

УДК 611.12–007.45

ПОЛНАЯ ТРАНСПОЗИЦИЯ ОРГАНОВ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Касимова Р.М., Тимошок А.Д.

*ФГБОУ ВО «Пермский государственный медицинский университет им. академика Е.А. Вагнера»
Минздрава России, Пермь, e-mail: dinara-kasimova@bk.ru*

Обратное расположение внутренних органов является относительно редким вариантом биологически нормальной анатомии, в котором основные внутренние органы имеют зеркальное расположение по сравнению с обычным нормальным положением. Различают полную транспозицию внутренних органов, при которой все органы расположены инвертно по отношению к нормальной их локализации, и частичную, когда обратно расположенными оказываются все или отдельные органы одной из полостей тела, например, сердце, желудок, двенадцатиперстная и слепая кишка, селезенка. Представлен краткий анализ распространенности, возможных причин, анатомических вариантов и их особенностей с последующим описанием клинического случая данного врожденного состояния. По результатам комплексного обследования у пациента выявлено наличие декстрокардии и дополнительной хорды в полости левого желудочка, правостороннее расположение желудка, тощей кишки, нисходящей ободочной кишки, удлинённой сигмовидной кишки и селезенки, левостороннее расположение печени, двенадцатиперстной, подвздошной, слепой и восходящей ободочной кишки, дискинезия тонкой кишки по гипермоторному типу, каликоэктазия почек. Обследование таких пациентов может представить значительные трудности для врачей поликлинического и госпитального уровней вследствие анатомической дезориентировки, а далее повлечь постановку неверного диагноза и последующее некорректное лечение заболевания.

Ключевые слова: полная транспозиция органов, клинический случай

SITUS VISCERUS INVERSUS TOTALIS (CLINICAL CASE)

Kasimova R.M., Timoshok A.D.

Academician Y.A. Vagner Perm State Medical University of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Perm, e-mail: dinara-kasimova@bk.ru

The reverse arrangement of the internal organs is a relatively rare variant of biologically normal anatomy, in which the main internal organs have a mirror arrangement compared to the usual normal position. There is a complete transposition of the internal organs, in which all the organs are invert in relation to their normal localization, and partial, when all or some organs of one of the cavities of the body, for example, the heart, stomach, duodenum and cecum, spleen, are located inversely. There is a brief analysis of the prevalence, possible causes, anatomical variants and their features, followed by a description of the clinical case of this congenital condition. According to the results of a complex examination of the patient revealed the dextrocardia and additional chord in the cavity of the left ventricle, right-sided location of the stomach, jejunum, descending colon, elongated sigmoid colon and spleen, left-sided location of the liver, duodenum, ileum, cecum and ascending colon, hypermotor dyskinesia of the small intestine, kidney caliectasis. Examination of such patients can present significant difficulties for doctors of polyclinic and hospital levels due to anatomical disorientation, and further lead to the wrong diagnosis and subsequent incorrect treatment of the disease.

Keywords: situs viscerus inversus totalis, clinical case

Транспозиция внутренних органов (situs viscerus inversus) – редкая аномалия развития, являющаяся следствием нарушения дифференциации плодного яйца и проявляющаяся в зеркальном, по отношению к нормальному, расположении внутренних органов. Частота распространения находится в диапазоне от 1:5000 до 1:20 000. Такое расположение внутренних органов выявляют в одном наблюдении на 10 млн родов [1]. Специфическая генетическая причина декстрокардии с situs inversus не была идентифицирована, и закономерности наследования не были подтверждены в большинстве случаев, но состояние является результатом нарушения реализации лево-правосторонней асимметрии во внутриутробном периоде [2].

