

© CC BY Коллектив авторов, 2020  
УДК 616.33-006.6:616-007-053.1]-089  
DOI: 10.24884/0042-4625-2020-179-5-91-94

## РЕДКИЙ СЛУЧАЙ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНОГО РАКОМ ЖЕЛУДКА С СИНДРОМОМ КАРТАГЕНЕРА

С. Г. Афанасьев<sup>1</sup>, А. Ю. Добродеев<sup>1</sup>, Д. Н. Костромицкий<sup>1, 2\*</sup>, Ю. В. Рудык<sup>2</sup>,  
М. Ю. Грищенко<sup>2</sup>, Е. С. Дроздов<sup>2</sup>, Е. Н. Самцов<sup>1</sup>, У. Б. Урмонов<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук», г. Томск, Россия

<sup>2</sup> Областное государственное автономное учреждение здравоохранения «Томский областной онкологический диспансер», г. Томск, Россия

Поступила в редакцию 12.03.20 г.; принята к печати 07.10.20 г.

Синдром Картагенера (СК) является редким аутосомным-рецессивным заболеванием, входящим в группу болезней первичной цилиарной дискинезии (ПЦД), характеризуется триадой, включающей в себя бронхоэктатическую болезнь, полисинуситы и полное зеркальное расположение внутренних органов грудной и брюшной полостей (*situs inversus*). У большинства пациентов бронхоэктазы в легких развиваются уже с первых лет жизни и прогрессируют с возрастом. Поздняя диагностика обуславливает плохой прогноз заболевания и приводит к развитию стойких нарушений функции внешнего дыхания. Чаще всего пациенты с СК наблюдаются у терапевтов и пульмонологов с раннего детства, так как из-за аномалий реснитчатого эпителия дыхательных путей достаточно часто развиваются респираторные инфекции, требующие ежегодных госпитализаций в специализированные лечебные учреждения. При этом до настоящего времени не существует общепринятых рекомендаций по ведению и лечению пациентов данной категории. В данной статье описан случай впервые выявленного СК у пациента старшей возрастной группы, проходившего хирургическое лечение по поводу рака желудка. Несмотря на выраженную сопутствующую патологию со стороны бронхолегочной системы, периоперационный период у пациента протекал относительно удовлетворительно и не повлек увеличения сроков госпитализации.

**Ключевые слова:** рак желудка, синдром Картагенера, гастрэктомия, цилиарная дискинезия, транспозиция внутренних органов, химиотерапия

**Для цитирования:** Афанасьев С. Г., Добродеев А. Ю., Костромицкий Д. Н., Рудык Ю. В., Грищенко М. Ю., Дроздов Е. С., Самцов Е. Н., Урмонов У. Б. Редкий случай хирургического лечения больного раком желудка с синдромом Картагенера. *Вестник хирургии имени И. И. Грекова*. 2020;179(5):91–94. DOI: 10.24884/0042-4625-2020-179-5-91-94.

\* **Автор для связи:** Дмитрий Николаевич Костромицкий, ФГБНУ «Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук», 634009, Россия, г. Томск, пер. Кооперативный, д. 5. E-mail: d.n.kostromitsky@tomonco.ru.

## A RARE CASE OF SURGICAL TREATMENT OF A PATIENT WITH GASTRIC CANCER WITH CARTAGENER SYNDROME

Sergey G. Afanasyev<sup>1</sup>, Alexey Yu. Dobrodeev<sup>1</sup>, Dmitriy N. Kostromitsky<sup>1, 2\*</sup>,  
Yuriy V. Rudyk<sup>2</sup>, Maksim Yu. Grishchenko<sup>2</sup>, Evgeniy S. Drozdov<sup>2</sup>, Evgeniy N. Samtsov<sup>1</sup>,  
Umidjon B. Urmonov<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Tomsk National Research Medical Center of the Russian Academy of Sciences, Tomsk, Russia

