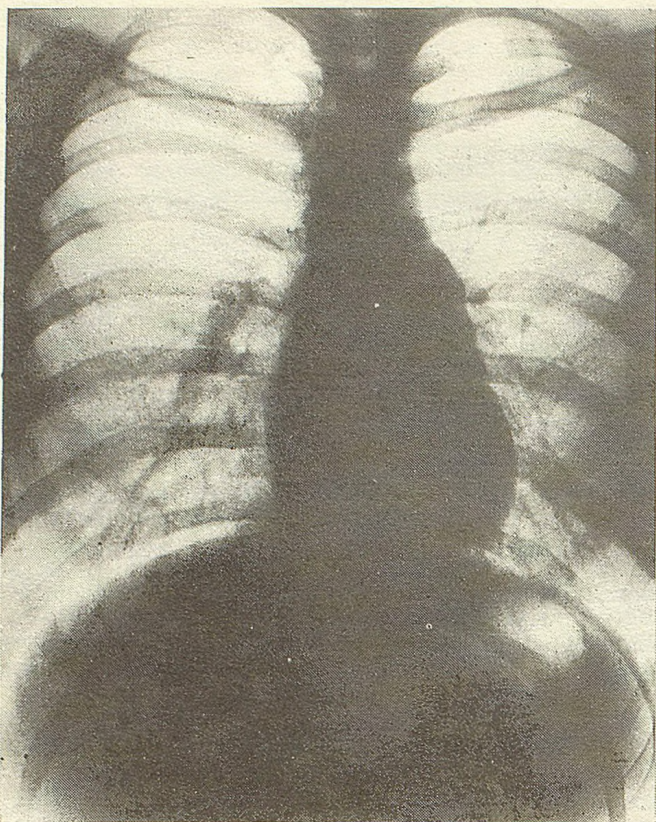


Рис. 1. Рентгенограмма больной А. М.

основным клиническим проявлением ПЦД. Однако в рамках синдрома возможны различные клинические варианты, отличающиеся характером бронхолегочных изменений, тяжестью заболевания, активностью течения воспалительного процесса, что в свою очередь обуславливает наличие или отсутствие бронхоэктазов и синюита [1].

Наряду с клиникой, большое значение в диагностике ПЦД получили дополнительные методы исследования, основанные на измерении скорости МЦТ, которая при этой патологии резко снижена. В последнее время разработано большое количество методик определения данного показателя, в основе которых лежит определение скорости выведения различных предварительно ингалированных индикаторных частиц. С этой целью может быть использована ингаляция аутологичного гемоглобина с определением скорости МЦТ по выведению гемоглобина с мокротой с помощью специальной цветовой шкалы [2]. Однако более современным является использование радиоизотопного метода определения скорости МЦТ. В наших исследованиях мы применяли микросферы альбумина сыворотки крови человека, меченные  $^{99m}\text{Tc}$ , в виде стандартного препарата ТСК-5. Скорость МЦТ определяли по изменению радиоактивности над легочными полями в течение 2 часов, в дальнейшем производилась компьютерная обработка данных по программе с коррекцией на распад препарата.

Также важным является определение скорости

движения ресничек цилиарного эпителия — цилиарная активность (ЦА), которая определяется в биопсийном материале, полученном при фиброbronхоскопии с помощью электронно-оптической системы, состоящей из фазово-контрастного микроскопа, фотоэлектронного умножителя и усилителя.

Оценка ультраструктуры ресничек мерцательного эпителия также проводится в биопсийном материале с помощью электронной микроскопии.

Под нашим наблюдением находятся двое сиблингов (сестра и брат) с ПЦД с нормальным расположением внутренних органов.

Больная А. М., 16 лет, находилась в клинике с жалобами на чувство заложенности в груди, наличие кашля с трудноотделяемой гнойной мокротой, повышение температуры до  $38^\circ\text{C}$ , слабость, потливость, быструю утомляемость.

