

10. *Dunn E. J., Ulicny K. S., Wright C. B., Cottesman L.* // *Ibid.*— 1990.— Vol. 97.— P. 338—346.
11. *Engelman P., Liebow A. A., Gmelich J., Friedman P. J.* // *Amer. Rev. resp. Dis.*— 1977.— Vol. 115.— P. 997—1008.
12. *Feigin D. S., Eggleston J. C., Siegelman S. S.* // *Johns Hopk. med. J.*— 1979.— Vol. 144.— P. 1—8.
13. *Goodwin R. A., Des Prez R. M.* // *Amer. Rev. resp. Dis.*— 1978.— Vol. 117.— P. 929—956.
14. *Goodwin R. A., Nickell J. A., Des Prez R. M.* // *Medicine (Baltimore)*— 1972.— Vol. 51.— P. 227—246.
15. *Grybosky W. A., Grutcher R. R., Holleway J. B. et al.* // *Arch. Surg.*— 1963.— Vol. 87.— P. 590—599.
16. *Hanley P. C., SHwb C., Lie J. T.* // *Mayo Clin. Proc.*— 1984.— Vol. 59.— P. 300—304.
17. *Light A. M.* // *J. Clin. Path.*— 1978.— Vol. 31.— P. 78—88.
18. *Mahajan V., Strimlan V., Van Ordstrand H. S.* // *Chest.*— 1975.— Vol. 68.— P. 32—35.
19. *Peabody J. W., Brown R. B., Sullivan M. B., Cannon A.* // *J. thorac. Surg.*— 1958.— Vol. 35.— P. 384—396.
20. *Rose K. G., Sesterhenn K., Wustrow F.* // *Lancet.*— 1979.— Vol. 1.— P. 433.
21. *Schowengerdt C. G., Suyomoto R., Main F. B.* // *J. thorac. cardiovasc. Surg.*— 1969.— Vol. 57.— P. 365—379.
22. *Scully R. E., Mark E. J., McNeely W. F., McNelly B. U.* // *New Engl. J. Med.*— 1989.— Vol. 320—389.
23. *Sesterhenn K., Rose K. G.* // *Laryng.— Rhinol.— Otol.*— 1979.— Bd. 58, N 5.— S. 495—501.
24. *Strimlan C. V., Dines D. E., Payne W. S.* // *Mayo Clin. Proc.*— 1975.— Vol. 50.— P. 702—705.
25. *Ward M. J., Davies D.* // *Thorax.*— 1981.— Vol. 36.— P. 956—957.
26. *Yacoub M. H., Thompson V. C.* // *Ibid.*— 1971.— Vol. 2.— P. 365—375.

Поступила 5.03.91

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1991

УДК 616.233-007.64-055.5].7-053.2-036.1

С. Ю. Каганов, Н. Н. Розина, М. Б. Керимов
**КЛИНИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ СИНДРОМА КАРТАГЕНЕРА
У ДЕТЕЙ**

Московский НИИ педиатрии и детской хирургии Минздрава РСФСР (дир.— академик
АМН СССР Ю. Е. Вельтишев)

Среди наследственных заболеваний легких особое место занимает синдром Картагенера. Это — триада, включающая обратное расположение внутренних органов, бронхоэктаты и синусит.

Впервые эта патология была описана А. К. Зивертом в 1902 г. в журнале «Русский врач» [3], а широкое звучание получила после опубликованных в 1933 г. работ М. Kartagener [14].

Синдром Картагенера — достаточно редкое страдание, его распространенность составляет 1:68 000 [10].

Согласно современным представлениям синдром Картагенера рассматривается как одна из форм первичной цилиарной дискинезии [19]. По существу этот синдром явился первой и классической моделью, на которой разрабатывалось учение о первичной цилиарной дискинезии как основы хронической патологии легких [8, 12].

