

УДК 616-053.2-007.45-079:575

Г.А. Игнатенко¹, Е.В. Бордюгова¹, А.В. Дубовая¹, З.Л. Шматько²¹ГОО ВПО «Донецкий национальный медицинский университет имени М. Горького», Донецк, ДНР²ГУ «Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака», Донецк, ДНР

СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА ЗИВЕРТА-КАРТАГЕНЕРА

Первичная цилиарная дискинезия (синдром неподвижных ресничек) – гетерогенная группа заболеваний из числа орфанных (ОМIM: 242630, 242670, 242680, 244400), встречается с частотой 1:15 000-1:68 000 живорожденных [3, 24]. Характеризуется поражением подвижных структур клеток (реснички и жгутики), координированные движения которых необходимы для нормального функционирования многих органов и тканей [24]. Движение ресничек определяет право-левую ось во время эмбрионального развития [4, 16]. Атипичные реснички с хаотичным разнонаправленным движением способствуют развитию декстрокардии, situs viscerum inversus, формированию сиамских близнецов [10, 11].

Одним из проявлений первичной цилиарной дискинезии является синдром Зиверта-Картагенера (МКБ-Х: Q33.8/Q89.3/J98.0) [3]. Синонимы: синдром Картагенера (Kartagener syndrome; Siewert syndrome; Зиверта-Картагенера), синдром неподвижных ресничек (immotile cilia syndrome), двигательная цилиопатия (the motile ciliopathy). Гендерного преимущества не наблюдается [2, 3].

Приоритет в описании клинических проявлений принадлежит российскому терапевту и физиологу немецкого происхождения Альфонсу Карловичу фон Зиверту (1902 г.) [22]. Подробное изложение и выделение клинической триады в отдельный синдром в 1933 г. – швейцарскому врачу Манесу Картагенеру [16].

Синдром Зиверта-Картагенера (СЗК) представляет собой генетически обусловленное патологическое состояние, включающее в себя триаду главных признаков: бронхоэктазы или хроническую обструктивную болезнь легких; хронический синусит с назальным полипозом и ринореей [20]; обратное расположение внутренних органов, которое может быть полным – все внутренние органы имеют обратное расположение, или неполным – только декстрокардия [3, 4]. Достаточно часто отмечается мужское и женское бесплодие, описаны случаи внематочной беременности [5, 9]. Спонтанно беременность

наступает крайне редко, эффективность экстракорпорального оплодотворения не превышает 30-40% [16]. Реже регистрируют средний отит [7], поликистоз почек [10, 25], внутреннюю гидроцефалию, пигментную ретинопатию, билиарный цирроз печени и др. [3].

В основе патогенеза СЗК лежит генетически детерминированный дефект ультраструктуры ресничек эпителия респираторного тракта (число клеток с подвижными ресничками составляет не более 30%) и аналогичных им структур (жгутики сперматозоидов, ворсины фаллопиевых труб, эпендимы желудочков мозга и др.), приводящий к их частичной или полной неподвижности. [19, 21]. Причина аномального строения и нарушения двигательной активности ресничек – дислокация тубулярных структур, отсутствие динеиновых ручек, в которых расположена АТФаза, обеспечивающая их движение. Белки внутренней структуры двигательных ресничек кодируются генами, мутации в которых лежат в основе заболевания. Несколько сотен различных генов участвуют в построении ресничек, и каждый из них может быть дефектным [24]. Наиболее часто СЗК вызывают мутации в генах DNAI1 (2-9%) и DNAH5 (15-20%) [16]. Генетическая неоднородность данного заболевания обуславливает вариабельность клинической картины. Наиболее частое проявление СЗК у детей – рецидивирующие воспалительные заболевания дыхательных путей, которые констатируют у большинства пациентов, особенно у детей раннего возраста [3], в дальнейшем с формированием бронхоэктазов [19]. Основными возбудителями обострения бронхолегочного процесса при СЗК являются Haemophilus influenzae, Streptococcus pneumoniae, реже – Branchamella catarrhalis [12]. У пациентов с СЗК в 50% случаев выявляют декстрокардию либо обратное расположение внутренних органов, возможны различные варианты гетеротаксии [5, 25], в сочета-