<sup>2</sup> Tomsk Regional Oncology Hospital, Tomsk, Russia

Received 12.03.20; accepted 07.10.20

Kartagener Syndrome (CS) is a rare autosomal recessive disease that is a part of primary ciliary dyskinesia (PCD), and is characterized by a triad of syndrome including bronchiectasis, polysinusitis and a complete mirror arrangement of the internal organs of the chest and abdominal cavities (*situs inversus*). In most patients, bronchiectasis in the lungs develops from the first years of life and progresses in time. The tardy diagnostic leads to a poor prognosis of the disease and adduce the development of persistent violations of the function of external respiration. Most often, patients with CS are observed by physicians and pulmonologists from early childhood, since respiratory infections often require annual hospitalization in specialized medical institutions due to abnormalities of the ciliary epithelium of the respiratory tract. However, to date, there are no generally accepted recommendations for the management and treatment of patients in this category. This article describes the case of a newly diagnosed CS in an older patient undergoing surgical treatment for gastric cancer. Despite the pronounced concomitant pathology on the part of the bronchopulmonary system, the perioperative period in the patient proceeded relatively satisfactorily and did not entail an increase in the length of hospitalization.

**Keywords:** *gastric cancer, Cartagener syndrome, gastrectomy, ciliary dyskinesia, transposition of the internal organs, chemotherapy*

**For citation:** Afanasyev S. G., Dobrodeev A. Yu., Kostromitsky D. N., Rudyk Yu. V., Grishchenko M. Yu., Drozdov E. S., Samtsov E. N., Urmonov U. B. A rare case of surgical treatment of a patient with gastric cancer with Cartagener syndrome. *Grekov's Bulletin of Surgery*. 2020;179(5):91–94. (In Russ.). DOI: 10.24884/0042-4625-2020-179-5-91-94.

\* **Corresponding author:** Dmitriy N. Kostromitsky, Tomsk National Research Medical Center of the Russian Academy of Sciences, 5, Kooperativniy per., Tomsk, 634009, Russia. E-mail: d.n.kostromitsky@tomonco.ru.

**Введение.** Первичная цилиарная дискинезия (ПЦД) является генетически детерминированным заболеванием, наследуемым по аутосомно-рецессивному типу, и характеризуется развитием цилиарной дисфункции трахеобронхиального дерева за счет нарушения мукоцилиарного клиренса [1]. Генетические дефекты в цилиарных белках, которые необходимы для нормального функционирования реснитчатого эпителия, приводят к широкому кругу заболеваний, известных под общим названием «цилиопатии».

Синдром Картагенера (СК) входит в подгруппу ПЦД, при котором выявляется триада, позволяющая установить диагноз, – зеркальное расположение внутренних органов, хронические синуситы и бронхоэктатическая болезнь легких [2, 3]. Считается, что киевский врач А. К. Siewert [4] впервые выявил комбинацию декстрокардии, хронического синусита и бронхоэктазов в легких еще в 1904 г. Однако в 1933 г. шведским врачом М. Kartagener данный синдром был подробно описан и установлен его врожденный характер [5]. Частота встречаемости СК составляет 1 случай на 10–30 000 человек, а первые проявления заболевания выявляются уже в первые годы жизни пациента [6, 7].

Нарушение мерцательной функции ресничек приводит к образованию ряда осложнений со стороны верхних и нижних дыхательных путей, таких как хронический бронхит и бронхоэктатическая болезнь легких [8, 9]. Кроме того, при ПЦД часто выявляется как мужское, так и женское бесплодие [10]. Таким образом, ПЦД является неоднородным заболеванием с мультивариантной клинической картиной, не имеющим стандартов диагностики и лечения, а для подтверждения поражения легких требуется комбинация дорогостоящих тестов, таких как ультраструктурный анализ ресничных аксонов, высокоскоростной видео-микроскопический анализ и секвенирование экзома, кодирующего цилиопротеины [11].

При анализе электронных баз данных, таких как «Pubmed», «E-Library», «Google Scholar», нами были найдены единичные сообщения о выявлении у пациентов с СК злокачественных опухолей. Как и ожидалось, наиболее часто встречались комбинации СК и рака легкого (5 наблюдений), описаны единичные случаи сочетания с раком щитовидной железы (2) и ободочной кишки (1). Вместе с тем ни в отечественной, ни в зарубежной литературе не было представлено случаев рака желудка на фоне СК.