Как известно, к первичной цилиарной дискине-

**SUCCESSFULL ONE-STEP TRANSPLANTATION OF THE
THE THORACIC PART OF THE TRACHEA IN A PATIENT
WITH IDIOPATIC FIBROSING MEDIASTITIS AND A
MARKED TRACHEAL STENOSIS**

*Yu. N. Levashev, P. K. Jablonsky, S. M. Tcherny, S. V. Orlov,
B. B. Shajirovsky, I. M. Kuznetsov, T. Ye. Dvornar, A. V. Nejdov,
L. A. Vishnyakova, V. A. Kartavova, V. K. Kuznetsova,
A. G. Bobkov, I. S. Funloer*

Summary

One-step tracheal allotransplantation followed by omentopexy of the transplant and anastomotic lines was performed in a 24-year old patient suffering from idiopathic fibrotic mediastinitis and decompensated stenosis of the thoracic part of the trachea. Graft rejection reactions observed postoperatively were curbed by high doses of antithymocytic globulin and methylprednisolone. Associated viral-bacterial infection was suppressed by acyclovir and tienam. Two months after the operation, the transplant remained viable, its lumen making about 10 mm.

The authors make a conclusion postulating the possibility of a successful allotransplantation of trachea, namely, its major fragment (10 rings), being obviously antigenic and immunogenic. The effectiveness of such operations depends largely on an adequate matching of a donor and a recipient, provided the ischemic period of the donor's trachea is minimal and the greater omentum graft's root is used for its revascularization. Careful monitoring of the patient for the first signs of rejection reaction and application of modern immunosuppressants is also important.

зи относят заболевания, при которых имеет место наследственно обусловленный дефект строения мерцательного эпителия слизистой оболочки респираторного тракта и близких по строению мерцательных образований, в частности сперматозоидов [22]. Дефект сводится к частичному или полному отсутствию динеиновых ручек, радиальных спиц, транслокации и изменению числа микротрубочек [9, 21, 24].

Изменение структуры и функции респираторных ресничек приводит к нарушению мукоцилиарного транспорта. Последующее наложение инфекции обуславливает формирование хронической воспалительной патологии органов дыхания [8, 9, 12, 21, 24].

Синдром Картагенера относят к генетически детерминированным заболеваниям [20]. Считается, что цилиарный дефект возможен в 200 генах, ответственных за синтез цилиарных белков [9].

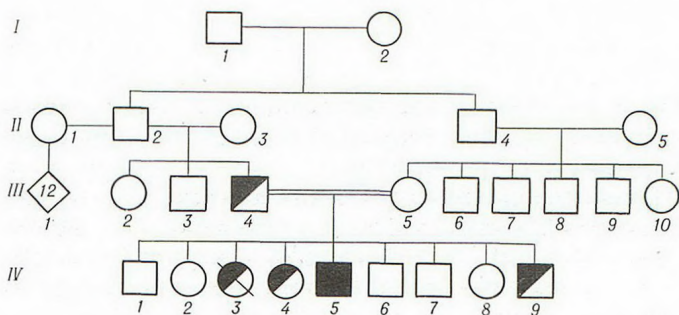


Рис. 1. Родословная семьи С.

У одного из детей (5) — синдром Картагенера, у трех других — первичная цилиарная дискинезия без обратного расположения внутренних органов.

Ультраструктурные изменения ресничек слизистой дыхательных путей наследуются по аутосомно-рецессивному типу [23]. Не исключается также, что цилиарные изменения могут быть следствием свежей мутации [20].

Описаны семейные формы синдрома Картагенера [15]. Наши собственные наблюдения показали, что в условиях одной семьи возможны различные

