

УДК: 611/.05-007-053.1

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ ПОЛОЖЕНИЯ ОРГАНОВ И СОСУДОВ ГРУДНОЙ И БРЮШНОЙ ПОЛОСТЕЙ

Каплунова О.А.¹, Суханова О.П.¹, Блинов И.М.¹, Саркисян А.В.¹

¹ГБОУ ВПО «Ростовский государственный медицинский университет» Минздрава России, г. Ростов-на-Дону, Россия (344022, г. Ростов-на-Дону, Нахичеванский пер., 29), e-mail:

kaplunova@bk.ru

На основании изучения данных литературы уточнены и систематизированы имеющиеся сведения об аномалиях положения органов и сосудов грудной и брюшной полостей (situs viscerus inversus, гетеротаксия, аплазия нижней полой вены, синдром Картагенера), совмещены с материалами архивов кафедры нормальной анатомии и кафедры лучевой диагностики факультета повышения квалификации и постдипломной профессиональной специализации РостГМУ.

Ключевые слова: эмбриональное развитие, situs viscerus inversus, гетеротаксия, аплазия нижней полой вены, синдром Картагенера.

CONGENITAL MALFORMATION OF ORGANS AND VESSELS PROVISIONS THORACIC AND ABDOMINAL CAVITIES

Kaplunova O.A., Suhanova O.P., Blinov I.M., Sarkisan A.V.

Department of General Anatomy, Department of beam diagnostics

Rostov State Medical University,

Rostov-on-Don, Russia e-mail: kaplunova@bk.ru

In the study of literature data base updated and systematized the available information about the anomalies position of organs and vessels of the thoracic and abdominal cavities (situs viscerus inversus, heterotaxy, aplasia of the inferior vena cava, Kartagener syndrome), combined with the materials of the archives of the Department of normal anatomy and Department of beam diagnostics faculty training graduate and professional specialization RostGMU.

Keywords: embryonic development, situs viscerum inversus, heterotaxy, aplasia of the inferior vena cava, Kartagener syndrome.

Введение. Инверсия - обратное положение органа относительно его собственной оси или срединной плоскости тела - результат раннего нарушения эмбрионального поворота. Некоторые из аномалий компенсированы и клинически бессимптомны. Другие являются причиной заболеваний и смерти [5].

Цель работы - уточнить возможные механизмы образования и частоту встречаемости врожденных аномалий положения органов и сосудов грудной и брюшной полостей, проиллюстрировать наблюдениями из архивов кафедры нормальной анатомии и кафедры

лучевой диагностики факультета повышения квалификации и постдипломной профессиональной специализации РостГМУ.

В раннем эмбриональном периоде грудные и брюшные органы располагаются по средней линии. В норме ротация и рост происходит вправо, а при *situs viscerus inversus* – влево. *Situs viscerus inversus* обычно наблюдается у сросшихся близнецов (рис.1). Эта аномалия крайне редко встречается у остальных людей (1 на 8000-25000 новорожденных) [14].

Аномальное положение может касаться всех органов - *situs viscerus inversus totalis*, органов одной полости или даже отдельных органов - *situs viscerus inversus partialis* [4].

При *situs viscerus inversus totalis* отмечается полное обратное положение органов. Состояние здоровья людей с данной аномалией без сопутствующих пороков обычно нормальное [9].

Situs viscerus inversus partialis встречается крайне редко (1 на 10000 живорожденных). При этой аномалии возможно обратное расположение органов только грудной полости (рис.2), или только брюшной полости [5, 9].



Рис.1. Внутренние органы торакоабдоминопагусов. Видна одна печень, одно сердце, один желудок, но кишечник у каждого близнеца отдельный.

