

Эпонимические бронхолегочные синдромы

Н.Н. Розина, Н.С. Лев, А.Е. Богорад

Московский НИИ педиатрии и детской хирургии

Eponymous bronchopulmonary syndromes

N.N. Rozinova, N.S. Lev, A.E. Bogorad

Moscow Research Institute of Pediatrics and Pediatric Surgery

Эпонимические синдромы — болезни, названные по имени описавших их авторов. В статье обобщены представленные в медицинской литературе эпонимические синдромы, при которых поражение легких является единственным или ведущим проявлением. Представлена клиническая симптоматика этих синдромов, приведена таблица с диагностическими признаками основных из них.

Ключевые слова: дети, болезни легких; эпонимические синдромы; диагностические признаки.

Eponymous syndromes are the diseases named after the authors who have described them. The paper generalizes the eponymous syndromes given in the medical literature, in which lung lesion is the only or leading manifestation. It presents the clinical symptoms of these syndromes and gives a table with the diagnostic signs of some major syndromes of them.

Key words: children, lung diseases, eponymous syndromes, diagnostic signs.

В современной медицинской литературе широко используется понятие «синдром», которым обозначают либо устойчивую совокупность симптомов, характерных для какого-либо заболевания, либо заболевание как таковое. Большинство синдромов известно по имени описавших их авторов (или страдающих ими больных) — такие синдромы называются эпонимическими.

Наиболее полно эпонимические синдромы представлены в справочнике И. Р. Лазовского [1]. Синдромы, используемые в педиатрии, описал О. Попеску [2]. Представляет несомненный интерес переведенная на русский язык и изданная в 2011 г. монография К. Джонса по наследственным синдромам [3]. Эпонимические легочные синдромы обобщены в работе О. Gsell [4] и упоминаются В. Landing в публикации, посвященной врожденным и наследственным заболеваниям респираторного тракта [5]. Особенности ряда эпонимических бронхолегочных синдромов у детей были рассмотрены С. Ю. Кагановым и др. на страницах журнала «Вопросы охраны материнства и детства» [6].

Следует заметить, что с момента первого описания ряда синдромов прошло уже немало лет. За это

время были достигнуты успехи в расшифровке отдельных синдромов, получены новые данные о причинах их возникновения, о роли наследственных, врожденных и других факторов в их формировании.

В настоящее время, судя по имеющимся в литературе сведениям [7], насчитывается 34 эпонимических синдрома, при которых поражение легких является единственным или основным клиническим проявлением. Эпонимические бронхолегочные синдромы представляют, как правило, редкую патологию. В их числе наследственные и врожденные поражения, некоторые формы аллергических и интерстициальных заболеваний легких.

Среди наследственных легочных синдромов особое место по тяжести, сложности диагностики и лечения занимает синдром Хаммена — Рича (идиопатический фиброзирующий альвеолит; острый интерстициальный пневмонит). Синдром впервые описан в 1935 г. [8]. Описаны семейные случаи заболевания [9]; установлен аутосомно-доминантный тип его наследования (OMIM 178500).

Это чрезвычайно редкая патология. Достаточно сказать, что в нашей клинике, занимающейся более полувека хроническими заболеваниями легких у детей, синдром Хаммена — Рича был диагностирован лишь у двух больных.

Синдром имеет характерную клиническую симптоматику. На первый план в клинической картине выступает тяжелая дыхательная недостаточность. Отмечается резко выраженная, прогрессирующая и резистентная к терапии одышка, кашель, цианоз. Прослушиваются крепитирующие, так называемые «целлофановые» хрипы. Имеет место деформация ди-

© Коллектив авторов, 2012

Ros Vestn Perinatol Pediat 2012; 3:39–44

Адрес для корреспонденции: Розина Надежда Николаевна — д.м.н., проф., гл.н.с. отдела хронических воспалительных и аллергических болезней легких Московского НИИ педиатрии и детской хирургии, засл. врач РФ

Лев Наталья Сергеевна — к.м.н., в.н.с. того же отделения

Богорад Анна Евсеевна — к.м.н., врач того же отделения

125412 Москва, ул. Талдомская, д. 2

стальных фаланг пальцев по типу «барабанных палочек», потеря массы тела. Характерны рестриктивный тип вентиляционных нарушений, снижение диффузионной способности, гипоксемия. Рентгенологически выявляется диффузный интерстициальный фиброз легких. Как правило, развивается легочная гипертензия.