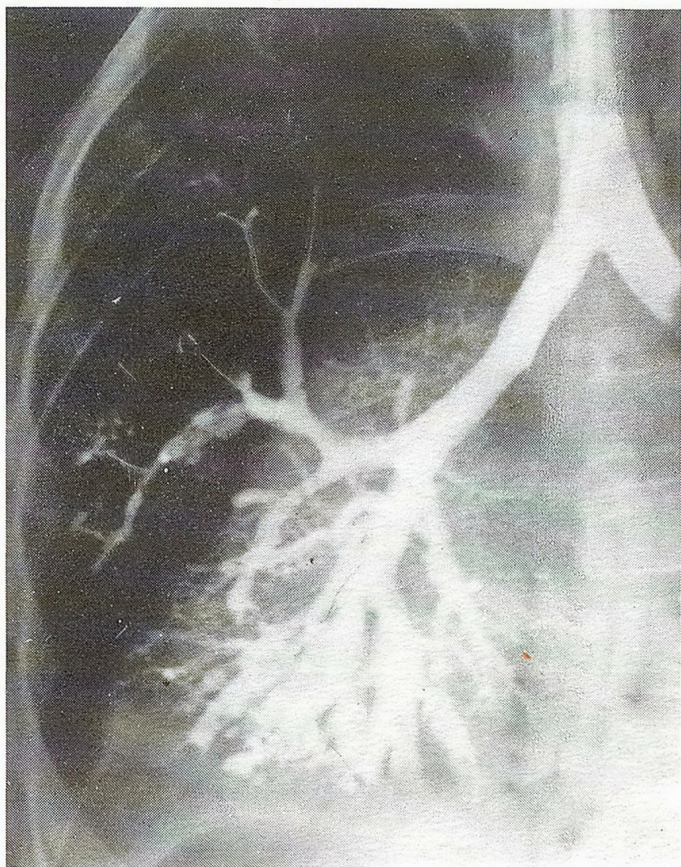


Рис. 2. Бронхограмма больного 11 лет с синдромом Картагенера.

Цилиндрические бронхоэктазы нижней доли и деформирующий бронхит верхней доли справа.

формы первичной цилиарной дискинезии. Мы наблюдали 4 семьи, в каждой из которых один ребенок имел синдром Картагенера, а у 6 сибсов были клинические проявления первичной цилиарной дискинезии без обратного расположения внутренних органов. В одной из этих семей родители находились в кровнородственном браке, отец страдал хроническим бронхолегочным процессом. У мальчика была классическая триада Картагенера, у 3 других детей — первичная цилиарная дискинезия без situs viscerum inversus. Родословная семьи представлена на рис. 1.

В настоящее время все клинические проявления синдрома Картагенера расцениваются с позиций врожденного цилиарного дефекта. Считается, что не только поражение респираторной системы, но и нарушение в эмбриональном периоде естественной ротации внутренних органов связано с утратой подвижности ресничек [9]. В этой связи правомерно возникает вопрос о том, что существующее представление о синдроме Картагенера, вероятно, не может быть ограничено лишь рамками классической триады, поскольку первичной цилиарной дискинезии свойственен полиморфизм клинических проявлений.

Наши многолетние наблюдения показали, что в рамках синдрома Картагенера возможны различные клинические варианты, отличающиеся характером бронхолегочных изменений, тяжестью заболевания, активностью течения воспалительного процесса.

Под нашим наблюдением в клинике пульмонологии Московского НИИ педиатрии и детской хирургии Минздрава РСФСР находилось 48 детей в возрасте от 2,5 до 16 лет с синдромом Картагенера. У этих больных имела место истинная декстрокардия (праворасположенное левосформированное сердце) и обратное расположение органов брюшной полости.

Клиническая симптоматика была достаточно типичной для первичной цилиарной дискинезии: тотальное поражение респираторного тракта с явлениями бронхита, синюита. Однако тяжесть клинических проявлений, активность течения воспалительного процесса, характер морфологических изменений в бронхолегочной системе значительно варьировали.

Бронхологическое обследование было проведено у 30 детей, причем у 17 из них при бронхографии были выявлены типичные бронхоэктазы (рис. 2). У других больных имел место деформирующий бронхит (8 детей) или хронический бронхит, не сопровождавшийся структурной деформацией бронхов — у 4 детей (рис. 3). Иными словами, при синдроме Картагенера поражение легких может выражаться хроническим бронхитом, а бронхоэктазы не являются облигатным признаком триады. Нельзя не заметить, что у одной из больных с синдромом Картагенера был диагностирован порок развития — поликистоз легких (рис. 4). Таким образом, возможны различные морфологиче-