© Г.А. Игнатенко, Е.В. Бордюгова, А.В. Дубовая, З.Л. Шматько, 2022

© Университетская Клиника, 2022

нии с врожденными пороками сердца (дефект межпредсердной и межжелудочковой перегородок, двойное отхождение сосудов от правого желудочка и др.) [7, 8, 14, 18]. Нарушение формирования право-левой оси во внутриутробный период служит предпосылкой для возникновения многочисленных вариантов мальротации и аномалий фиксации кишечника [1], что создает проблемы при проведении фиброгастро-дуоденоскопии в связи с правосторонним расположением желудка [23], в хирургии при диагностике аппендицита и калькулезного холецистита. В случае выявления показаний к оперативному лечению требуется нестандартное индивидуальное планирование операции [15, 17]. Описаны редкие варианты СЗК, сочетающиеся с наследственным синдромом геморрагической мезенхимальной дисплазии [13], развитием фокально-сегментарного гломерулосклероза [6].

Доказательно обоснованных методов лечения больных с СЗК нет. Основное внимание уделяется противовоспалительной терапии и поддержанию дренажной функции бронхов (постуральный дренаж, массаж грудной клетки, ингаляции муколитиков) [3, 26]. Прогноз заболевания определяется характером и распространенностью бронхолегочных изменений.

Приводим собственное клиническое наблюдение поздней диагностики синдрома Зиверта-Картагенера.

Пациент Вадим К., 12 лет, житель села, поступил в стационар с жалобами на утомляемость при физической нагрузке, затрудненное дыхание через нос, периодически кашель. Подросток наблюдался кардиологом и кардиохирургом с первых дней жизни. Шум в сердце выслушан сразу после рождения, при эхокардиографии (ЭхоКГ) в 6 месяцев выявлена мезокардия, корригированная транспозиция магистральных сосудов (КТМС). Левый желудочек (ЛЖ) расположен справа. Правый желудочек (ПЖ) расположен слева. Из ЛЖ выходит легочная артерия (ЛА), диаметром (d) 10 мм, градиент давления (Др) ЛА – 9 мм рт. ст. Из ПЖ выходит аорта (Ао), d 10/13/10 мм. Аорта проходит спереди и слева, ЛА – позади и справа. Данных в пользу коарктации Ао нет, Др нисходящей Ао – 7 мм рт. ст. Диагноз подтвержден в Институте неотложной и восстановительной хирургии (ИНВХ) им. В.К. Гусака (Донецк) и Национальном институте сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова (Киев), рекомендовано динамическое наблюдение.

При плановой госпитализации в ИНВХ в 10 лет диагностирована очаговая внегоспитальная правосторонняя среднедолевая бронхопневмония. Консультирован фтизиатром, диагноз подтвержден. Получал цефтриаксон, амикацин, сумамед. На ЭхоКГ – мезокардия, КТМС; недостаточность трехстворчатого

клапана (ТК) (леворасположенного) II-III ст.; Ao d 1,22/1,4/1,76 см.; ЛА d 1,68 см. Обструкции клапанов ЛА и Ao не выявлено. Выписан с улучшением. В 12-летнем возрасте опять при плановом поступлении в стационар диагностирована правосторонняя среднедолевая пневмония. На ЭхоКГ – мезокардия, КТМС, недостаточность МК I ст; недостаточность ТК I-II ст; давление в ЛА – 27,3 мм рт.ст; конечный диастолический объем левого желудочка (КДО) – 80 мл; фракция выброса (ФВ) – 72,3%. Сократимость миокарда хорошая.

Из анамнеза жизни: от II беременности, протекавшей на фоне субфебрилитета в I триместре, бронхита. Роды II в срок, нормальные. Масса тела при рождении 4400,0 г. Рост 56 см. На грудном вскармливании до 2-х мес. Привит по календарю профилактических прививок. Детскими инфекционными заболеваниями не болел. В анамнезе частые ОРВИ, обструктивный бронхит, ежегодно пневмония. С первых месяцев жизни отмечалось «сопение» носом, рецидивирующие ринит и отит. С 2-х-летнего возраста рецидивирующий гайморит и этмоидит.