К синдромам с аутосомно-доминантным типом наследования относится синдром Айерсы (OMIM 178600) — идиопатическая легочная гипертензия, черный цианоз. Синдром впервые описан автором в 1901 г.

Это редкое заболевание, характеризующееся повышением давления в легочной артерии и гипертрофией миокарда правого желудочка без установленной причины. Клинические симптомы: одышка, цианоз, синкопальные состояния, пальцы в виде «барабанных палочек». Подтверждением диагноза синдрома Айерсы служат показатели давления в системе легочной артерии.

Наряду с синдромом Айерсы первичное поражение легочных сосудов наблюдается также при синдроме Хьюза — Стовина (аневризмы легочных артерий и их ветвей с тромбозом). Синдром впервые описан в 1959 г. [10]. Клинически проявляется одышкой, болью в груди, кровохарканьем, тромбозами различной локализации. Легочное кровотечение — наиболее частая причина смерти этих больных.

В последние годы особое внимание специалистов различного профиля уделяется первичной цилиарной дискинезии и ее классическому варианту — синдрому Картагенера. Триада, включающая обратное расположение внутренних органов, бронхоэктазы и синусит, впервые была описана А. К. Зивертом в 1902 г. в журнале «Русский врач» [11]. В дальнейшем более подробно патология была представлена в работе М. Картагенера [12], именем которого и названа.

Синдром Картагенера — наследственное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования (OMIM 244400). Молекулярно-генетическими исследованиями у разных групп больных выявлен ряд мутаций в локусах 9p13 — p21, 7p21, 5p14 — p15. Распространенность синдрома 1:50 000. Было продемонстрировано, что в основе патологии лежит генетически детерминированный дефект строения ресничек мерцательного эпителия, приводящий к их неподвижности [13].

Наши собственные наблюдения, касающиеся 87 больных с синдромом Картагенера, позволили определить клинико-функциональные, радиологические и морфологические особенности патологии, разработать современные критерии ее диагностики.

Синдром Картагенера характеризуется тотальностью поражения респираторного тракта с ранней манифестацией симптомов (бронхит, синусит, отит); нарушением репродуктивной функции, бесплодием. У больных с синдромом Картагенера нередко встре-

чаются пороки развития легких и других органов [14]. Основным диагностический признак синдрома — дефект ультраструктуры ресничек слизистой респираторного тракта и нарушение их функции (синдром неподвижных ресничек).

В последние годы для суждения о цилиарной функции используется метод световой микроскопии. Этот метод позволяет определить относительное число эпителиальных клеток с подвижными ресничками (в процентах) от общего числа клеток, а также оценить характер движения ресничек [15].

К первичной цилиарной дискинезии по своей клинической симптоматике весьма близки синдром Чандры — Кетарпала и синдром Янга. Для синдрома Чандры — Кетарпала (впервые описан R. Chandra и S. Khetarpal в 1963 г.) характерно наличие двусторонних бронхоэктазов, хронического гайморита, аплазии лобных пазух, т.е. типичных признаков первичной цилиарной дискинезии, однако в отличие от синдрома Картагенера данный синдром не включает обратного расположения внутренних органов [16].

Синдром Янга также характеризуется тотальным поражением респираторного тракта (бронхоэктазы, ринит, синусит) и мужским бесплодием [17]. Как один из вариантов синдрома Янга рассматривается синдром Шанкера — Саксона [18], при котором имеет место рецидивирующая бронхолегочная патология и азооспермия.