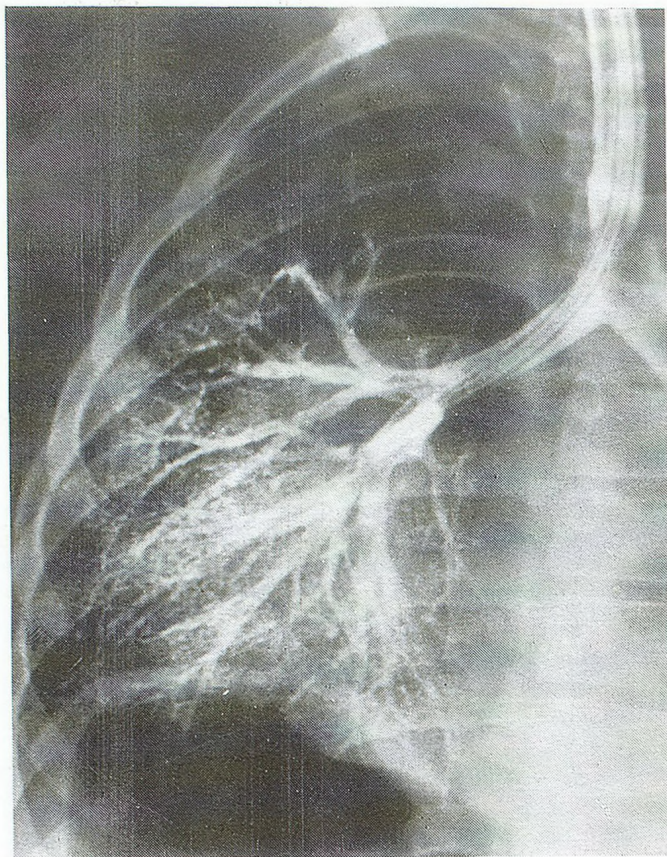


Рис. 3. Бронхограмма больного 10 лет с синдромом Картагенера.
Проявления деформирующего бронхита.

ские изменения в легких при описываемом синдроме.

Клинико-бронхологические сопоставления показали, что тяжесть клинических проявлений у больных с синдромом Картагенера в значительной степени зависит от характера и степени распространенности бронхолегочных изменений.

Из 17 больных с бронхоэктазами у 4 они были смешанными, а у 13 детей — цилиндрическими. Как правило, имело место двустороннее поражение легких. Так, у 12 больных наличие бронхоэктазов в одном легком сочеталось с деформирующим бронхитом в другом легком; у 2 детей бронхоэктазы выявлялись в обоих легких. Следует подчеркнуть, что бронхоэктазы мы обнаруживали у больных детей в разном возрасте, в том числе в первые 3 года жизни.

При двустороннем распространенном поражении заболевание протекало по типу тяжелой бронхоэктатической болезни с активно текущим воспалительным процессом в легких. Обострения воспалительного процесса в легких были частыми — до 4—6 раз в год. Типичным было наличие влажного кашля с отхождением значительного количества гнойной мокроты. Стабильно выслушивались распространенные влажные хрипы. У детей

отмечались оральная крепитация, одышка в покое или при небольшой физической нагрузке. У 15 больных детей грудная клетка была деформирована. У 10 детей отмечено изменение формы ногтевых фаланг пальцев в виде «барабанных палочек».

При исследовании функции внешнего дыхания выявлялись тяжелые obstructивные и рестриктивные изменения. Это проявлялось резким уменьшением скоростных показателей дыхания, увеличением остаточного объема в сочетании со снижением величины жизненной емкости легких и общей емкости легких.

Рентгенологически, помимо обратного расположения внутренних органов, определялись признаки хронического воспалительного процесса, усиление и деформация сосудистого рисунка, эмфизематозное вздутие легочной ткани, сегментарные ателектазы, уменьшение объема пораженных участков легких.

У всех больных определялся диффузный гнойный эндобронхит. Эндобронхиальные изменения были стойкими и требовали неоднократных санационных мероприятий.

Следует заметить, что мы наблюдали 5 детей с синдромом Картагенера, ранее оперированных по поводу бронхоэктазий в различных лечебных

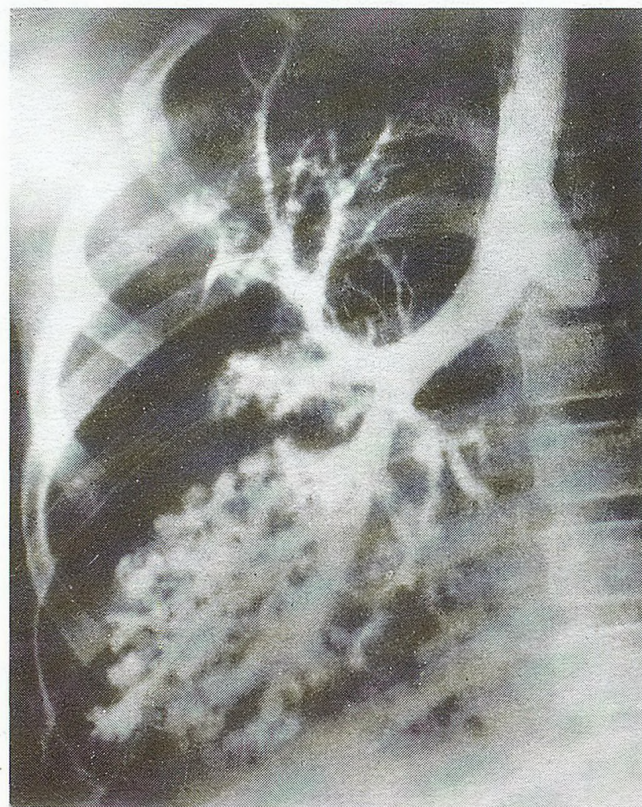


Рис. 4. Бронхограмма больной 11 лет с синдромом Картагенера.

