

УДК 611.012

В.Т. Бачинський,

О.Г. Паливода,

М.С. Гараздюк,

О.І. Гараздюк

Буковинський державний медичний
університет, м. Чернівці**Ключові слова:** транспозиція,
симетрія, situs solitus, situs inversus**РІДКІСНИЙ ВИПАДОК "ДЗЕРКАЛЬНОГО"
РОЗТАШУВАННЯ ВНУТРІШНІХ ОРГАНІВ****Резюме.** В роботі наведений рідкісний клінічний випадок повної транспозиції внутрішніх органів. Описано можливі варіанти порушення симетричного розташування внутрішніх органів та їх значення в клінічній практиці.

Розвиток ембріонів у тривимірному просторі вимагає уточнення положення вздовж трьох ортогональних осей під час морфогенезу. Для того, щоб зрозуміти походження біологічної форми, необхідно пояснити формування симетрії організму. Зовнішній вигляд хребетних є симетричним по відношенню до фронтальної осі, і було проведено багато досліджень, які вивчали молекулярні механізми формування тіла вздовж передньо-задньої (anterio-posterior, AP), передньо-задньої (dorsalis-ventralis, DV), та середньо - бокової (latero-medialis) осі тіла. Ембріони хребетних (а також багатьох безхребетних) також демонструють консервативну право-ліву (dextra-sinistra, DS) асиметрію внутрішніх органів. Майже всі внутрішні органи грудної клітини і живота за своєю будовою, розміщенням, і, у деяких випадках, фізіологією, є DS-асиметричними, причому у вищих ссавців, включаючи Homo sapiens, ця асиметрія поширюється і на будову та функції нервової системи, і, у т.ч. головного мозку, створюючи передумови для розуміння поведінкових і когнітивних реакцій [1].

Відхилення в правильному розвитку асиметрії,

викликані дією хімічних агентів, вірусів або спадкових генетичних дефектів, формують клас вроджених дефектів людини зі значними клінічними проявами [2]. Ці дефекти виникають в більш ніж 1:8 000 живонароджених, і можуть бути розподілені на кілька основних типів.

Анатомічне розташування внутрішніх органів людини описується трьома категоріями: situs solitus, situs inversus і situs ambiguus. Situs solitus означає нормальне розташування серця та внутрішніх органів. Situs inversus totalis (син. situs inversus viscerum, повна транспозиція внутрішніх органів, скор. SIT) - стан, при якому всі органи грудної та черевної порожнин розташовуються у дзеркальному відображенні. При цьому серце розташовується у грудній порожнині справа (праве передсердя повернене ліворуч, а ліве - праворуч), шлунок та селезінка розташовуються з правого боку черевної порожнини, а печінка та жовчний міхур - з лівого. Ліва легеня має 3 доли (trilobed), права - 2 доли (bilobed). Кровоносні та лімфатичні судини, нерви та кишечник також інвертовані (рис.1).

Вперше situs inversus описаний Ієронімом

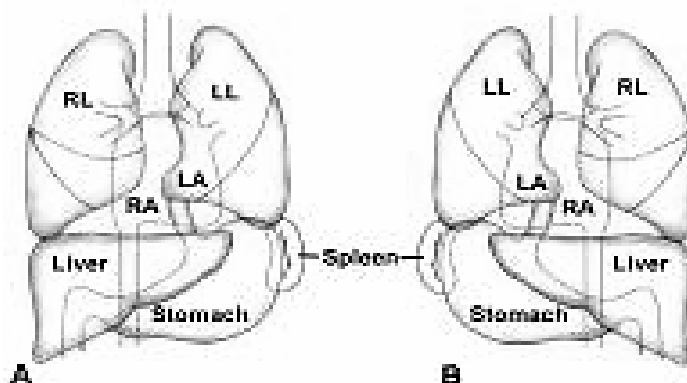


Рис. 1 Схематичне зображення повної транспозиції внутрішніх органів.

Фабрицієм у 1606 році [1] і зустрічається найрідше - всього 1:10 000 - 1:20 000 новонароджених, можливо, з дещо вищою частотою в країнах Південно-Східної Азії та Японії (Burn, 1991). Це єдиний клас відхилень, який не має сут-

тєвого впливу на стан здоров'я особи - situs inversus totalis, як правило, виявляється випадково (під час проведення інструментальних методів обстеження, оперативних втручань чи розтину). Цей стан важко назвати патологічним, оскільки,

як правило, іншої вродженої патології внутрішніх органів у осіб з SIT не виявляється, на відміну від situs ambiguus, який часто асоціюється з тяжкою патологією внутрішніх органів. Слід звернути увагу на синдром Картагенера - важку вроджену патологію, яка відноситься до групи ціліарних дискінезій і характеризується, крім повної транспозиції органів, наявністю хронічних уражень органів дихання та ЛОР-органів (бронхоектази, бронхіт, синусит, середній отит, евстихіт, фарингіт) та чоловічим безпліддям. Синдром детально описаний Manes Kartagener у 1933 році і, за статистичними даними, зустрічається з частотою 1:32 000 новонароджених. Установлено, що в його основі лежить вроджена патологія т.зв. "динейових ручок", які забезпечують рухливість війок війчастого епітелію і джгутиків сперматозоїдів. В цьому випадку транспозиція внутрішніх органів є наслідком іншого патологічного стану, а не окремою нозологічною одиницею.