Мальчик из многодетной семьи (5 детей). Врожденный порок сердца (ВПС) в семье выявлен у одного ребенка. В семейном анамнезе ВПС установлен у дяди матери. Мама мальчика часто и длительно кашляет, не обследована, считает себя здоровой.

Объективно: пациент астенического телосложения, пониженного питания. Физическое развитие среднее (рост – 150,1 см, масса тела – 36,0 кг, окружность грудной клетки – 66,0 см, окружность головы – 53,0 см) с отставанием параметров окружности грудной клетки. Отмечается бледность кожных покровов, при нагрузке появляется «серость» носогубного треугольника. Равномерно истончен подкожно-жировой слой. Кожные покровы суховаты. Обращает внимание деформация пальцев в виде колбовидного утолщения концевых фаланг пальцев кистей и стоп, ногтевых пластинок в виде «часовых стекол». Слизистая полости рта розовая, язык обложен белым налетом. Дыхание через нос затруднено за счет отека слизистой, отделяемого нет. Установлено снижение слуха, заложенность ушей. Слизистая полости рта розовая, задняя стенка глотки зернистая, небные миндалины разрыхлены. Пальпируются подчелюстные лимфатические узлы до 1,0 см, мягко-эластичной консистенции, заднешейные – до 0,5 см. Грудная клетка асимметричная за счет преобладания левой половины. Частота дыхания в покое – 20-22 в мин., сатурация кислорода – 95%. Над легкими перкуторно – легочный звук, аускультативно – ниже углов лопаток, преимущественно справа, разнокалиберные влажные и единичные сухие свистящие хрипы. Границы сердца: справа – на 1 см кнаружи от правого края грудины, верхняя – II ребро, слева – на 1 см кнаружи от левой среднеключичной линии. Тоны сердца ритмичные, частота сердечных сокращений – 96-104 в мин. Систолический шум средней интенсивности над об-

ластью сердца. Живот мягкий, печень на 1,5 см ниже реберной дуги по среднеключичной линии. Стул регулярный, моча светлая.

В отделении обследован. Клинический анализ крови при поступлении: эр.-4,45 Т/л, Нв-116 г/л, Нт-40%, Тр-382 Г/л, ЦП-0,8, Л.-6,1 г/л, п.-3, с.-46, л.-42, э-1, б.-4, м-2, пл. кл.-2, СОЭ – 30 мм/час; при выписке: эр.-4,56 Т/л, Нв-122 г/л, ЦП-0,8, Л.-4,8 г/л, п.-2, с.-50, л.-47, м-1, СОЭ – 17 мм/час. Уровень билирубина (общий – 14,0 мкмоль/л; прямой – 3,5 мкмоль/л; непрямой – 10,5 мкмоль/л); трансаминаз (АСТ – 6,3 Е/г, АЛТ – 7,4 Е/г); общего белка (87 г/л), мочевины (3,18 ммоль/л), креатинина (64 мкмоль/л), глюкозы (5,0 ммоль/л.), острофазовые показатели (АСЛО, СРБ, показатели гемостаза (ПТИ-82%, фибриноген – 2,5 г/л) в пределах нормы. При бактериологическом исследовании слизи с миндалин выделен *S. aureus* – 105, чувствительный к оксацилину; слизи из носа – *S. aureus* – 105, чувствительный к ванкомицину и офлоксацину. Уровень гормонов щитовидной железы – в норме (тиреотропный гормон – 0,83 мкМЕ/мл; Т4 свободный – 18,28 пмоль/л). В анализе мочи – фосфатурия. Анализ кала на яйца гельминтов – отрицательный.

На электрокардиограмме: ритм синусовый с частотой сердечных сокращений 72 ударов в мин., снижение вольтажа, нарушение процессов ранней реполяризации в миокарде желудочков.

На рентгенограмме органов грудной клетки легочные поля обычной прозрачности. Справа в средней доле затемнение легочной ткани, без четких контуров. Слева – без особенностей. Синусы свободные. Границы сердца не расширены. Для уточнения диагноза выполнена спиральная компьютерная томография органов грудной клетки. Выявлен пневмоцирроз средней доли правого легкого, бронхоэктазы S7 нижней доли правого легкого, наиболее вероятно, поствоСПалительного генеза.