Контрастируются множественные кистозные образования.

учреждениях. У одного из этих детей была проведена пульмонэктомия, в другом случае — двусторонняя лобэктомия. Ожидаемого улучшения после оперативного вмешательства не наступило. Более того, у этих детей сохранялись клинические проявления активно текущего воспалительного процесса в бронхолегочной системе, была выражена одышка в покое. Отсутствие эффекта от оперативного удаления бронхоэктазов при первичной цилиарной дискинезии, по всей видимости, объясняется тем, что генетически детерминированный тканевой дефект, лежащий в основе бронхолегочного процесса при этой патологии, не ограничен определенными сегментами и долями легкого.

Симптомы поражения верхних дыхательных путей у всех наблюдавшихся нами детей с синдромом Картагенера были отчетливо выражены и проявлялись затруднением носового дыхания, слизистогнойным отделяемым. Рентгенологически определялись признаки пансинюита, запаздывание развития лобных пазух.

Считается, что у 20—25 % больных с первичной цилиарной дискинезией имеются полипы носа [18]. Среди наблюдавшихся нами 48 больных полипоз носа был диагностирован только у 2. Согласно данным S. Ernston et al. [13], более 50 % лиц с первичной цилиарной дискинезией страдают воспалением среднего уха с раннего детства. Указания на средний отит в анамнезе имели 13 больных, находившихся под наблюдением клиники, у 2 из них была отмечена перфорация барабанной перепонки. Поражение слуха (кондуктивная тугоухость) определялось у подавляющего большинства больных, которым проводилась аудиометрия — у 16 из 18 детей.

У больных, у которых изменения в легких носили характер только хронического бронхита, без бронхоэктазов, активность воспалительного процесса в носоглотке, придаточных пазухах носа была столь же выражена, как и у детей с наличием бронхоэктазов. Это, вероятно, объясняется тем, что именно цилиарное биение является решающим фактором очищения носовых синусов и среднего уха [25].

Однако обострения воспалительного процесса в легких у этих больных были менее частыми (2—3 раза в году), чем у больных с бронхоэктазами. Отделение мокроты отмечалось обычно лишь в периоде обострения бронхолегочного процесса. Отсутствовали признаки гнойной интоксикации, утолщение ногтевых фаланг пальцев. В легких выслушивались влажные хрипы, количество которых в периоде ремиссии было невелико. Клинические проявления дыхательной недостаточности отсутствовали. При исследовании функции внешнего дыхания определялись умеренно выраженные obstructивные нарушения.

При бронхоскопии выявлялся катарально-гнойный или катаральный эндобронхит. При бронхографии у 8 из 12 обследованных детей отмечались неровность бронхиальных стенок, выпрямленность

и обеднение бронхиальных ветвей мелкими разветвлениями; у 4 больных бронхиальные деформации не выявлялись.

Таким образом, приведенные данные свидетельствуют о том, что изменения в легких при синдроме Картагенера различны. Основным и облигатным признаком является хронический бронхит. Наличие бронхоэктазов при этом необязательно. Аналогичные положения констатированы при первичной цилиарной дискинезии без обратного расположения внутренних органов, что было описано нами ранее [6].

Как известно, синдром Картагенера на протяжении длительного времени служил моделью изучения так называемых врожденных бронхоэктазов. У всех наблюдавшихся нами детей клинические изменения в легких были обнаружены в периоде новорожденности, что служило основанием для госпитализации их с диагнозом пневмония в отделение патологии новорожденных. Однако, строго говоря, это не есть доказательство врожденного происхождения бронхоэктазов. Последние могут сформироваться и постнатально на основе воспалительного процесса в результате генетически детерминированной патологии цилиарного эпителия [5, 11]. Наличие же легочных кист при синдроме Картагенера — безусловный показатель врожденной патологии.