Следует отметить, что один из основных признаков синдрома Картагенера — обратное расположение внутренних органов — характерное проявление и другой патологии — синдрома Ивемарка. Помимо situs viscerum inversus этот синдром включает пороки развития легких, сердца и асплению. Синдром Ивемарка наследуется по аутосомно-рецессивному типу (OMIM 208530) [19].

Как эпонимические синдромы известны различные пороки развития легких. К ним, в частности, относится синдром Вильямса — Кемпбелла, впервые описанный в 1960 г. [20]. В основе заболевания лежит отсутствие или недоразвитие бронхиальных хрящей. Синдром рассматривается как наследственная патология с аутосомно-рецессивным типом наследования (OMIM 211450). Клинически проявляется постоянной экспираторной одышкой, резко выраженным обструктивным синдромом, наличием «баллонизирующих» бронхоэктазов.

Под нашим наблюдением находились 5 больных с синдромом Вильямса — Кемпбелла. Клинические признаки заболевания наблюдались у них уже в первые месяцы жизни и нередко ошибочно трактовались как бронхиальная астма.

К числу тканевых пороков относится также синдром Мунье-Куна (трахеобронхомегалия), впервые описанный в 1932 г. P. Mounier-Kuhn [21]. В основе порока лежит дефект эластических волокон и глад-

кой мускулатуры стенки бронхов и трахеи. Основные клинические симптомы — рецидивирующие бронхиты, битональный кашель. Бронхологический признак — расширение просвета трахеи и бронхов, спадение стенок бронхов на выдохе.

Мы наблюдали 4 больных с синдромом Мунье-Куна. Во всех этих случаях трахеобронхомегалия сочеталась с другими бронхолегочными изменениями — бронхоэктазами, деформирующим бронхитом, которые, по-существу, и определяли клиническую симптоматику.

В справочной литературе представлен ряд эпонимических синдромов, обозначающих множественные пороки, при которых легочные аномалии сочетаются с врожденной патологией других органов. Так, гипоплазия легких в сочетании с лицевыми аномалиями, контрактурами, расщелиной твердого неба и пороками сердца описывается как синдром Пены — Шокейра [22], а комбинация бронхоэктазов с астигматизмом и дистрофическим кератитом — как синдром Пипера [23]. Известны также синдром Поттер (гипоплазия легких, почечные и лицевые аномалии, деформация стоп и кистей) [24] и синдром Тюрпена (бронхоэктазы, трахеопищеводный свищ, мегаэзофагус, аномалии позвонков и ребер, гетеротопия грудного лимфатического протока) [25]. Как синдром Краузе описывают аплазию или гипоплазию легкого в сочетании с пороками развития головного мозга и глаз [26]. Некоторые из этих пороков носят наследственный характер. Так, синдром Пены — Шокейра наследуется по аутосомно-рецессивному типу (OMIM 208150), а при синдроме Тюрпена предполагается аутосомно-доминантное наследование.

В педиатрической пульмонологической клинике достаточно хорошо известен синдром Маклеода, или односторонняя повышенная прозрачность легкого [27]. Полагают, что этот синдром является следствием перенесенного в раннем детском возрасте облитерирующего бронхиолита. Не исключается, однако, возможность врожденного дефекта бронхов и легочных артерий. Основные клинические проявления — одышка, ослабление дыхательных шумов на стороне поражения. Диагностический рентгенологический признак — односторонняя повышенная прозрачность легкого при нормальных или несколько уменьшенных его размерах.

Среди эпонимических бронхолегочных синдромов встречаются поражения аллергического генеза. Это, прежде всего, синдром Леффлера (эозинофильная пневмония, эозинофильный легочный инфильтрат), который наблюдается у детей, страдающих аллергическими заболеваниями [28]. Синдром впервые описан W. Löffler в 1932 г. Клинически проявляется приступами бронхиальной астмы, кашлем, одышкой, высокой эозинофилией (до 70%), летучими легочными инфильтратами.