Осмотрен оториноларингологом: двусторонний острый гнойный риносинусит, хронический адено-тонзиллит, двусторонний экссудативный отит. Выполнена эндориноскопия: в носовых ходах прозрачная слизь, в преддверии носа сухие корочки. Слизистая оболочка носовых раковин резко отечна, носоглотка свободна, аденоидов нет. Рекомендовано выполнить спиральную компьютерную томографию (СКТ) околоносовых пазух. С помощью СКТ дополнительных пазух носа выявлены изменения в верхнечелюстных пазухах с обеих сторон воспалительного генеза. Умеренные воспалительные изменения в основных пазухах, в клетках решетчатого лабиринта и в носовых ходах с обеих сторон. Гипоплазия левой лобной пазухи. Изменения костной ткани лицевого черепа по типу ячеистого остеопороза.

Консультирован сурдологом. На аудиограмме поражение звукопроводящего аппарата – двусторонняя кондуктивная тугоухость.

Проведенное ультразвуковое исследование органов брюшной полости, щитовидной железы патоло-

гии не выявило. Осмотрен окулистом: среды, глазное дно без патологии.

Неврологом установлена асимметрия глазные щели, D < S и носогубных складок. Сухожильные рефлексы симметричные. Статика и координация не нарушены. На фоновой электроэнцефалограмме: регуляторные изменения, дисфункция неспецифических вегетативных структур головного мозга. Проведение дуплексного сканирования магистральных сосудов констатировало умеренную экстравазальную компрессию позвоночной артерии справа. По мозговым сосудам кровотоков в норме. Вышеизложенное позволило сформулировать клинический диагноз: «Синдром Картагенера. Врожденный порок сердца: аномалия расположения сердца первичная, правостороннее срединнорасположенное сердце с нормальным расположением внутренних органов. Корригированная транспозиция магистральных сосудов. Недостаточность митрального клапана I степени. Недостаточность трикуспидального клапана I-II степени. Легочная гипертензия I степени. ХСН I.

Хронический бронхит. Пневмосклероз средней доли правого легкого, бронхоэктазы S7 нижней доли правого легкого. ДН I.

Хронический риносинусит. Двусторонний экссудативный отит. Двусторонняя кондуктивная тугоухость. Хронический аденотонзиллит.

Гипоплазия левой лобной пазухи. Ячеистый остеопороз костей лицевого черепа. Остеохондроз, спондилоартроз, деформирующий спондилез грудного отдела позвоночника.

Лечение: палатный режим, диета № 5, азитромицин 10 мг/кг 1 раз в день, цефтриаксон в/м 1 г 2 раза в день, амброксол по 1 таблетке 3 раза в день, ингаляции декасана через небулайзер, электрофорез с хлористым кальцием на грудную клетку, щелочные ингаляции, рыбий жир 1 по капсуле 2 раза в день, массаж межреберных мышц, дыхательная лечебная физкультура, промывание пазух носа. Состояние мальчика в результате проводимой терапии улучшилось, уменьшился кашель, исчезла одышка, выросла активность, улучшился аппетит, восстановилось дыхание через нос, в легких исчезли хрипы. Ребенок выписан с рекомендациями продолжить лечение амбулаторно.

Таким образом, врачи разных специальностей (детские кардиологи, кардиохирурги, оториноларингологи, пульмонологи и др.), а особенно врачи первого контакта (педиатры, врачи общей практики) должны быть информированными об особенностях клинической картины, диагностики и лечения синдрома Зиверта-Картагенера. Особенностью описанного клинического случая является поздняя диагностика СЗК (12 лет), в то время как в мире в среднем диагноз устанавливается до 5-летнего возраста. Несмотря на наличие аномалии положения сердца (мезокардия) в сочетании с врожденным пороком – корригированной транспо-

зицией магистральных сосудов, выявленных с первых дней жизни, ранней манифестации хронического синусита (до 2-х лет), рецидивирующему отиту, рекуррентному течению бронхита и пневмонии не предавалось должного значения со стороны медработников. Этому способствовала редкая обращаемость за медицинской помощью в силу удаленности проживания (сельская местность), занятости матери (много-

детная семья), недооценка тяжести состояния ребенка со стороны матери, которая сама часто, длительно страдает от кашля и не видит в этом ни чего особенного. Поздняя диагностика СЗК у данного ребенка сопровождается прогрессирующим пневмосклерозом средней доли, развитием бронхоэктазов в нижней доле правого легкого, формированием двусторонней кондуктивной тугоухости.