З точки зору практичної медицини лікарям необхідно не забувати про можливість такої патології з метою своєчасної і якісної діагностики певних захворювань (наприклад, лівобічного апендициту чи холециститу). Сьогодні в світі жваво дискутується питання, з якого боку від пацієнта повинен знаходитися хірург під час кардіохірургічних втручань чи втручань на органах черевної порожнини у хворого на повну транспозицію внутрішніх органів [3].

Situs ambiguus (син. гетеротаксія, неповний situs inversus) включає в себе ті стани, які є проміжними між нормальним розташуванням внутрішніх органів та situs inversus totalis. У цю групу входять декстрокардія, левокардія, синдром Івемарка, аспленія і поліспленія, деякі вроджені вади серця та багато інших. Декстрокардія (від лат. dexter - правий) - рідкісна вроджена аномалія (частота складає 1:12 019 живонароджених[4], при якій більша частина серця розташовується в правій половині грудної клітки, симетрично до нормального положення. Власне декстрокардію вперше описав Марко Северино у 1643 році. Левокардія - нормальне розташування серця при дзеркальному розташуванні всіх інших органів - зустрічається із частотою 1:22 000 [5].

Як правило, відхилення в анатомічному розташуванні внутрішніх органів поєднуються з іншою патологією: від маловиражених вад розвитку серця до множинних, часто несумісних із життям відхилень. Нами виявлено випадок situs inversus totalis без супутньої патології внутрішніх органів, описаний нижче. У бюро судово-медичної експертизи доставлено труп чоловіка, 1986 р.н.

Витяг з акта:

Внутрішнє обстеження (Рис. 2).

Органи грудної та черевної порожнин розташовані неправильно, у їх дзеркальному розташуванні. При розтині грудної та черевної по-



Рис.2. Макроскопічна картина повної транспозиції органів

рожнин відчувається різкий запах, що нагадує собою запах алкоголю. Шлунок та петлі кишкового роздуті газами. Легені займають грудну порожнину на 1/3. Діафрагма ціла, висота стояння купола діафрагми справа - VI, зліва - V ребро. Очеревина та плевра гладкі, блискучі, в їх порожнинах вільної рідини та злук не виявлено. Дуга аорти повернена вправо. Інтима гладка, блискуча, червоно-жовта. Великі венозні судини містять помірну кількість рідкої, темно-червоної крові. Серце розташоване в правій половині грудної клітини, його верхівка спрямована вправо. Навколосерцева сумка ціла, в її просвіті міститься 8,0 мл прозорої, світло-жовтого кольору рідини. Серце конічної форми, розмірами 10,8x6,2x5,5 см, вагою 220,0 г. Епікард містить жирову клітковину в незначній кількості. Товщина стінки лівого шлуночка складає 1,6 см, правого - 0,3 см. Внутрішня поверхня серця гладка, блискуча, сосочкові та трабекулярні м'язи серця дещо гіпертрофовані, сухожильні нитки потовщені, незначно вкорочені. Клапани серця гладкі, блискучі, по лініях змикання добре співставимі. Отвори серця прохідні в належному об'ємі, порожнини серця не розширені. Вінцеві артерії розрізаються легко, інтима їх гладка, напівжирна, просвіт їх вільний. М'яз серця на розрізах червоно-коричневий, повнокровний, в'ялий. У порожнинах серця міститься помірною кількістю рідкої, темно-червоної крові. Вхід у стравохід вільний, слизова оболонка його гладка, блискуча, синюшно-рожева, поздовжня складчастість добре виражена. Вхід у гортань вільний. Просвіт трахеї та головних бронхів вільний. Слизова оболонка трахеї та головних бронхів сіро-рожевого кольору, гладка, блискуча. Легені на дотик повітряні. Права легень має 2 долі, ліва - 3 долі. Відмічаються чисельні, крапкові та плямисті, підплевральні, темно-червоного кольору крововиливи по всіх поверхнях обох легень. Тканина легень на розрізах повнокровна, рожево-червона, ріжеться із значним хрустом. З поверхні усіх розрізів при стисканні стікає незначна кількість кров'янистої, темно-червоної рідини. Внутрішньо-легеневі бронхи не виступають над поверхнею розрізів, стінки їх не потовщені, просвіт вільний. Селезінка розташована справа, розмірами 7,0x5,0x3,0 см, капсула її ціла, поверхня зморшкувата, тканина на розрізах світло-вишневого кольору, малокровна, дає помірний зішкріб пульпи. Навколониркова жирова клітковина виражена у помірній кількості. Наднирникові залози листоподібної форми, розмірами по 4,2 x 3,1 x 0,7 см, кірковий шар жовтого, мозковий червоного кольору, межа між шарами добре