Нами описан редкий клинический случай рака желудка у пациента с впервые выявленным СК.

**Клиническое наблюдение.** Пациент К., 72 лет, в октябре 2019 г. отметил появление дискомфорта в эпигастрии и снижение массы тела, что и стало причиной обращения к онкологу в амбулаторно-поликлиническое отделение Томского областного онкологического диспансера. При выполнении эзофагогастроскопии (30.10.2019 г.) была выявлена опухоль средней трети тела желудка в виде язвенного дефекта, расположенного по большой кривизне с переходом на переднюю и заднюю стенки, с наличием стеноза. Гистологическое заключение № 1881-88/19 от 06.11.2019 г.: «Перстневидно-клеточный рак».

С целью дообследования пациенту была выполнена спиральная компьютерная томография органов грудной клетки и брюшной полости (СКТ-ОГК и ОБП). При проведении СКТ-ОГК с контрастированием выявлена бронхоэктатическая болезнь легких и декстракардия, по данным СКТ-ОБП установлена полная транспозиция внутренних органов (рис. 1).

На основании проведенного обследования пациенту был установлен диагноз: «Рак тела желудка, обтурационный и токсико-анемический синдром. Стадия IIb, cT4aNxM0, синдром Картагенера».

Пациент 17.12.2019 г. был госпитализирован в хирургическое отделение Томского областного онкологического диспансера. После проведения плановой предоперационной подготовки 24.12.2019 г. пациенту была выполнена комбинированная гастрэктомия с резекцией брыжейки поперечно-ободочной кишки и спленосохранной лимфодиссекцией Д2 (рис. 2). Пероральное кормление начато с 3-х суток, полное восстановление функции кишечника произошло на 5-е сутки. Необходимо отметить, что на 4-е сутки после хирургического лечения у пациента развилась верхнедолевая пневмония слева, которая клинически проявлялась фебрильной температурой, одышкой и была подтверждена рентгенологическим исследованием ОГК. На фоне консервативного лечения состояние пациента улучшилось, и на 13-е сутки после операции он был выписан из отделения. Данные послеоперационного морфологического исследования № 1478-1525/20 от 15.01.2020 г.: «Низкодифференцированная аденокарцинома с наличием перстневидных клеток с распространением на брыжейку поперечно-ободочной кишки, метастатическим поражением 2 лимфатических узлов из 23 исследованных».

Таким образом, окончательный клинический диагноз: «Рак тела желудка, субтотальное поражение с прорастанием брыжейки поперечно-ободочной кишки, осложненный обтурационным и токсико-анемическим синдромом. Стадия IIb, pT4bN1M0. Комбинированная гастрэктомия с резекцией брыжейки поперечно-ободочной кишки и спленосохранной лимфодиссекцией Д2 (24.12.2019 г.)». В связи с распространенностью опухолевого процесса и удовлетворительным общесоматическим статусом с 20.01.2019 г. пациенту начата адъювантная химиотерапия по схеме XELOX. Лечение переносит удовлетворительно.

**Заключение.** Данный клинический случай свидетельствует о том, что при СК возможно развитие злокачественных новообразований не только со стороны верхних и нижних дыхательных путей, но и со стороны желудочно-кишечного тракта.



а



б

Рис. 1. Компьютерная томограмма органов грудной полости с высоким разрешением (а). Отмечается правостороннее расположение сердца и грудной аорты. Стенки бронхов уплотнены и утолщены. В легочной ткани имеется междольковый фиброз и участки интерстициального уплотнения легочной ткани по типу «матового стекла». Компьютерная томограмма брюшной полости (б). Полное обратное расположение внутренних органов и сосудов. Устье атеросклеротически измененного и суженного чревного ствола расположено справа. Далее сосуды имеют классическое деление, соответствующее обратному расположению внутренних органов

Fig. 1. Computed tomography scan of the chest with high resolution (a). The right-sided arrangement of the heart and thoracic aorta are noted. The bronchi walls are densified and thickened. In the lung tissue, there are interlobular fibrosis and areas of interstitial compaction of the lung tissue as «ground glass». Computed tomography scan of the abdominal cavity (б). Complete reverse arrangement of the internal organs and blood vessels. The orifice of the atherosclerotically altered and narrowed celiac trunk is located on the right. Further, the vessels have a classic division corresponding to the reverse arrangement of internal organs