Г.А. Игнатенко¹, Е.В. Бордюгова¹, А.В. Дубовая¹, З.Л. Шматько²

¹ГОО ВПО «Донецкий национальный медицинский университет имени М. Горького», Донецк, ДНР

²ГУ «Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака», Донецк, ДНР

СЛУЧАЙ ПОЗДНЕЙ ДИАГНОСТИКИ СИНДРОМА ЗИВЕРТА-КАРТАГЕНЕРА

В статье приведены особенности клинической картины, диагностики и лечения синдрома Зиверта-Картагенера. Приведенный клинический случай демонстрирует тяжесть клинического течения заболевания. Обращает внимание отягощенный семейный анамнез – периоды затяжного кашля у матери, врожденный порок сердца у дяди матери. При проведении инструментальных методов исследования выявлены мезокардия, врожденный порок сердца (корригированная транспозиция магистральных сосудов), фи-

броз средней доли правого легкого; бронхоэктазы; хронический синусит; кондуктивная тугоухость. Несвоевременная диагностика и лечение пациентов с синдромом Зиверта-Картагенера способствуют ранней инвалидизации. Представленный случай имеет важное практическое значение.

Ключевые слова: синдром Зиверта-Картагенера, дети, декстрокардия, бронхоэктазы, синусит, тугоухость.

Г.А. Ignatenko¹, E.V. Bordyugova¹, A.V. Dubovaya¹, Z.L. Shmatko²

¹SEI HPE «M. Gorky Donetsk National Medical University», Donetsk, DPR

²SI «V.K. Gusak Institute of Urgent and Reconstructive Surgery», Donetsk, DPR

A CASE OF LATE DIAGNOSIS OF SIEVERT-KARTAGENER SYNDROME

The features of the clinical picture, diagnosis and treatment of a patient with Sievert-Kartagener syndrome are presented. The given clinical case demonstrates the severity of the clinical course of the disease. Attention is drawn to the burdened family history – periods of lingering cough in the mother, congenital heart disease in the mother's uncle. When carrying out instrumental research methods revealed mesocardia, congenital heart disease

(corrected transposition of the great vessels), fibrosis of the middle lobe of the right lung; bronchiectasis; chronic sinusitis; conductive hearing loss. Untimely diagnosis and treatment of patients with Sievert-Kartagener syndrome contribute to early disability. The presented case is of clinical and practical importance.

Key words: Sievert-Kartagener syndrome, children, dextrocardia, bronchiectasis, sinusitis, hearing loss.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ахпаров Н.Н., Сулейманова С.Б., Аширбай К.С. Клинический случай синдрома мальротации у ребенка с полной инверсией внутренних органов. Детская хирургия. 2017; 6: 322-325.
2. Белозеров Ю.М. Детская кардиология (наследственные синдромы). Элиста : ЗАОр НПП «Джангар»; 2008. 400.
3. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Вишнева Е.А., Селимзянова Л.Р., Симонова Л.И. и др. Современные подходы к диагностике и ведению детей с первичной цилиарной дискинезией. Педиатрическая фармакология. 2017; 1: 43-48.
4. Богорад А.Е., Дьякова С.Э., Мизерницкий Ю.Л. Первичная цилиарная дискинезия современные подходы к