Вариант эозинофильного легочного инфильтрата, отличающийся от синдрома Леффлера более тяжелыми клиническими проявлениями, известен как синдром Лера — Киндберга [29, 30].

К эпонимическим синдромам относят также тропическую эозинофилию — синдром Вейнгартена [31]. Для последнего наряду с приступами бронхиальной астмы характерны лихорадка, увеличение селезенки и лимфоузлов.

Хроническая эозинофильная пневмония, вызванная воздействием лекарств (нестероидные противовоспалительные средства, нитрофурановые препараты, аминофиллин и др.), описана впервые С. Carrington и соавт. в 1969 г. [32] и известна как синдром Каррингтона.

В справочной литературе указан также синдром Маграсси — Леонарди — эозинофильная моноцитарная пневмония [33] и синдром Харкави — аллергический симптомокомплекс, включающий астму, эозинофильный васкулит, миокардит, полисерозит [34].

Следует отметить, что «аспириновая триада», включающая сочетание непереносимости аспирина (и других нестероидных противовоспалительных препаратов), бронхиальной астмы и полипоза носа, известна по имени описавшего ее автора как синдром Семтера [35].

Нельзя не упомянуть о бронхолегочном синдроме, свойственном исключительно новорожденным. Это синдром Вильсона — Микити. Заболевание проявляется тяжелыми респираторными нарушениями, прогрессирующей легочно-сердечной недостаточностью у недоношенных детей с гестационным возрастом менее 30–32 нед [36].

Эпонимические синдромы нередко выступают синонимами четко очерченных нозологических форм, что вряд ли правомерно. Так, идиопатический гемосидероз легких известен как синдром Целена—Геллерстедта. Это одна из наиболее тяжелых патологий детского возраста. Заболевание имеет рецидивирующее или непрерывно прогрессирующее течение. Во время обострения наблюдается характерная триада признаков: кровохарканье, железодефицитная анемия и инфильтративные тени на рентгенограммах легких. В мокроте обнаруживаются сидерофаги [37, 38].

Вариант гемосидероза легких, связанный с выработкой антител к коровьему молоку, известен как синдром Гейнера [39].

Сочетание легочного гемосидероза и гломеруло-нефрита хорошо известно как синдром Гудпасчера, впервые описанный E. Goodpasture в 1919 г. Заболевание относится к группе аутоиммунных. В основе его лежит выработка антител к антигенам базальной мембраны почек и легочных альвеол [40].

Диагностические признаки основных эпонимических бронхолегочных синдромов обобщены в таблице.

Таблица. Диагностические признаки основных эпонимических бронхолегочных синдромов