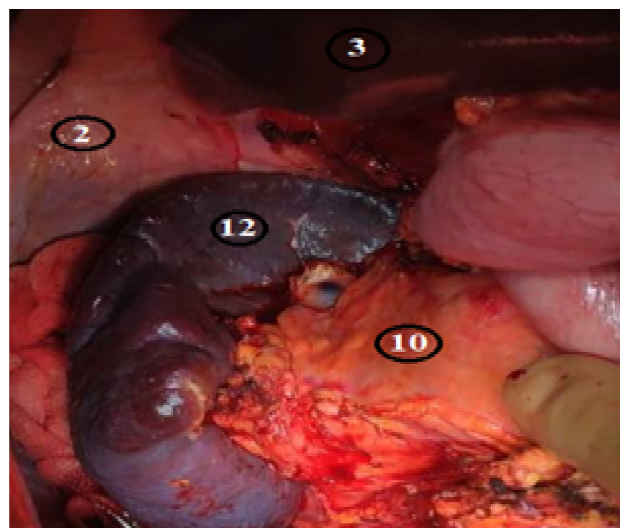
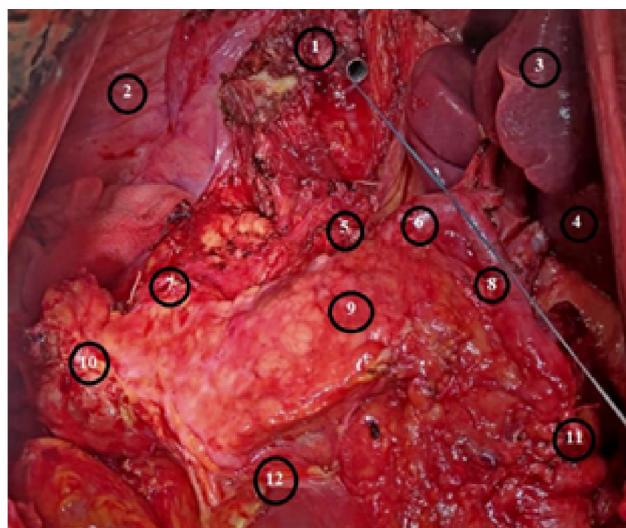


Рис. 2. Интраоперационные фото: 1 – культя пищевода; 2 – правое поддиафрагмальное пространство; 3 – топографически правая доля печени; 4 – топографически левая доля печени; 5 – культя левой желудочной артерии; 6 – общая печеночная артерия; 7 – селезеночная артерия; 8 – желудочно-двенадцатиперстная артерия; 9 – тело поджелудочной железы; 10 – хвост поджелудочной железы; 11 – культя двенадцатиперстной кишки; 12 – связка Трейтца

Fig. 2. Intraoperative photos: 1 – stump of the esophagus; 2 – the right subphrenic space; 3 – topographically right lobe of the liver; 4 – topographically the left lobe of the liver; 5 – stump of the left gastric artery; 6 – common hepatic artery; 7 – splenic artery; 8 – gastroduodenal artery; 9 – the body of the pancreas; 10 – the tail of the pancreas; 11 – stump of the duodenum; 12 – ligament of Treitz

В случае выявления онкопатологии у пациентов с СК возможно проведение специализированного противоопухолевого лечения, включающего в себя радикальное оперативное вмешательство и системную химиотерапию. Вместе с тем для профилактики бронхолегочных осложнений у данной категории пациентов необходимо проведение адекватной предоперационной подготовки и ранней активизации пациентов в послеоперационном периоде.

#### Конфликт интересов

Авторы заявили об отсутствии конфликта интересов.

#### Conflict of interest

The authors declare no conflict of interest.

#### Соответствие нормам этики

Авторы подтверждают, что соблюдены права людей, принимавших участие в исследовании, включая получение информированного согласия в тех случаях, когда оно необходимо, и правила обращения



с животными в случаях их использования в работе. Подробная информация содержится в Правилах для авторов.