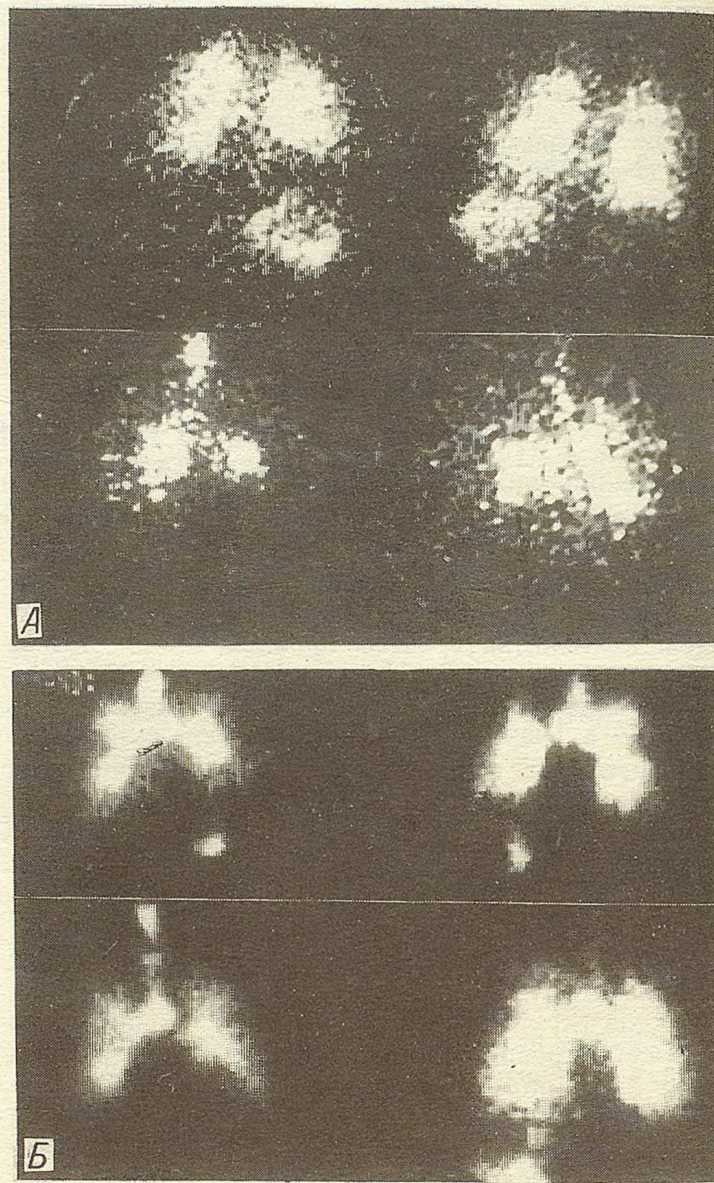


Рис. 2. Сцинтиграммы сразу же после ингаляции радиофармпрепарата и через 2 часа: А — в норме, Б — у больной А. М.

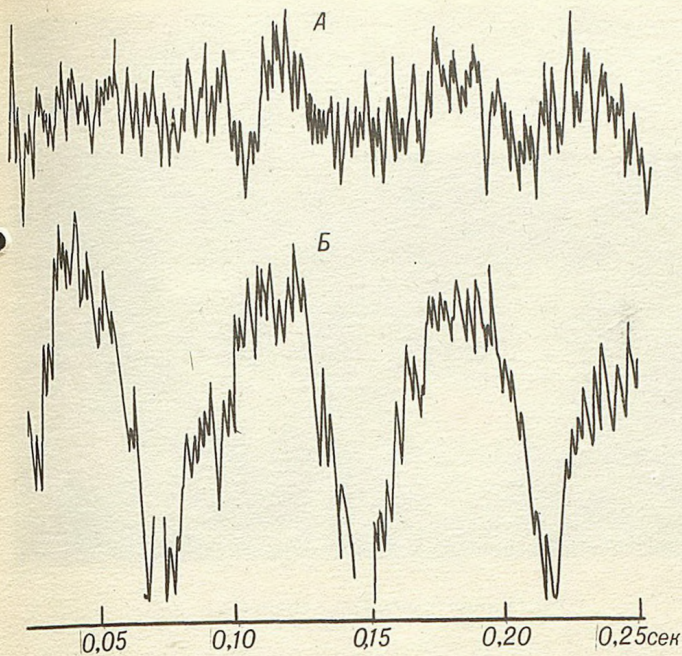


Рис. 3. Цилиарная активность в виде кривой на экране осциллографа за 0,25 сек: А — у больной А. М., Б — в норме.

Со слов матери, с рождения отмечает частые бронхиты с наличием трудноотделяемой мокроты. В дальнейшем частые простудные заболевания всегда сопровождались обострением хронического бронхита. Уже в постнатальном периоде прибегали к использованию дренажного положения для облегчения экспекторации. В течение всей жизни применяла отхаркивающие травяные сборы и дыхательную гимнастику. Родители и ближайшие родственники больной здоровы, за исключением брата. Учитывая большое количество описаний случаев ПЦД в семьях, где имеет место близкородственный брак, следует отметить полное исключение последнего в нашем наблюдении, так как мать больной русская, а отец арабского происхождения.