Следует подчеркнуть, что мы не отметили зависимости характера бронхолегочных изменений от длительности течения процесса. Как уже указывалось, бронхоэктазы можно было выявить как у детей первых лет жизни, так и в более старшем возрасте. В то же время наличие деформирующего бронхита (без бронхоэктазов) можно было диагностировать у детей старшего возраста (14—15 лет). Следовательно, у больных с синдромом Картагенера бронхоэктазы и деформирующий бронхит являются, вероятно, не стадиями, а вариантами патологического процесса. Однако существует и иная точка зрения. Так, Р. Берман [2], Н. Levinson et al. [16] полагают, что бронхоэктазы при первичной цилиарной дискинезии формируются постепенно и поэтому чаще выявляются у взрослых, чем у детей.

Как известно, диагноз первичной цилиарной дискинезии предусматривает оценку функции и ультраструктуры ресничек мерцательного эпителия. С этой целью у 30 больных с синдромом Картагенера была осуществлена фазово-контрастная микроскопия биоптатов слизистой оболочки бронхов и/или носа. Почти у всех детей (26) имел место истинный синдром «неподвижных ресничек» и только у 4 больных отмечалось едва заметное биение ресничек. Синдром «неподвижных ресничек» выявлялся при различных клинко-морфологических вариантах заболевания, как при наличии бронхоэктазов, так и без них.

Наличие феномена «неподвижных ресничек» у наблюдавшихся нами больных с синдромом Картагенера было подтверждено при радионуклидном

определении скорости носового слизистого транспорта. Капля сывороточного альбумина, меченого ^{99m}Tc, нанесенная на слизистую носа, оставалась неподвижной, в то время как при банальном воспалительном бронхолегочном процессе она передвигалась в среднем со скоростью 6,14 мм/мин. Эти материалы нашли свое отражение в нашей совместной публикации с радиологами Ю. Н. Касаткиным, Н. Ю. Выренковой (1987) [4].

У этих больных не наступало восстановления подвижности ресничек после воздействия на них экзогенного АТФ, что подтверждало органический характер повреждения их аксонем [7].

Для суждения о состоянии ультраструктуры ресничек цилиарного эпителия у 12 больных с синдромом Картагенера в лаборатории клинической патоморфологии (руководитель — проф. А. И. Клембовский) было проведено электронно-микроскопическое исследование биоптатов слизистой оболочки бронхов. При этом были обнаружены типичные для первичной цилиарной дискинезии ультраструктурные дефекты аксонем ресничек [1]. Они проявлялись полным или частичным недоразвитием динеиновых ручек, отсутствием радиальных спиц, транспозицией микротрубочек. Эти изменения в настоящее время рассматривают как характерные признаки врожденного дефекта [21, 24].

Важно подчеркнуть, что мы, как и другие авторы [5, 17], не обнаружили зависимости между клиническими проявлениями заболевания, характером бронхолегочных изменений и типом ультраструктурного дефекта. Иными словами, мы не могли объяснить тот или другой клинико-морфологический вариант синдрома Картагенера какими-либо особенностями изменений аксонем ресничек.

Мы убедились в том, что прогноз при синдроме Картагенера, так же как и особенности клинического течения, зависит от характера и распространенности бронхолегочных изменений. Нашей клиникой наблюдались 19 больных на протяжении 3—19 лет. К этому времени 10 больных достигли зрелого возраста.

Было отмечено, что у больных с хроническим бронхитом без бронхоэктазов при адекватной систематической терапии, как правило, наступала стабилизация процесса. У больных с распространенным двусторонним процессом сохранялись активные воспалительные изменения в легких и носоглотке. Терапевтические мероприятия давали обычно временное улучшение. Однако прогрессирования клинических проявлений заболевания, развития осложнений за время наблюдения не отмечалось. Больные сохраняли работоспособность; среди них — студенты институтов, техникумов, служащие.

Большого внимания заслуживает вопрос о репродуктивной функции больных с синдромом Картагенера. Известно, что структурные изменения в жгутиках сперматозоидов и ресничках фалло-

пиевых труб, аналогичные таковым в ресничках дыхательных путей, приводят к мужскому бесплодию и не исключают риск бесплодия у женщин при этой патологии [8, 12, 21, 24].