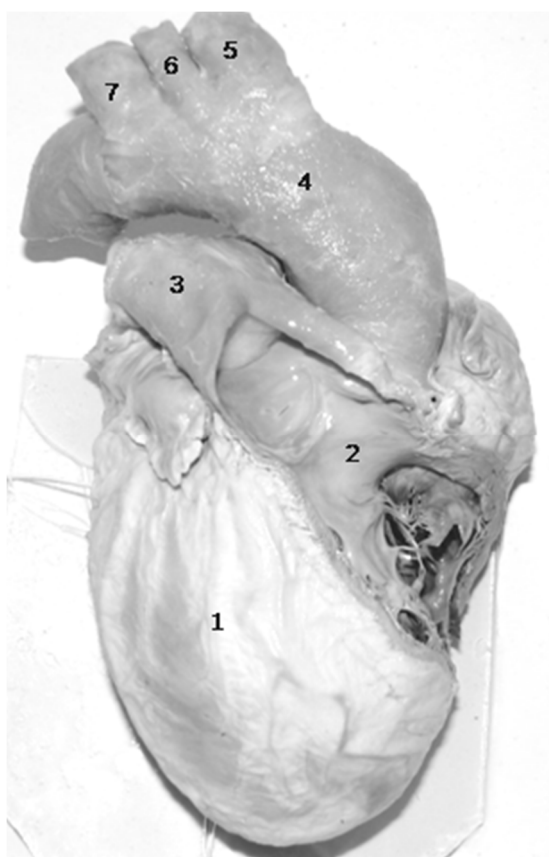


Рис.2. Левосформированное праворасположенное сердце, «зеркальная декстрокардия»:

1 – артериальный, анатомически левый желудочек, 2 – венозный, анатомически правый желудочек (вскрыт), 3 – лёгочный ствол, 4 – аорта, 5 – плечеголовной ствол, 6 – правая общая сонная артерия, 7 – правая подключичная артерия.

При situs ambiguus – удвоении правосторонности или левосторонности отмечается нарушение латерализации в эмбриональном периоде развития и обозначается как гетеротаксия [5]. Подобное нарушение приводит к развитию плода с **правым** изомеризмом (каждая сторона плода правая) при асплении, или, наоборот, с **левым** изомеризмом (каждая сторона плода левая) при полисплении [12].

При полисплении, или левом изомеризме [12] возможны следующие аномалии развития: оба легких состоят из двух долей, оба предсердия имеют морфологию левого, выявляются множественные селезенки, аплазия нижней полой вены с дренированием в непарную вену (рис.3), врожденные пороки сердца, удвоение верхней полой вены или её отсутствие.