Объективно: больная нормального телосложения, внутренние органы расположены обычно, при перкуссии легочный звук не изменен, при аускультации определяется большое количество сухих рассеянных хрипов над всеми легочными полями. Рентгенологически бронхолегочный рисунок резко усилен за счет бронхиального и сосудистого компонентов, корни расширены, малоструктурны, синусы свободны (рис. 1). При исследовании функции внешнего дыхания отмечается обструкция на уровне бронхов среднего калибра. В клиническом анализе крови — ускорение СОЭ до 20 мм/час. При исследовании крови выявлено снижение содержания иммуноглобулина А до 48 мг% (при норме 200—250 мг%). При бактериологическом исследовании мокроты был выявлен золотистый стафилококк. Исследование МЦТ (рис. 2) выявило резкое снижение показателей — до 1,6 % для правого легкого и 1,5 % для левого (при норме  $48,3 \pm 4,7$  %). При исследовании ЦА — движения ресничек отсутствовали (рис. 3). При электронной микроскопии — ультраструктура ресничек не изменена (рис. 4).

Учитывая полученные данные, больной впервые был поставлен диагноз ПЦД. Включение в комплексную терапию мероприятий, направленных на улучшение МЦТ (специальные дыхательные упражнения с использованием дренажных положений, отхаркивающие препараты), дало отчетливый терапевтический эффект, ранее отсутствовавший на фоне антибактериального лечения.

Учитывая данные анамнеза, был обследован брат больной А. С., 11 лет, который также болен с момента рождения. У него частые простудные заболевания всегда осложнялись обострением хронического бронхита, также в постнатальном периоде использовали дренажное положение, а в даль-

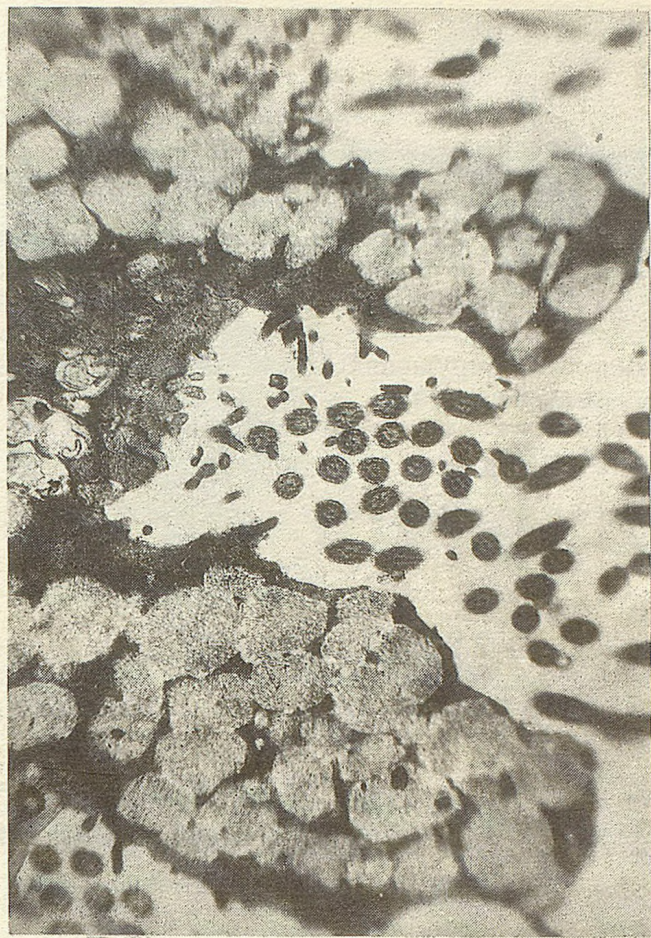


Рис. 4. Неизменная ультраструктура ресничек мерцательного эпителия на поперечном срезе при электронной микроскопии у больной А. М.

нейшем дыхательную гимнастику и отхаркивающие сборы с целью облегчения экспекторации. Обследование больной проводилось в период ремиссии. Объективно: больной нормального телосложения, внутренние органы расположены обычно, при перкуссии легочный звук не изменен, при аускультации — единичные сухие хрипы, клинический анализ крови без изменений. При иммунологическом обследовании выявлено снижение содержания иммуноглобулина М до 108 мг% (при норме 150—200 мг%), а также снижение количества Т-лимфоцитов до 42 % (при норме — больше 56 %). При исследовании ЦА — движения ресничек не было. При электронной микроскопии — ультраструктура ресничек не изменена.

На основании анамнеза, клинических данных и данных обследования больному также был поставлен диагноз ПЦД.

Таким образом, данное наблюдение двух больных с ПЦД в одной семье является описанием семейного случая ПЦД без *situs viscerum inversus*. Подобный случай описан С. Ю. Кагановым и Н. Н. Розиновой (1991), но в представленном ими случае имел место кровнородственный брак.

Описанный нами клинический случай еще раз подтверждает аутосомно-рецессивный путь наследования синдрома ПЦД, а также отсутствие облигатности признака обратного расположения внутренних органов и возможность сохранения неизменной ультраструктуры ресничек мерцатель-

ного эпителия при полностью нарушенной функции последнего.