виражена, тканина в'яла. Нирки розмірами по 9,5x5,5x3,5 см. Фібозна капсула нирок знімається легко, без втрати речовини нирки, поверхня нирок після зняття фібозної капсули гладка. Тканина нирок на розрізах рожево-коричнева, помірного кровонаповнення, межа між шарами добре виражена, товщина кіркового шару до 0,5 см. Миски та лоханки вільні. Сечоводи прохідні, в сечовому міхурі сечі немає. Слизова оболонка сечовивідних шляхів гладка, сіро-синюшна. Простата в розмірах не збільшена, без особливостей. Печінка розташована зліва, розміри 21,5 x 16,0 x 12,0 x 8,0 x 4,0 см, капсула її ціла, поверхня гладка. Тканина печінки на розрізах повнокровна, червоно-коричневого кольору, однорідна. Позапечінкові жовчні шляхи вільно прохідні. В жовчному міхурі міститься близько 25,0 мл рідкої жовчі оливкового кольору. Слизова оболонка жовчного міхура оксамитова, жовто-зеленого кольору. Підшлункова залоза розмірами 11,0x2,5x1,0 см, на розрізах тканина червоно-рожевого кольору, повнокровна, дольчатість помірно виражена. Шлунок гачкоподібної форми, розвернений вліво. У порожнині його міститься біля 800,0 мл прозорої, безколірної рідини із тістоподібними частками їжі білого кольору та різким запахом, що нагадує собою запах алкоголю. Слизова оболонка шлунка блідо-рожевого кольору, складки слизової добре виражені на усьому її протязі із крапковими, червоного кольору крововиливами у пілоричному відділі шлунка. В просвіті тонкої кишки міститься рідкий хімуз зелено-жовтого кольору. В просвіті товстої кишки містяться сформовані калові маси, коричневого кольору. Слизова оболонка кишкового гладка, напівжирна, сіро-рожева, складчаста відповідно до його відділів. Особливості: відмічається транспозиція усіх внутрішніх органів.

Витяг із підсумків: 2. При судово-токсикологічному дослідженні крові від трупа гр. Б., 1986 р.н., виявлено етиловий спирт в кількості - 4,29‰, що стосовно до живих осіб звичайно відповідає тяжкому алкогольному отруєнню з можливим смертельним наслідком. Інші спирти та їх ізомери в крові не виявлено.

3. Смерть гр. Б., 1986 р.н., настала від механічної асфіксії внаслідок стискання органів шийної петлею, про що свідчать дані аутопсії.

Таким чином, аналіз виявлених змін дозволяє встановити у гр. Б. повну транспозицію внутрішніх органів. Даний випадок ще раз націлює лікарів на пошук рідкісних (чи рідко діагностованих) захворювань і синдромів, їх своєчасне розпізнавання і моніторинг стану пацієнтів.

Література. 1. Levin M. The Embryonic Origins of Left-

Right Asymmetry /M.Levin // Crit. Rev. Oral. Biol. Med. - 2004.- Vol. 15(4). - P.197-206. 2. Casey B. Two rights make a wrong: human left-right malformations / B. Casey // Human Molecular Genetics. - 1998. - Vol. 7, №. 10. -P. 1565-1571. 3. Cleveland M. Situs in versus viscerum: anatomic study / M.Cleveland //Arch. Surg. - 1926. - Vol. 13. - P.343-346. 4. Splitt M.P. Defects in the determination of left-right asymmetry /M.P. Splitt, J.Burn, J.Goodship// J.Med. Genet. - 1996. - Vol.33. - P. 498-503. 5. Campbell M. The Mode Of Inheritance In Isolated Laevocardia And Dextrocardia And Situs Inversus /M.Campbell//Brit. Heart J., - 1963. - Vol. 25. - P. 803-813.

**РЕДКИЙ СЛУЧАЙ "ЗЕРКАЛЬНОГО"
РАСПОЛОЖЕНИЕ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ**

В.Т. Бачинский, А.Г. Паливода, М.С. Гараздюк,

А.И. Гараздюк

Резюме. В работе приведен редкий клинический случай полной транспозиции внутренних органов. Описаны возможные варианты нарушения симметричного расположения внутренних органов и их значение в клинической практике.

Ключевые слова: транспозиция, симметрия, situs solitus, situs inversus

**A RARE CASE OF "MIRROR" LOCATION OF
INTERNAL ORGANS**

V.T. Bachynskyy, O.G. Palyvoda, M.S. Garazdiuk,

O.I. Garazdiuk

Abstract. A rare clinical case of complete transposition of viscera is adduced in the paper. Possible variants of derangement of the internal organs and their importance in clinical practice are described.

Key words: transposition, symmetry, situs solitus, situs inversus

Bukovyna State Medical University (Chernivtsi)

Clin. and experim. pathol.- 2014.- Vol.13, №2 (48).-P.171-174.

Надійшла до редакції 14.06.2014

Рецензент – проф. М.В. Шаплавський

© В.Т. Бачинський, О.Г. Паливода, М.С. Гараздюк,

О.І. Гараздюк, 2014