Синдром	Легочные проявления	Внелегочные проявления	Тип наследования
Айерсы	Одышка, цианоз, кровохарканье	Гипертрофия правого желудочка. Легочная гипертензия. Синкопальные состояния. Симптом «барабанных палочек»	Аутосомно-доминантный
Вильсона—Микити	Прогрессирующая легочно-сердечная недостаточность у недоношенных новорожденных сразу после рождения. Одышка, цианоз. Диффузные интерстициальные изменения в легких		
Вильямса—Кемпбелла	Резко выраженный обструктивный синдром. Эмфизема. Хронический воспалительный процесс. «Баллонизирующие» бронхоэктазы	Килевидная деформация грудной клетки. Симптом «барабанных палочек»	Аутосомно-рецессивный
Гудпасчера	Одышка, кровохарканье в период криза. Инфильтративные изменения в легких	Гломерулонефрит, гематурия, протеинурия	
Ивемарка	Пороки развития легких (аномалии легочных долей)	Аспления. Обратное расположение внутренних органов	Аутосомно-рецессивный
Картагенера	Бронхоэктазы, хронический бронхит. Изменения ультраструктуры ресничек, нарушение их подвижности (синдром неподвижных ресничек)	Обратное расположение внутренних органов, синусит, отит, тугоухость, бесплодие	Аутосомно-рецессивный
Леффлера	Приступы бронхиальной астмы. Летучие легочные инфильтраты	Лихорадка. Артралгии. Эозинофилия	
Маклеода	Односторонняя повышенная прозрачность легкого. Одышка. Повторные бронхиты и пневмонии		
Мунье—Куна	Битональный кашель. Рецидивирующий бронхит. Трахеобронхомегалия		Аутосомно-рецессивный
Пипера	Кашель, мокрота, бронхоэктазы	Астигматизм, дистрофический кератит. Ногти в виде часовых стекол	
Поттер	Гипоплазия легких	Множественные пороки развития: аномалии лица, стоп, кистей, почечные аномалии	
Семтера	Бронхиальная астма	Непереносимость аспирина и других нестероидных противовоспалительных препаратов. Полипоз носа.	
Тюрпена	Бронхоэктазы	Аномалии позвонков и ребер, трахеопищеводный свищ. Мегаэзофагус, гетеротопия грудного протока	Аутосомно-доминантный
Хаммена—Рича	Прогрессирующая дыхательная недостаточность рестриктивного типа. Диффузный интерстициальный фиброз легких	Истощение; легочная гипертензия. Гипертрофия правых отделов сердца	Аутосомно-доминантный
Харкави	Бронхиальная астма, рецидивирующие инфильтраты в легких	Эозинофилия. Эозинофильный полисерозит, эозинофильный васкулит, эозинофильный миокардит	
Хьюза—Стовина	Аневризмы легочных артерий и их ветвей, кашель, одышка, кровохарканье, легочные кровотечения	Рецидивирующий тромбофлебит различной локализации	
Целена—Геллерстедта	Одышка, кровохарканье в период криза. Диффузные инфильтративные изменения в легких	Гипохромная анемия	
Янга	Хроническая респираторная патология. Бронхоэктазы	Хронический риносинусит. Обструктивная азооспермия	Аутосомно-рецессивный

Помимо истинно бронхолегочных синдромов, о которых речь идет в настоящей статье, респираторная патология сопутствует, а нередко в значительной степени определяет клиническую симптоматику других эпонимических синдромов. В частности, это касается первичных иммунодефицитов: синдромов Брутона, Вискотта — Олдрича (иммунодефицит с тромбоцитопенией и экземой), Ди Джорджи (первичный иммунодефицит с врожденным отсутствием тимуса и парашитовидных желез), Иова (гипер-IgE-синдром), Луи-Бар (атаксия, телеангиэктазия), Незелофа (алимфоцитоз).

Поражение легких типично для саркоидоза (синдром Бенье — Бека — Шаумана), служит важнейшим клиническим проявлением гликогеноза IV типа (синдром Андерсена), мукополисахаридоза (синдром Гурлера), бластомикоза (синдром Гилкриста).

Обструктивные нарушения и эмфизема легких — одно из основных проявлений синдрома Лаурела — Эриксона, в основе которого лежит недостаточность α_1 -антитрипсина, подавляющего активность протеолитических ферментов, оказывающих повреждающее

действие на легочную ткань. Эмфизема при недостаточности α_1 -антитрипсина формируется обычно в молодом возрасте (20—30 лет); у детей описаны лишь единичные случаи [41, 42].

В клинической практике как эпонимические синдромы обозначены моногенные болезни соединительной ткани (синдром Марфана, синдром Элерса — Данло). Выявлены свойственные этим страданиям респираторные симптомы: дыхательные нарушения обструктивного типа, клинко-функциональные и рентгенологические признаки эмфиземы, рецидивирующий пневмоторакс [43].

Поражение легких является характерным признаком наследственной геморрагической телеангиэктазии — синдрома Ослера — Рандю — Вебера.