Данный процесс проходит в два этапа: 1 – потеря симметрии, 2 – реализация асимметрии, сопровождающаяся включением каскада генов с асимметричной экспресси-

ей и последующей морфологической перестройкой организма. Было установлено, что основной регулирующий фактор этапа 2 у млекопитающих – экспрессия гена Nodal, продукт которого, в свою очередь, запускает экспрессию гена Ptx2 в левой части эмбриона. Была выдвинута гипотеза переноса морфогена: биение ресничек гензеновского узелка способствует левостороннему току жидкости в левой части узелка, увеличивается концентрация сигнальной молекулы, которая и запускает сигнальный каскад латеральности Nodal-Ptx2 и определяет, разовьются ли в левой части эмбриона морфологические признаки левой стороны тела [3].

Situs inversus totalis, то есть транспозиция внутренних органов с декстрокардией, биологически нормальна, и, как правило, не сопровождается патологией развития самих органов и нарушением их функций, но в 5–10% может сопровождаться врожден-

ными пороками сердца, чаще всего в виде транспозиции магистральных сосудов.

При situs inversus incompletus встречается аплазия селезенки и патология развития сердца (синдром Ивемарка), до 20% пациентов имеют патологию дыхательных путей и легких (синдром Картагенера). Изолированная декстрокардия, характеризующаяся нормальным положением желудка, печени, селезенки, также сопровождается пороками сердца. Но при транспозиции внутренних органов с левокардией частота их приближается к 95% случаев. Приблизительно 25% людей с situs inversus имеют основной диагноз «первичная цилиарная дискинезия» [4].

В клинической практике при обследовании пациентов с зеркальным расположением внутренних органов имеется большая вероятность анатомической дезориентировки, так как большинство симптомов будут находиться на «неправильной» стороне, а это может повлечь постановку неверного диагноза и выбор некорректного метода лечения заболевания. Транспозиция также усложняет операции по трансплантации внутренних органов, поскольку донором с большой вероятностью является человек с обычным расположением внутренних органов (situs

solitus). Поскольку сердце и печень не симметричны, возникают геометрические проблемы при помещении органа в полость, сформированную в зеркальном отображении [5]. Таким образом, знание и выявление данной аномалии развития позволяет предупредить диагностические ошибки, ускорить постановку верного диагноза и раньше начать соответствующее лечение.

Клинический случай

Пациент А., 21 год, обследован в ГКБ №2 г. Перми по поводу уточнения анатомических, морфологических и функциональных особенностей внутренних органов.

*Рентгеноскопия органов грудной полости.
Рентгенография органов грудной полости
в прямой проекции*

При рентгеноскопии органов грудной полости, на рентгенограмме органов грудной полости: легочная ткань удовлетворительной прозрачности. Корни структурные. Диафрагма ровная, подвижна. Синусы свободные. Сердце имеет правостороннее расположение, поперечник не увеличен. Аорта без изменений, расположена справа (рис. 1).

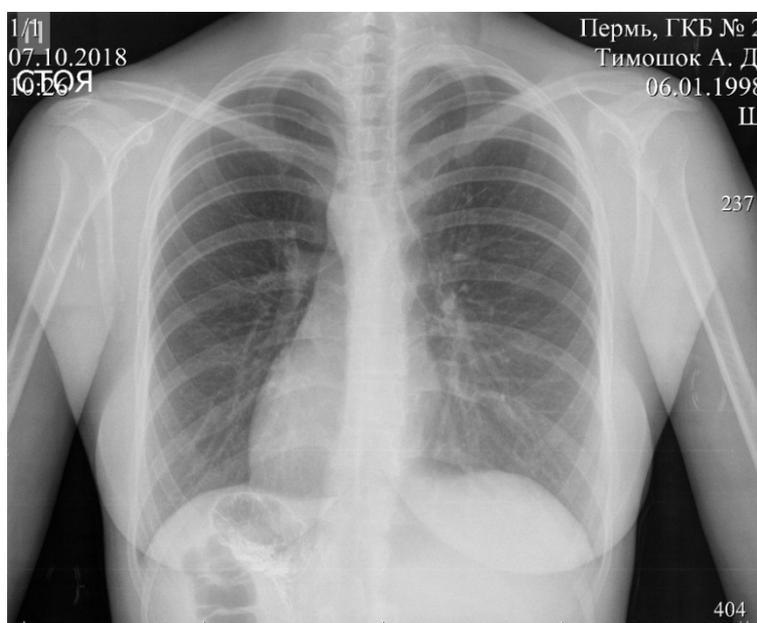


Рис. 1. Рентгеноскопия органов грудной полости

Рентгенисследование пищевода, желудка, 12-перстной кишки. Обзорный снимок брюшной полости. Рентгеноскопия брюшной полости. Рентгенконтроль пассажа бариевой взвеси по ЖКТ