### Compliance with ethical principles

The authors confirm that they respect the rights of the people participated in the study, including obtaining informed consent when it is necessary, and the rules of treatment of animals when they are used in the study. Author Guidelines contains the detailed information.

### ЛИТЕРАТУРА

1. Horani A., Ferkol T. W. Advances in the genetics of primary ciliary dyskinesia : clinical implications // *Chest*. 2018. Vol. 154, № 3. P. 645–652.
2. Kim Y. W. et al. Double primary malignancies associated with colon cancer in patients with situs inversus totalis : two case reports // *World journal of surgical oncology*. 2011. T. 9, № 1. P. 109.
3. Marthin J. K. et al. Lung function in patients with primary ciliary dyskinesia : a cross-sectional and 3-decade longitudinal study // *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2010. Vol. 181, № 11. P. 1262–1268.
4. Siewert A. K. Ueber einen Fall von Bronchiectasie bei einem Patienten mit Situs inversus viscerum // *Berl Klin Wochr*. 1904. Vol. 41. P. 139–141.
5. Leigh M. W. et al. Clinical features and associated likelihood of primary ciliary dyskinesia in children and adolescents // *Annals of the American Thoracic Society*. 2016. Vol. 13, № 8. P. 1305–1313.
6. Shapiro A. J. et al. Diagnosis of primary ciliary dyskinesia. An official American Thoracic Society clinical practice guideline // *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2018. Vol. 197, № 12. P. e24–e39.
7. Strippoli M. P. et al. ERS Task Force on Primary Ciliary Dyskinesia in Children. Management of primary ciliary dyskinesia in European children : recommendations and clinical practice // *Eur. Respir. J*. 2012. Vol. 39, № 6. P. 1482–1491.
8. Magnin M. L. et al. Longitudinal lung function and structural changes in children with primary ciliary dyskinesia // *Pediatric pulmonology*. 2012. Vol. 47, № 8. P. 816–825.
9. Rubbo B., Lucas J. S. Clinical care for primary ciliary dyskinesia : current challenges and future directions // *European Respiratory Review*. 2017. Vol. 26, № 145.

10. Lyons R. A., Saridogan E., Djahanbakhch O. The reproductive significance of human Fallopian tube cilia // *Human reproduction update*. 2006. Vol. 12, № 4. P. 363–372.
11. Faubel R. et al. Cilia-based flow network in the brain ventricles // *Science*. 2016. Vol. 353, № 6295. P. 176–178.

### REFERENCES

1. Horani A., Ferkol T. W. Advances in the genetics of primary ciliary dyskinesia: clinical implications. *Chest*. 2018;154(3):645–652.
2. Kim Y. W. et al. Double primary malignancies associated with colon cancer in patients with situs inversus totalis: two case reports. *World journal of surgical oncology*. 2011;9(1):109.
3. Marthin J. K. et al. Lung function in patients with primary ciliary dyskinesia: a cross-sectional and 3-decade longitudinal study. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2010;181(11):1262–1268.
4. Siewert A. K. Ueber einen Fall von Bronchiectasie bei einem Patienten mit Situs inversus viscerum. *Berl Klin Wochr*. 1904;41:139–141.
5. Leigh M. W. et al. Clinical features and associated likelihood of primary ciliary dyskinesia in children and adolescents. *Annals of the American Thoracic Society*. 2016;13(8):1305–1313.
6. Shapiro A. J. et al. Diagnosis of primary ciliary dyskinesia. An official American Thoracic Society clinical practice guideline. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2018;197(12):e24–e39.
7. Strippoli M. P. et al. ERS Task Force on Primary Ciliary Dyskinesia in Children. Management of primary ciliary dyskinesia in European children: recommendations and clinical practice. *Eur Respir J*. 2012;39(6):1482–1491.
8. Magnin M. L. et al. Longitudinal lung function and structural changes in children with primary ciliary dyskinesia. *Pediatric pulmonology*. 2012;47(8):816–825.
9. Rubbo B., Lucas J. S. Clinical care for primary ciliary dyskinesia: current challenges and future directions. *European Respiratory Review*. 2017;26(145).
10. Lyons R. A., Saridogan E., Djahanbakhch O. The reproductive significance of human Fallopian tube cilia. *Human reproduction update*. 2006;12(4):363–372.
11. Faubel R. et al. Cilia-based flow network in the brain ventricles. *Science*. 2016;353(6295):176–178.