По нашим наблюдениям, у женщин с синдромом Картагенера может сохраняться детородная функция. Так, из 4 наших бывших больных, состоящих в браке, двое имеют здоровых детей. У двух других желаемая беременность на протяжении нескольких лет замужества не наступила. Один из больных женат, детей не имеет.

Таким образом, синдром Картагенера у детей — одна из форм первичной цилиарной дискинезии — характеризуется тотальным поражением респираторного тракта (бронхит, ринит, синусит, отит) с ранней манифестацией симптомов. В рамках синдрома Картагенера возможны различные клинико-морфологические варианты. Бронхоэктазы при этом не являются облигатным признаком. Может иметь место хронический бронхит без явных деформаций бронхиального дерева. Тяжесть клинических проявлений, активность течения воспалительного процесса определяются характером и распространенностью морфологических изменений в легких. Адекватная и систематическая консервативная терапия позволяет предотвратить прогрессирование заболевания, сохранить социальную адаптацию больных.

ЛИТЕРАТУРА

1. Березовский М. Е., Розина Н. Н. // Арх. пат.— 1986.— № 5.— С. 64—68.
2. Берман Р. Е., Воган В. К. // Педиатрия: Руководство; Пер. с англ.— М., 1988.— Кн. 4.— С. 133—135.
3. Зиверт А. К. // Русск. врач.— 1902.— Т. 1, № 38.— С. 1361—1362.
4. Касаткин Ю. Н., Каганов С. Ю., Выренкова Н. Ю. и др. // Мед. радиол.— 1987.— № 2.— С. 13—17.
5. Левашов Ю. Н., Яблонский П. К. // Грудная хир.— 1988.— № 5.— С. 80—84.
6. Розина Н. Н., Березовский М. Е., Шанина Н. А. и др. // Вопр. охр. мат.— 1984.— № 11.— С. 12—16.
7. Шанина Н. А., Гельфанд В. И., Дыханов И. И. и др. // Бюл. exper. биол.— 1986.— № 1.— С. 84—86.
8. Afzelius B. A., // Science.— 1976.— Vol. 193.— P. 317—319.
9. Afzelius B. A. // C. R. C. crit. Biochem.— 1985.— Vol. 19, N 1.— P. 63—87.
10. Amjad H., Richburg F. D., Adler E. // J. A. M. A.— 1974.— Vol. 227.— P. 1420.
11. Edwards D. F., Kennedy J. R., Patton C. S. et al. // Amer. J. med. Genet.— 1989.— Vol. 33.— P. 290—298.
12. Eliasson R., Mossberg B., Camner P., Afzelius B. // New Engl. J. Med.— 1977.— Vol. 297.— P. 1—6.
13. Erntson S., Afzelius B., Mossberg B. // Acta oto-laryng. (Stockh.).— 1984.— Vol. 97.— P. 83.
14. Kartagener M. // Beitr. Klin. Tuberk.— 1933.— Bd. 83.— S. 489—501.
15. Kartagener M., Mully K. // Schweiz. Z. Tuberk.— 1956.— Bd. 13.— S. 221—225.
16. Levinson H., Mindorff C. M., Chao J. et al. // Europ. J. resp. Dis.— 1983.— Vol. 64, Suppl. 127.— P. 10—29.
17. Mossberg B., // Ibid.— 1985.— Vol. 66, N 3.— P. 165—172.
18. Pedersen M., Morkassel E., Nielsen M. H., Mygind N. // Chest.— 1981.— Vol. 80, N 6.— P. 858—860.
19. Rossmann C., Forrest J., Ruffin R. et al. // Amer. Rev. resp. Dis.— 1980.— Vol. 121, N 6.— P. 1011—1016.
20. Rott H.-D. // Europ. J. resp. Dis.— 1983.— Vol. 64,

- Suppl. 127.— P. 1—4.
21. Rubin B. K. // Clin. Chest. Med.— 1988.— Vol. 9, N 4.— P. 657—668.
 22. Sleigh M. // Lancet.— 1981.— Vol. 2.— P. 476.
 23. Sturgess J. M., Thompson M. W., Czegledy-Nady E., Turner J. A. P. // Amer. J. med. Genet.— 1986.— Vol. 25, N 1.— P. 149—160.
 24. Sturgess J. M., Turner J. A. P. // Disorders of the Respiratory Tract in Children / Ed. V. Chernick, E. I. Kendig.— 5-th Ed.— Philadelphia.— 1990.— P. 675—682 /
 25. Warwick W. J. // Europ. J. resp. Dis.— 1983.— Vol. 64, Suppl. 127.— P. 162—167.