При рентгеноскопии и на рентгенограмме брюшной полости патологических теней и уровней жидкости не выявлено. Газовый пузырь желудка расположен справа, левый изгиб толстой кишки под правым куполом диафрагмы, тень печени под левым куполом диафрагмы.

Исследование проведено в вертикальном и горизонтальном положении пациента. Пищевод не изменён, с ровными контурами, свободно проходим, складки слизистой ровные, четкие, продольные на всем протяжении, брюшной отдел поворачивает вправо. Диафрагмальный жом функционирует.

Газовый пузырь ровный, расположен справа. Свод не утолщен, несколько запрокинут кзади. Желудок расположен справа, гипотоничен, подвижен, не опущен, с ровными по кривизнам контурами. Складки слизистой среднего калибра, продольные, прослеживаются во всех отделах. Перистальтика глубокая, по обеим кривизнам, до привратника. Луковица ДПК расположена слева, треугольной формы, стенки её ровные, хорошо сокращается. ДПК расположена слева, развернулась обычно, не отеснена. Дуодено-еюнальный переход расположен справа, плавный (рис. 2).

Через 1 час эвакуация из желудка не задержана, начальные отделы тощей кишки, расположенные справа, подвздошная кишка слева, заполнились равномерно. Выполняется купол слепой кишки, расположенный слева (рис. 3).



Рис. 3. Рентгенография органов брюшной полости



Рис. 2. Рентгеноскопия органов брюшной полости



Рис. 4. Рентгенография органов брюшной полости

Через 3 часа контрастирована дистальная часть подвздошной кишки, толстая кишка до левого изгиба, расположенного под правым куполом диафрагмы. Следы контраста в нисходящей и сигмовидной кишке, расположенные справа (рис. 4).

Через 12 часов после приема бариевой взвеси: туго выполняется слепая кишка, восходящая, на остальном протяжении в толстой кишке следы контраста, сигмовидная кишка удлинена. Следы бария в прямой кишке (рис. 5).



Рис. 5. Рентгенография органов брюшной полости

Заключение: полная транспозиция органов грудной, брюшной полости (situs inversus viscerum). Дискинезия тонкой кишки по гипермоторному типу.

УЗИ органов брюшной полости

Печень: расположена слева. Контуры ровные, четкие. Размеры не увеличены: правая доля (КВР) – 125 мм, левая доля – 42 мм, хвостатая доля – 17 мм. Углы печени острые. Эхогенность не изменена. Эхоструктура однородная. Очаговых образований нет. Сосудистый рисунок сохранен. Воротная вена – 9 мм. Внутривенечные протоки не расширены. Холедох – 3 мм (рис. 6).



Рис. 6. УЗИ печени

Желчный пузырь: форма грушевидная, с перетяжкой в н/3. Размеры не увеличены: 28x78 мм. Стенки не утолщены – 2 мм, уплотнены. Конкрементов нет. Полость однородная (рис. 7).



Рис. 7. УЗИ желчного пузыря

Поджелудочная железа: контур ровный, четкий. Размеры не увеличены: головка- 24 мм, тело- 10 мм, хвост- 26 мм. Эхогенность не изменена. Эхоструктура однородная. Очаговых образований нет. Вирсунгов проток не расширен (рис. 9).



Рис. 9. УЗИ поджелудочной железы



Рис. 8. УЗИ селезенки

Селезенка: расположена справа. Контур ровный, четкий. Размеры не увеличены: 90x30 мм. Эхогенность нормальная. Эхоструктура однородная. Очаговых образований нет (рис. 8).

Свободная жидкость в брюшной полости не визуализируется.