### Информация об авторах:

**Афанасьев Сергей Геннадьевич**, доктор медицинских наук, профессор, зав. отделением абдоминальной онкологии, Научно-исследовательский институт онкологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук (г. Томск, Россия), ORCID: 0000-0002-4701-0375; **Добродеев Алексей Юрьевич**, доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник отделения абдоминальной онкологии, Научно-исследовательский институт онкологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук (г. Томск, Россия), ORCID: 0000-0002-2748-0644; **Костромицкий Дмитрий Николаевич**, кандидат медицинских наук, младший научный сотрудник отделения абдоминальной онкологии, Научно-исследовательский институт онкологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук (г. Томск, Россия), ORCID: 0000-0001-5691-2349; **Рудык Юрий Вильямович**, кандидат медицинских наук, врач-онколог онкологического отделения, Томский областной онкологический диспансер (г. Томск, Россия), ORCID: 0000-0002-8873-5938; **Грищенко Максим Юрьевич**, кандидат медицинских наук, зав. онкологическим отделением, Томский областной онкологический диспансер (г. Томск, Россия), ORCID: 0000-0002-0961-7336; **Дроздов Евгений Сергеевич**, кандидат медицинских наук, врач-онколог, Томский областной онкологический диспансер (г. Томск, Россия), ORCID: 0000-0003-4157-9744; **Самцов Евгений Николаевич**, доктор медицинских наук, врач-рентгенолог отделения лучевых методов диагностики, Научно-исследовательский институт онкологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук (г. Томск, Россия), ORCID: 0000-0001-8847-4128; **Урмонов Умиджон Бутабекович**, аспирант отделения абдоминальной онкологии, Научно-исследовательский институт онкологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук (г. Томск, Россия), ORCID: 0000-0003-2804-4227.

### Information about authors:

**Afanasyev Sergey G.**, Dr. of Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Abdominal Oncology, Research Institute of Oncology, Tomsk National Research Medical Center of the Russian Academy of Sciences (Tomsk, Russia), ORCID: 0000-0002-4701-0375; **Dobrodeev Alexey Yu.**, Dr. of Sci. (Med.), Leading Research Fellow of the Department of Abdominal Oncology, Research Institute of Oncology, Tomsk National Research Medical Center of the Russian Academy of Sciences (Tomsk, Russia), ORCID: 0000-0002-2748-0644; **Kostromitsky Dmitry N.**, Cand. of Sci. (Med.), Junior Research Fellow of the Department of Abdominal Oncology, Research Institute of Oncology, Tomsk National Research Medical Center of the Russian Academy of Sciences (Tomsk, Russia), ORCID: 0000-0001-5691-2349; **Rudyk Yuriy V.**, Cand. of Sci. (Med.), Oncologist of the Oncology Department, Tomsk Regional Oncology Hospital (Tomsk, Russia), ORCID: 0000-0002-8873-5938; **Grishchenko Maksim Yu.**, Cand. of Sci. (Med.), Head of the Oncology Department, Tomsk Regional Oncology Hospital (Tomsk, Russia), ORCID: 0000-0002-0961-7336; **Drozhdov Evgeniy S.**, Cand. of Sci. (Med.), Oncologist of the Oncology Department, Tomsk Regional Oncology Hospital (Tomsk, Russia), ORCID: 0000-0003-4157-9744; **Samstov Evgeniy N.**, Dr. of Sci. (Med.), Radiologist of the Department of Radiation Diagnostic Methods, Research Institute of Oncology, Tomsk National Research Medical Center of the Russian Academy of Sciences (Tomsk, Russia), ORCID: 0000-0001-8847-4128; **Urmonov Umidjon B.**, Postgraduate Student of the Department of Abdominal Oncology, Research Institute of Oncology, Tomsk National Research Medical Center of the Russian Academy of Sciences (Tomsk, Russia), ORCID: 0000-0003-2804-4227.