Кроме того, описанный случай позволяет также подчеркнуть важность включения в комплексную терапию данного заболевания мероприятий, направленных на улучшение МЦТ, в том числе специальных дыхательных упражнений с форсированным выдохом и муколитических препаратов, и абсолютное противопоказание к применению препаратов, подавляющих кашлевой рефлекс, так как кашель является основным компенсаторным механизмом нарушений МЦТ при первичной цилиарной дискинезии.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Каганов С. Ю., Розина Н. Н., Керимов М. Б. // Пульмонология.— 1991.— № 2.— С. 20—25.

2. Солопов В. Н. Мукоцилиарный транспорт у больных obstructивными заболеваниями легких: Автореф. дис. ... канд. мед. наук.— М., 1987.
3. Afzelius B. A. // C. R. C. Crit. Biochem.— 1985.— Vol. 19, N 1.— P. 63—87.
4. Kartagener M. // Beitr. Klin. Tuberk.— 1933.— Bd 83.— S. 489—501.
5. Rossman C., Forrest J., Rubin R. et al. // Am. Rev. Respir. Dis.— 1980.— Vol. 121, N 6.— P. 1011—1016.
6. Rott H.-D. // Eur. J. Respir. Dis.— 1983.— Suppl. 127.— P. 1—4.
7. Sleigh M. // Lancet.— 1981.— Vol. 2.— P. 476.
8. Sturgess J. M., Thompson M. W., Czegledy-Nady E., Turner J. A. P. // Am. J. Med. Genet.— 1986.— Vol. 25, N 1.— P. 149—160.

Поступила 15.06.92.

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1992

УДК 616.11-006.032.04

Ю. Н. Левашев, С. М. Черный, Д. Ю. Артюх, К. А. Выриков,  
В. А. Каргазова, Н. Н. Дундуков

## ЗЛОКАЧЕСТВЕННАЯ МЕЗОТЕЛИОМА ПЕРИКАРДА

Отдел хирургии и трансплантации легких НИИ Пульмонологии Минздрава РФ, Санкт-Петербург; кафедра патологической анатомии 1-го Санкт-Петербургского медицинского института им. И. П. Павлова

Злокачественная мезотелиома перикарда является редкой опухолью серозных оболочек [5]. По данным G. Hillerdal (1983) эта локализация встречается лишь в 0,7 % наблюдений. Как правило, опухоль поражает людей среднего возраста, хотя описаны отдельные ее наблюдения в детском и пожилом возрасте [9].

В связи с тем, что клиническая симптоматология этого заболевания разработана недостаточно, прижизненная диагностика его трудна, по литературным данным — лишь в 22 % случаев [14]. В большинстве сообщений опухоль расценивалась как воспалительное или сосудистое заболевание сердца, и диагноз запоздало ставился лишь во время диагностической торакотомии или на основании данных аутопсии [7, 13].

Тем не менее, частыми клиническими проявлениями злокачественной мезотелиомы перикарда считаются необъяснимый кардиалгический синдром, развитие экссудативного перикардита с массивным накоплением геморрагического выпота и прогрессирование неподдающейся терапии сердечной недостаточности [2, 4]. Симптоматика в значительной степени определяется инвазией опухоли в окружающие ткани и органы. Возможно прорастание миокарда, стенки аорты и легочной артерии, легкого [1]. Метастазирование опухоли встречается в 25 % наблюдений [10]. Сообщалось о метастазировании в лимфоузлы средостения и брюшинного пространства, плевру, легкие, ви-

лочковую железу, печень, почки, поджелудочную железу, надпочечники. Лимфогенный путь метастазирования преобладает над гематогенным, метастазы за пределы грудной полости редки [2, 13]. Описаны массивная опухолевая микроэмболия легочных сосудов, сопровождавшаяся прогрессирующей дыхательной недостаточностью, синдром сдавления верхней полой вены в результате прорастания опухоли и сдавления сосудистого пучка конгломератами лимфоузлов, содержащих метастазы [3, 6].

В диагностике злокачественной мезотелиомы перикарда большую ценность имеют такие неинвазивные методы, как эхокардиография, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография [8, 11]. Придается значение и другим рентгенологическим методикам, включая пневмоперикардium и ангиокардиографию. Наиболее достоверными признаются пункция полости перикарда с цитологическим исследованием экссудата и биопсия перикарда [2].

К сожалению, возможности радикального оперативного лечения злокачественных мезотелиом перикарда ограничиваются поздней диагностикой, а специфической терапии пока не существует. Химиотерапия этих опухолей малоэффективна, но при экссудативном перикардите возможно применение цитостатических и склерозирующих препаратов [13]. Лучевая терапия дает лишь вре-