Заключение: УЗ-признаки situs inversus без структурных изменений эхоанатомии органов.

УЗИ почек

Размеры правой 99x54 мм, левой 94x58 мм. Расположение типичное. Подвижность физиологическая. Контур: умеренно опущена. Кортико-медуллярная дифференциация сохранена. Паренхима: нормальной эхогенности. Толщина паренхимы 19–24 мм. Чашечно-лоханочные системы: некоторые чашечки расширены до 8–9 мм. Очаговые образования не визуализируются. Сосудистая сеть прослеживается до капсулы почки (рис. 10).



Рис. 10. УЗИ почек

Заключение: каликоэктазия.

УЗИ сердца

Сердце находится в правом отделе торакальной полости с зеркальным расположением полостей и магистральных сосудов. Левый желудочек: КДР 42 мм, КДО 79 мл, ФВ 59%, ТМЖП 7 мм. КСР 29 мм, КСО 33 мл, ФУ 31%, ТЗСЛЖ 7 мм, УО 46 мл. Левое предсердие: не увеличено, 43×29 мм, прав, предсердие: не увеличено, 33×30 мм. Правый желудочек (парастернально) 21 мм. Аорта: фиброзное кольцо 18 мм, уровень синусов 24 мм, восходящий отдел 22 мм. Аортальный клапан: створки не изменены, раскрытие 15 мм, 3-створчатый. V max 1,1 м/с, P_г max 4,9 mm Hg, регургитация – нет. Митральный клапан: створки не изменены, раскрытие 29 мм, движение створок разнонаправленное, площадь митрального отверстия в норме; E/A -2,4. V max 0,8 м/с, P_г max 2,6 mm Hg, регургитация -нет. Трикуспидальный клапан: V max 0,66 м/с P_г max 1,77 mm Hg, регургитация –нет.

Легочная артерия: не расширена, СДЛА= 21 мм рт ст. V max 0,8 м/с, P_г max 2,6 mm Hg, регургитация – 1ст. Оценка региональной сократимости: зон асинергии не выявлено. Во время исследования ритм правильный. В полости ЛЖ лоцируется дополнительная хорда (рис. 11).



Рис. 11. УЗИ сердца. Дополнительная хорда

Заклучение: дэкстрокардия, полости сердца не расширены, состоятельны, клапаны сформированы правильно, интактны. Общая сократимость в норме, зон асинер-

гии не выявлено, релаксация не нарушена (рис. 12).



Рис. 12. УЗИ сердца

Выводы

В результате проведенного комплексного обследования у пациента установлено наличие дэкстрокардии и дополнительной хорды в полости левого желудочка, правостороннее расположение желудка, тощей кишки, нисходящей ободочной кишки, удлиненной сигмовидной кишки и селезенки, левостороннее расположение печени, двенадцатиперстной, подвздошной, слепой и восходящей ободочной кишки, дискинезия тонкой кишки по гипермоторному типу, каликоэктазия почек. Описанный клинический случай представляет интерес как редко встречающаяся врожденная аномалия развития, не сопровождающаяся грубым нарушением строения органов и их функций.

Список литературы

1. Полянский И.Ю. Лапароскопическая холецистэктомия у больной с полным обратным расположением внутренних органов / И.Ю. Полянский // Arta medica. – 2015. – № 1. – С. 50–51.
2. Bell D.J., Gaillard F. et al. Situs-inversus [Электронный ресурс]. – URL: <https://radiopaedia.org/articles/situs-inversus> (дата обращения: 10.02.2019).
3. Ермаков А.С. Правая, левая где сторона // Химия и жизнь. – 2014. – №8 – С. 18–20.
4. Levin M. Left-right asymmetry in embryonic development: a comprehensive review. Mechanisms of Development. – 2005. – №4. – P.13–14.
5. Черных А.В. Редкий случай зеркального расположения внутренних органов, сочетанный с аномалиями строения гепатобилиарной системы и селезенки // Фундаментальные исследования. – 2014. – № 4. – С. 389–392.