REFERENCES

1. Ahparov N.N., Sulejmanova S.B., Ashirbaj K.S. Klinicheskij sluchaj sindroma mal'rotacii u rebenka s polnoj inversiej vnutrennih organov. Detskaya hirurgiya. 2017; 6: 322-325 (in Russian).
2. Belozerov Yu.M. Detskaya kardiologiya (nasledstvennyye sindromy). Elista : ZAOOr NPP «Dzhangar»; 2008. 400 (in Russian).
3. Baranov A.A., Namazova-Baranova L.S., Vishneva E.A., Selimzyanova L.R., Simonova L.I. i dr. Sovremennyye podhody k diagnostike i vedeniyu detej s pervichnoj ciliarnoj diskinezijej. Peditricheskaya farmakologiya. 2017; 1: 43-48 (in Russian).
4. Bogorad A.E., D'yakova S.E., Mizernickij YU.L. Pervichnaya

- диагностике и терапии. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2019; 5: 123-133.
5. Брагина Е.Е., Адамян Л.В., Гришина Е. М., Сорокина Т.М., Шилейко Л.В. и др. Первичная дискинезия ресничек как причина женского и мужского бесплодия. Проблемы репродукции. 2006; 2: 11-16.
 6. Бурдейная Е.В., Непомнящий В.Н., Колесник Н.А. Сочетание синдрома Картагенера с фокально-сегментарным гломерулосклерозом: клинический случай. Український журнал нефрології та діалізу. 2015; 4 (48): 64-68.
 7. Габриэлов И.Б., Пец И.Д., Сaitгареев Р.Ш. Хирургическая коррекция митрального порока сердца у больной с синдромом Картагенера. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2002; 4: 77-78.
 8. Гончарова Е.О., Я.В. Бурлуцкая, М.Г. Абаджян. Случай синдрома Картагенера у новорожденного ребёнка. Сборник материалов. ГБОУ ВПО РостГМУ Минздрава России. Ростов н/Д: изд-во РостГМУ; 2015. 41-43.
 9. Гордиенко А.В., Тупицын В.В., Григорьева Т.В., Кузьмичев В.Л., Есиев В.И. Случай диагностики синдрома Зиверта-Картагенера. Новые Санкт-Петербургские врачебные ведомости. 2011; 3: 78-80.
 10. Игнатова М.С. Значение цилиопатий в развитии нефронофтиза и аутосомно-доминантной поликистозной болезни почек. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2013; 3: 69-73.
 11. Каплунова О.А., Суханова О.П., Блинов И.М., Саркисян А.В. Врожденные аномалии положения органов и сосудов грудной и брюшной полостей. Международный студенческий научный вестник. 2016; 2. URL: <http://www.eduherald.ru/ru/article/view?id=15142>.
 12. Катосова Л.К., Волков И.К., Платонова М.М., Середя Е.В., Зейгарник М.В. и др. Этиологические аспекты воспалительного бронхолегочного процесса и терапевтическая тактика при синдроме Картагенера у детей. Вопросы современной педиатрии. 2002; 3: 1-11.
 13. Колесникова О.И., Латышев Д.Ю., Сероклинов В.Н., Шахова Н.В. Синдром Картагенера и геморрагическая мезенхимальная дисплазия у ребенка 13 лет. Педиатрия. 2003; 2: 75-76.
 14. Лебеденко А.А., Козырева Т.Б., Шокарев А.В., Тараканова Т.Д., Касьян М.С. и др. Случай синдрома Картагенера у новорожденного ребёнка. Журнал фундаментальной ме-дицины и биологии. 2013; 4: 58-61.
 15. Луцевич О.Э., Толстых М.П., Вторенко В.И., Розумный А.П., Ширинский В.Г. и др. Хронический калькулезный холецистит у больных при полном обратном расположении органов. Хирургия. 2017; 3: 97-101.
 16. Мравян С.Р., Шугинин О.И. Случай спонтанно наступившей беременности у пациентки с синдромом Зиверта-Картагенера. РМЖ. 2017; 12: 900-905.
 17. Медведев А.М., Рудь В.В. Острый аппендицит при синдроме Зиверта-Картагенера. Хирургия. 2001; 8: 69-69.
 18. Реймер Т.В., Мурсалимова В.Ф., Метелева А.В. Семейный случай синдрома Картагенера. Вестник ОГУ. 2011; 16 (135): 331-332.
 19. Розина Н.Н., Захаров П.П., Сухоруков В.С., Ружицкая Е.А., Смирнова М.О. Диагностика первичной цилиарной дискинезии. Российский вестник перинатологии и педи-атрии. 2006; 1: 23-26.
 20. Туровский А.Б., Бондарева Г.П., Семкина О.В. Формирование полипозного синусита: значимость эозинофильного воспаления. Consilium medicum. 2014; 3: 63-67.
 21. Царева Ю.А. Зрячкин Н.И., Кузнецова М.А. Первичная цилиарная дискинезия – синдром неподвижных ресничек. Российский педиатрический журнал. 2017; 4 : 237-245.
 22. Чурилов Л.П. Эпонимизированные, но более не анонимные: трудная жизнь и долгая слава российских врачей. Сообщение 1. Кто был доктор Зиверт? Вестник СПбГУ. Сер. 11. Медицина. 2016; 2: 82-90.