Итак, эпонимические синдромы многочисленны и многообразны. Четкое понимание и правильная трактовка их чрезвычайно важны для клинической практики и, в частности, пульмонологии. При этом мы полагаем, что вряд ли оправдана замена эпонимами названий заболеваний, которые отражают сущность патологического процесса.

ЛИТЕРАТУРА

1. Лазовскис И.Р. Справочник клинических симптомов и синдромов. М: Медицина 1981; 512.
2. Попеску О. Синдромы в педиатрии. Бухарест: Медицинское издательство 1977; 477.
3. Джонс К.Л. Наследственные синдромы по Дэвиду Смиту. Атлас-справочник. Пер. с англ. М: Практика 2011; 1024.
4. Gsell O. Pulmonale und respiratorische syndrome. Prax Klin Pneumol 1987; 41: 955—965; 993—1008.
5. Landing B.H., Dixon L.G. Congenital malformations and genetic disorders in the respiratory tract (larynx, trachea, bronchi and lungs). Am Rev Resp Dis 1979; 120: 151—185.
6. Каганов С.Ю., Розинова Н.Н., Иошина Л.Л. Бронхо-легочные синдромы у детей. Вопр охр мат и дет 1977; 1: 54—60.
7. Розинова Н.Н., Лев Н.С., Богорад А.Е. Эпонимические синдромы в пульмонологии. М: Практика 2011; 87.
8. Hamman L., Rich A.R. Fulminant diffuse interstitial fibrosis of the lungs. Trans Am Clin Climatol Assoc 1935; 51: 154—163.
9. Swaye P., Van Ordstrand H.S., McCormick L.J., Wolpaw S.E. Familial Hamman-Rich syndrome. Dis Chest 1969; 55: 7—12.
10. Hughes J.P., Stovin P.J. Segmental pulmonary artery aneurysms with peripheral venous thrombosis. Br J Dis Chest 1959; 53: 19—27.
11. Зиверт А.К. Случай врожденной бронхоэктазии у больного с обратным расположением внутренних органов. Русский врач 1902; 38: 1361—1362.
12. Kartagener M. Zur pathogenese der Bronchiektasien. Mittelungbronchiektasien bei situs viscerum inversus. Beitr Klin Tuberk 1933; 83: 489.
13. Afzelius B.A. The immotile cilia syndrome: a microtubule-associated defect. CRC critical reviews in Biochemistry 1985; 19: 1: 63—87.
14. Розинова Н.Н., Богорад А.Е. Синдром Картагенера у детей. М: Династия 2007; 80.
15. Ружицкая Е.А., Смирнова М.О. Перспективный способ диагностики цилиарной дискинезии мерцательного эпителия слизистой оболочки респираторного тракта. Российский конгресс «Современные технологии в педиатрии и детской хирургии», 3-й. М 2004; 301—305.
16. Chandra R.K., Khetarpal S.K. Levocardia with bronchiectasis and paranasal sinus abnormalities. Indian J Pediat 1963; 30: 78—80.
17. Young D. Surgical treatment of male infertility. J Reprod Fertil 1970; 23: 541—542.
18. Schanker H.M., Rajfer J., Saxon A. Recurrent respiratory disease, azoospermia and nasal polyposis. A syndrome that mimics cystic fibrosis and immotile cilia syndrome. Arch Intern Med 1985; 145: 2201—2203.
19. Ivemark B. Implications of agenesis of the spleen on the pathogenesis of conotruncal anomalies in childhood. An analysis of the heart malformation in the splenic agenesis syndrome with fourteen new cases. Acta paediatr 1955; 44: 1—110.
20. Williams H., Campbell P. Generalised bronchiectasis, associated with deficiency of cartilage in the bronchial tree. Arch Dis Child 1960; 35: 182—191.
21. Mounier-Kuhn P. Dilatation de la trachee: Constatations radiographiques et bronchoscopiques. Lyon Med 1932; 150: 106—119.
22. Pena S.D.J., Schokeir M.H.K. Syndrome of camptodactyly, multiple ankyloses, facial anomalies and pulmonary hypoplasia: a lethal condition. J Pediat 1974; 85: 373—375.
23. Piper H.F. Astigmatismus, Uhrglasnägel und Bronchiektasien als Systemerkrankung bradytropher Gewebe. Klin Mbl Augenheilk 1954; 124: 188—194.
24. Potter E.L. Bilateral renal agenesis. J Pediat 1946; 29: 68—76.