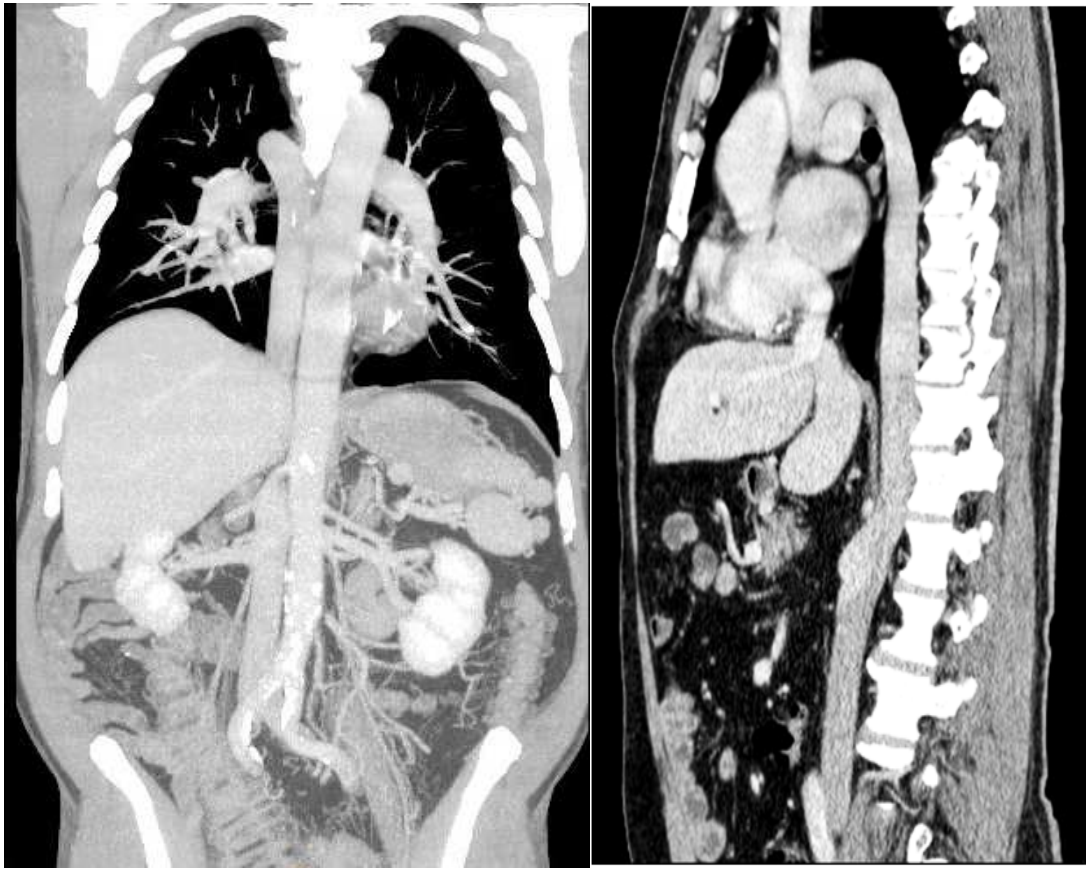


Рис.3. СКА сосудов брюшной и грудной полостей (справа – фронтальный, слева - сагиттальный срез). Аплазия предпочечного и печеночного отделов нижней полой вены с дренированием в непарную вену, полиспления.

При асплении, или правом изомеризме [12] наблюдаются следующие аномалии развития: оба легких состоят их трех долей, оба предсердия имеют морфологию правого, отсутствует венечный синус, отсутствует селезенка, печеночные вены могут впадать в левое предсердие, наблюдаются удвоение нижней полой вены и верхней полой вены, врожденные пороки сердца. При асплении пороки сердца более тяжелые, чем при полисплении.

Описано более 50 наследственных синдромов, включающих обратное расположение органов [1, 3]. Один из таких синдромов – синдром Картагенера или синдром неподвижных ресничек [5].

Мужчин с синдромом Картагенера характеризует зеркальное расположение органов, бесплодие и слабое обоняние. Впервые сочетание бронхоэктазов с обратным расположением органов и синуситом описал А.Зиверт [6]. После того как синдром описал М.Картанегер в 1936 году [13], именем которого названа триада, причинная связь между характерными чертами синдрома ещё долго оставалась скрытой. В 1976 году шведский врач В.Афзелиус [11]

обнаружил, что плохое обоняние и бесплодие вызываются дефектом ресничек. Дефект ресничек эпителия дыхательных путей способствует развитию воспалительных процессов и, как следствие, плохому обонянию. Во взрослом состоянии мужское бесплодие объясняется отсутствием подвижности сперматозоидов, так как хвост сперматозоида – это тоже большая ресничка. В основе подвижности ресничек лежит белковый комплекс, динеин, состоящий из десятка крупных белков, каждый из которых кодируется одним геном. В настоящее время уже выделены 2 гена при синдроме Картагенера [8].

В. Afzelius выявил, что *situs viscerus inversus* характерен только для половины людей с синдромом Картагенера, как и для одного из сросшихся близнецов. В. Afzelius предположил, что реснички представляют важную часть механизма, используемого эмбрионом для отличия правой и левой стороны, но объяснить их роль не смог. Этот механизм был обнаружен в последние годы [8]. На одном конце эмбриона имеется группа мезодермальных клеток с ресничками, так называемый организатор. Движение ресничек вызывает определенное течение окружающей эмбрион жидкости, которое собирает сигнальные молекулы с левой стороны эмбриона. В окружающих организатор клетках включаются гены, кодирующие сигнальные молекулы. Последние передают зачатки асимметрии, заданной организатором эмбриону и усиливают её. Когда будущие сросшиеся эмбрионы представлены лежащими рядом полосками, каждая из них формирует собственную пространственную геометрию. Формирование одного близнеца нарушают сигналы, исходящие от другого близнеца, и с вероятностью пятьдесят на пятьдесят его органы могут переместиться на противоположную сторону.