 23. Шевченко А.Д., Чернова А.Н., Волкова Н.И., Давиденко И.Ю. Полная инверсия органов: патология или вариант нормы? Сборник материалов III Терапевтического конгресса «Актуальные вопросы современной педиатрии и перинатологии». 2019; 5: 123-133 (in Russian).
 5. Bragina E.E., Adamyan L.V., Grishina E. M., Sorokina T.M., SHilejko L.V. i dr. Pervichnaya diskinezija resnichek kak prichina zhenskogo i muzhskogo besplodiya. Problemy reprodukcii. 2006; 2: 11-16 (in Russian).
 6. Burdejnaya E.V., Nepomnyashchij V.N., Kolesnik N.A. Sochetanie sindroma Kartagenera s fokal'no-segmentarnym glomerulosklerozom: klinicheskij sluchaj. Ukraïnskij zhurnal nefrologii ta dializu. 2015; 4 (48): 64-68 (in Russian).
 7. Gabriélov I.B., Pec I.D., Saitgareev R.Sh. Hirurgicheskaya korrekciya mitral'nogo poroka serdca u bol'noj s sindromom Kartagenera. Grudnaya i serdechno-sosudistaya hirurgiya. 2002; 4: 77-78 (in Russian).
 8. Goncharova E.O., Ya.V. Burluckaya, M.G. Abadzhyan. Sluchaj sindroma Kartagenera u novorozhdyonnogo rebyonka. Sbornik materialov. GBOU VPO RostGMU Minzdrava Rossii. Rostov n/D: izd-vo RostGMU; 2015. 41-43 (in Russian).
 9. Gordienko A.V., Tupicyn V.V., Grigor'eva T.V. Kuz'michev V.L. Esiev V.I Sluchaj diagnostiki sindroma Ziverta-Kartagenera. Novye Sankt-Peterburgskie vrachebnye vedomosti. 2011; 3: 78-80 (in Russian).
 10. Ignatova M.S. Znachenie ciliopatij v razvitii nefronoftiza i autosomno-dominantnoj polikistoznoj bolezni pochek. Rossijskij vestnik perinatologii i pediatrii. 2013; 3: 69-73 (in Russian).
 11. Kaplunova O.A., Suhanova O.P., Blinov I.M., Sarkisyan A.V. Vrozhdennye anomalii polozheniya organov i sosudov grudnoj i bryushnoj polostej . Mezhdunarodnyj studentcheskij nauchnyj vestnik. 2016; 2. URL: <http://www.eduherald.ru/ru/article/view?id=15142> (in Russian).
 12. Katosova L.K., Volkov I.K., Platonova M.M., Sereda E.V., Zeygarnik M.V. i dr. Etiologicheskie aspekty vospalitel'nogo bronholegocnogo processa i terapevicheskaya takтика pri sindrome Kartagenera u detej. Voprosy sovremennoj pediatrii. 2002; 3: 1-11 (in Russian).
 13. Kolesnikova O.I., Latyshev D.YU., Seroklinov V.N., SHAhova N.V. Sindrom Kartagenera i gemorragicheskaya mezenhimal'naya displaziya u rebenka 13 let. Pediatriya. 2003; 2: 75-76 (in Russian).
 14. Lebedenko A.A., Kozyreva T.B., Shokarev A.V., Tarakanova T.D., Kas'yan M.S. i dr. Sluchaj sindroma Kartagenera u novorozhdyonnogo rebyonka. Zhurnal fundamental'noj mediciny i biologii. 2013; 4: 58-61 (in Russian).
 15. Lucevich O.E., Tolstyh M.P., Vtorenko V.I., Rozumnyj A.P., SHirinskij V.G. i dr. Hronicheskij kal'kuleznyj holecistit u bol'nyh pri polnom obratnom raspolozhenii organov. Hirurgiya. 2017; 3: 97-101 (in Russian).
 16. Mravyan S.R., SHuginin O.I. Sluchaj spontanno nastupivshej beremennosti u pacientki s sindromom Ziverta-Kartagenera. RMZh. 2017; 12: 900-905 (in Russian).
 17. Medvedev A.M., Rud' V.V. Ostryj appendicit pri sindrome Ziverta-Kartagenera. Hirurgiya. 2001; 8: 69-69 (in Russian).
 18. Rejmer T.V., Mursalimova V.F., Meteleva A.V. Semejnij sluchaj sindroma Kartagenera. Vestnik OGU. 2011; 16 (135): 331-332 (in Russian).
 19. Rozinova N.N., Zaharov P.P., Suhorukov V.S., Ruzhickaya E.A., Smirnova M.O. Diag-nostika pervichnoj ciliarnej diskinezii. Rossijskij vestnik perinatologii i pediatrii. 2006; 1: 23-26 (in Russian).
 20. Turovskij A.B., Bondareva G.P., Semkina O.V. Formirovanie polipoznogo sinusita: znachimost' eozinofil'nogo vospaleniya. Consilium medicum. 2014; 3: 63-67 (in Russian).
 21. Careva YU.A. Zryachkin N.I., Kuznecova M.A. Pervichnaya ciliarnaya diskinezija – sindrom nepodviznyh resnichek. Rossijskij pediatricheskij zhurnal. 2017; 4 : 237-245 (in Russian).
 22. Churilov L.P. Eponimizirovannye, no bolee ne anonimnye: trudnaya zhizn' i dolgaya slava rossijskih vrachej. Soobshchenie 1. Kto byl doktor Zivert? Vestnik SPbGU. Ser. 11. Medicina. 2016; 2: 82-90 (in Russian).