25. Turpin R., Lemoine J.M., Chassagne P. Sur un nouveau groupement dysmorphique associant bronhectasies, megaoesophage et troubles vertebro-costaux (agenesie de la premiere cote et vertebre lombaire surnumeraire). XII congres des Pediatres de langue francaise. Scient Fr 1949; 1: 66.
26. Krause A.C. Congenital encephalo-ophthalmic dysplasia. Arch Ophthal 1946; 36: 387—444.
27. Macleod W.M. Abnormal transradiancy of one lung. Thorax 1954; 9: 147—153.
28. Löffler W. Zur Differential-Diagnose der Lungeninfiltrierungen. Über flüchtige Succedan-Infiltrate (mit Eosinophilie). Beitr Klin Tuberk 1932; 79: 368—382.
29. Löhr H. Über flüchtige Lungeninfiltrierung mit und ohne Eosinophilie des Blutes. Z Klin Med 1940; 137: 297.
30. Leon-Kindberg M. et al. Pneumopathie et eosinophiles. Presse Med (Paris) 1940; 48: 277—278.
31. Weingarten R.J. Tropical eosinophilia. Lancet. 1943; 241: 103—105.
32. Carrington C., Addington W., Goff A. et al. Chronic eosinophilic pneumonia. N Engl J Med 1969; 280: 787—798.
33. Magrassi F., Leonardi G. Identificazione di una nuova entita nosologica ad eziologia infettiva: la febbre eosinofilo-monocitaria. Contributo allo studio del problema eziologico della polmonite atipica primaria. Clinica Nuova 1947; 5: 177—206.
34. Harkavy J. Vascular allergy. Pathogenesis of brohchial asthma with recurrent pulmonary infiltrations and eosinophilic polyserositis. Arch Intern Med 1941; 67:709—734.
35. Samter M., Beers R.F., Jr. Concerning the nature of intolerance to aspirin. J Allergy 1967; 40: 281—293.
36. Wilson M.G., Mikity V.G. A new form of respiratory disease in premature infants. Am J Dis Child 1960; 99: 489—499.
37. Ceelen W. Die Kreislaufstörungen der Lunge. In: Henka F., Lubarsh O. Handbuch der Speziellen Patologischen Anatomie und Histologie. Berlin: Springer 1931; 3: 3: 20—24.
38. Gellerstedt N. Über die «essentielle» anämisierende Form der braunen Lungeninduration. Acta Pathol Microbiol Scand 1939; 16: 386—400.
39. Heiner D.C., Sears J.W., Kniker W.T. Chronic respiratory disease associated with multiple circulating precipitins to cow's milk. Am J Dis Child 1960; 100: 500—502.
40. Goodpasture E.W. The significance of certain pulmonary lesions in relation to the etiology of influenza. Am J Med Sci 1919; 158: 863—870.
41. Гембицкая Т.Е. Первичная эмфизема легких, связанная с дефицитом α_1 -антитрипсина. Клиническая медицина 1984; 9: 86—91.
42. Talamo R.C. Basic and clinical aspects of the alpha-1-antitrypsin. Pediatrics 1975; 56: 1: 91—99.
43. Шахназарова М.Д. Клинико-функциональные особенности бронхолегочной патологии у детей при моногенных заболеваниях соединительной ткани (синдромах Марфана и Элерса—Данлоса): Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М 2005; 21.

Поступила 28.11.11