Синдром Картагенера - заболевание наследственное, частота его встречаемости – 1: 50000 в популяции в целом [10].

Мужское бесплодие и риск бесплодия у женщин при данном синдроме объясняются структурными изменениями в жгутиках сперматозоидов и ресничках маточных труб аналогичными таковым в ресничках дыхательных путей [2, 7, 11]. Отдаленные наблюдения [10] показали, что у женщин с синдромом Картагенера может сохраниться детородная функция, для мужчин подобное является редкостью.

Список литературы

1. Ахмадшин А.Ю., Потапова Н.Е. Пренатальная ультразвуковая диагностика синдрома обратного рапсоложения органов // Пренат. Диагн. 2005. Т.4(4). С. 310-312.
2. Брагина Е.Е. Закономерности нарушения сперматогенеза человека при некоторых генетических и инфекционных заболеваниях Автореф. дис...д-ра биол. наук. М. 2001, 53с.
3. Вишневецкая Ю.Г., Тельшева В.М. Пренатальная диагностика *visceral situs* // Пренат. Диагн. 2007.-Т.6(4).С.310-313.

4. Демидов В.Н., Машинец Н.В., Гус А.И., Подуровская Ю.Л., Буров А.А. // Редкий случай врожденной правосторонней диафрагмальной грыжи в сочетании с обратным расположением внутренних органов у плода // Пренат. Диагн. 2015. Т.14. №4. С.343-349.
5. Ежова В.В., Павленко Л.И., Воинцева А.А., Бакулина Е.Г. Пренатальная диагностика редких врожденных пороков и синдромов. ЛШ. Синдром Ивемарка // Пренат. Диагн. 2011. Т.10 (3). С.243-246.
6. Зиверт А.К. Случай врожденной бронхоэктазии у больного с обратным расположением внутренних органов. СПб: Русский врач, 1902, 1(38): 1361-1362.
7. Курило Л.Ф. Нарушение репродуктивной функции при первичной цилиарной дискинезии и синдроме Картагенера. В кн.: Синдром Картагенера у детей. М.: Династия. 2007, 58-65.
8. Мутанты / Арман Мари Леруа; пер. с англ. Е. Годинои.-М.: Астрель: CORPUS, 2011.- 560 с.
9. Пьянков В.А. Случай ультразвуковой диагностики situs viscerus inversus totalis // Ультразвук. Диагн. 2000. №3. С.101-102.
10. Розина Н.Н., Захаров П.П., Соколова Л.В. Синдром Картагенера: отдаленные наблюдения. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2008, Т. 53, № 4.-С 25-27.
11. Afzelius B.A. The immotile cilia syndrome: a microtubule-associated defect. CRC Critical Reviews in Biochemistry. 1985, 19(1): 63-78.
12. Ergun T., Lakadamyali H., Lakadamyali H., Eldem O. Adult Polysplenic Syndrome Accompanied by Aberrant Right Subclavian Artery and Hemangioma in a Cleft Spleen: A Case Report. Annals of Vascular Surgery. 2008, Vol. 22, 4.- P. 579-581.
13. Kartagener M., Mulli K. Familiars Vorkommen von brouchiktasien. Schweiz. Z. Tuberk. 1956. V. 13.- P. 221-225.
14. Splitt M.P., Bur J., Goodship J. Defects in determination of left-right asymmetry // J. Med. Genet. 1996. V. 33.- P.498-503.

Каплунова Ольга Антоновна

Д.м.н., проф. каф. нормальной анатомии

ГБОУ ВПО РостГМУ Минздрава России.

kaplunova@bk.ru

Суханова Ольга Петровна

Асс. каф. лучевой диагностики ФПК и ППС

ГБОУ ВПО РостГМУ Минздрава России.

Блинов Игорь Михайлович

Врач-рентгенолог отделения магнитно-резонансной и рентгеновской компьютерной томографии ГБОУ ВПО РостГМУ Минздрава России.

Саркисян Арам Ваганович

РостГМУ, студент 6 курса ЛПФ

E-mail sarkisyanic@yandex.ru