Поступила 6.03.91

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 1991

УДК 616.248-06:616.127-005.8/-07

В. Т. Ивашкин, А. И. Синопальников, О. И. Клочков
**БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА И ИНФАРКТ МИОКАРДА:
 КЛИНИКО-ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ СОПОСТАВЛЕНИЯ**

Кафедра терапии (нач.— проф. В. Т. Ивашкин) Военно-медицинского факультета при
 ЦОЛИУВ на базе Главного военного клинического госпиталя им. Н. Н. Бурденко (нач.—
 к. м. н. Н. Л. Крылов)

В последние годы повсеместно отмечается все более увеличивающаяся частота развития инфаркта миокарда (ИМ) у больных хроническими заболеваниями легких (ХЗЛ), в том числе и бронхиальной астмой (БА) [1, 2, 6, 7, 12, 20, 27], тогда как еще недавно подобное сочетание относили к числу клинических раритетов [9, 26]. Между тем взгляды на распространенность ИМ у данной категории пациентов, особенности его клинического течения в различные периоды заболевания, лечебные подходы остаются во многом противоречивыми, что объясняется нозологическим полиморфизмом групп обследуемых (хронический бронхит, хроническая пневмония, БА), существенными различиями в возрасте и количественном составе больных, наблюдавшихся отдельными авторами.

Нами было предпринято исследование по изучению клинко-патогенетических взаимоотношений между БА и ИМ в остром и функционально-восстановительном периодах последнего при сочетании указанных болезней. При анализе историй болезни 247 больных в возрасте 45—89 лет (средний возраст $68,1 \pm 7,4$ года) с ишемической болезнью сердца (ИБС) и БА установлено, что 60 (24,3 %) из них переносили достоверные крупноочаговые ИМ, верифицированные характерной клинической картиной, ЭКГ-изменениями в динамике, переходящей гиперферментемией, результатами сцинтиграфии миокарда с ^{99m}Tc -пирофосфатом (основная группа). Все пациенты были госпитализированы не позднее 24 часов от начала ангинозного приступа в отделение интенсивной терапии и реанимации.

CLINICAL VARIETIES OF KARTAGENER'S SYNDROME IN CHILDREN.

S. Yu. Kaganov, N. N. Rosinova, and M. B. Kerimov.

Summary

Different clinical types of Kartagener's syndrome in children were demonstrated. It was found out that the severity of clinical manifestations, activity of the inflammatory process depend on the nature and the pattern of morphological changes in the lungs. Bronchoectases were not the hallmark of Kartagener's syndrome. Adequate and systematic conservative therapy made it possible to prevent the disease progression and to preserve social adaptation of the patients.

В качестве группы сравнения анализировали выборочно истории болезни 151 больного (все мужчины), страдающего ИБС без сопутствующих хронических неспецифических заболеваний легких, в том числе и БА, и перенесшего достоверные крупноочаговые ИМ. Все пациенты, включенные в основную группу и группу сравнения, находились на обследовании и лечении в специализированных отделениях ГВКГ им. Н. Н. Бурденко с 01.01.83 г. по 30.06.87 г. и пережили этот период наблюдения.

При сопоставлении больных обеих групп оказалось, что они сравнимы по возрасту, локализации очаговых поражений (исключение составляет переднезадняя локализация ИМ). Вместе с тем оказалось, что у больных с сопутствующей бронхолегочной патологией ИМ (первый при повторных) развивался в более пожилом возрасте и ему предшествовал менее продолжительный период стенокардии в анамнезе (таблица). В этой связи примечательна еще одна особенность — среди больных основной группы достаточно часто (16,7 %) ИБС манифестировала развитием ИМ, тогда как в группе сравнения подобный дебют коронарной болезни встречался отчетливо реже (8,9 %). Различия касаются также частоты первичных и повторных ИМ, проникающего и непроникающего их характера.

Однако подобное сравнение представляется нам не вполне точным, поскольку больные БА, переносящие ИМ, составляют довольно разнородную группу, разнящуюся среди прочего и хронологической последовательностью развития заболеваний. С целью более углубленного анализа указан-