- форума «Мультидисциплинарный больной», III Всероссийской конференции молодых терапевтов. 28-29 мая 2019 г. Москва; 2019: 108-109.
24. Afzelius B.A. Immotile cilia syndrome: past, present, and prospects for the future. *Thorax* 1998; 53: 894-897.
25. Margaret W Leigh, Jessica E Pittman, Johnny L Carson, Thomas W Ferkol, Sharon D Dell et al. Clinical and genetic aspects of primary ciliary dyskinesia/Kartagener syndrome. *Genet Med.* 2009; 11(7): 473-487.
26. Munir A.A., Amir Suleman, Naseer Ahmed, Haidar Zaman. Kartagener syndrome: a not rare phenomenon. *J. Ayub. Med.Coll. Abottabat.* 2014; 26: 598-601.
23. Shevchenko A.D., Chernova A.N., Volkova N.I., Davidenko I.Yu. Polnaya inversiya or-ganov: patologiya ili variant normy? Sbornik materialov III Terapevticheskogo foruma «Mul'tidisciplinarnyj bol'noj», III Vserossijskoj konferencii molodyh terapevtov. 28-29 maya 2019 g. Moskva; 2019: 108-109 (in Russian).
24. Afzelius B.A. Immotile cilia syndrome: past, present, and prospects for the future. *Thorax* 1998; 53: 894-897.
25. Margaret W Leigh, Jessica E Pittman, Johnny L Carson, Thomas W Ferkol, Sharon D Dell et al. Clinical and genetic aspects of primary ciliary dyskinesia/Kartagener syndrome. *Genet Med.* 2009; 11(7): 473-487.
27. Munir A.A., Amir Suleman, Naseer Ahmed, Haidar Zaman. Kartagener syndrome: a not rare phenomenon. *J. Ayub. Med.Coll. Abottabat.* 2014; 26: 598-601.