

*Павлова Варвара Николаевна,
студентка*

*4 курс, лечебный факультет, «Пермский государственный медицинский
университет им. ак. Е.А. Вагнера*

Россия, г. Пермь

*Алиева Элнур Сакин кызы,
студентка*

*5 курс, педиатрический факультет, «Пермский государственный
медицинский университет им. ак. Е.А. Вагнера*

Россия, г. Пермь

SITUS INVERSUS ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

***Аннотация:** В статье рассмотрены этиология, частота встречаемости, формы проявления, принципы диагностики и лечения situs inversus. Даны определения и разграничения понятий situs inversus totalis, situs inversus, декстрокардия.*

***Ключевые слова:** situs inversus totalis, situs inversus, декстрокардия.*

***Annotation:** The article discusses the etiology, frequency of occurrence, forms of manifestation, principles of diagnosis and treatment of situs inversus. Definitions of situs inversus totalis, situs inversus, and dextrocardia are given.*

***Key words:** situs inversus totalis, situs inversus, dextrocardia.*

Situs inversus totalis – врожденная морфологическая аномалия расположения, характеризующаяся зеркальной транспозицией всех асимметричных органов в организме. Situs inversus – транспозиция внутренних органов брюшной полости. Situs inversus totalis включает в себя

декстрокардию – редкое врожденное заболевание, при котором сердце располагается на правой стороне грудной полости.

Декстрокардия характеризуется изменением ориентации сердца, где вершина направлена вправо, это изменение отличает её от сердечной декстропозиции, когда сердце смещается в правую сторону в результате экстракардиальных причин, таких как диафрагмальная грыжа, правая пневмонэктомия или гипоплазия правого легкого[1].

Считают, что *situs inversus* первым описал итальянский анатом и хирург Иероним Фабриций в 1606 году[2].

Точная этиология неизвестна. Считается, что нарушения эмбрионального развития могут являться лишь вторичными причинами. Когда *situs inversus totalis*, синусит и бронхоэктаз появляются вместе у пациента, это называется синдромом Картагенера, являющимся следствием аутосомно-рецессивной мутации[3]. *Situs inversus totalis* наблюдался примерно у 50% пациентов с синдромом Картагенера[4]. Гетеротаксия – еще одно наследственное заболевание, которое приводит к неправильному расположению внутренних органов и сосудов и вызвано дефектом латерализации во время эмбрионального развития[5].

Situs inversus totalis – очень редкое заболевание, частота встречаемости колеблется от 1: 5000 до 1:20000 родов[6].

Как правило, пациенты с *situs inversus totalis* имеют нормальную продолжительность жизни и не имеют жалоб[7], но может сосуществовать с другими врожденными аномалиями, например, сердечно-сосудистой (дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки, тетралогия Фалло, транспозиция магистральных артерий), дыхательной (бронхоэктазы, деформация околоносовых пазух), пищеварительной системы (анальная атрезия, стеноз двенадцатиперстной кишки, отсутствие аппендикса, мегаколон)[8].

Декстрокардия с *situs inversus* и синдромом Картагенера может иметь множество симптомов такие как: цианоз, одышка, усталость, желтуха, бледность, снижение толерантности к физической нагрузке, повторные синусовые или легочные инфекции, гидроцефалия, аритмии (особенно атриовентрикулярные (АВ) блоки), кишечная непроходимость[6].

Ранняя диагностика *situs inversus* важна для предотвращения хирургических неудач, возникающих в результате неспособности распознать обратную анатомию, например в случаях желчнокаменной болезни или аппендицита. Но в большинстве случаев диагностируется случайно при рутинном рентгенологическом исследовании, которое выявляет аномальное расположение сердца. Также диагноз может быть легко установлен с помощью ультразвукового исследования, однако компьютерная томография (КТ) является предпочтительным исследованием для его диагностики[8]. Электрокардиограмма (ЭКГ) также может выявить наличие декстрокардии, о чем свидетельствуют отклонение правой оси, инверсия всех комплексов в первом отведении, вертикальная волна *r* в отведении AVL[9]. Биопсия носоглотки является скрининговым тестом, используемыми для диагностики синдрома Картагенера[10].

Лечение декстрокардии зависит от наличия других врожденных аномалий, такие как дефекты стенок сердца, неправильное расположение кровеносных сосудов, тетралогия Фалло, дефекты перегородок, тяжелые клапанные аномалии.

Во время лечения пациентов с *situs inversus* необходимо учитывать особенности физиологии и анатомии пациента. Электроды ЭКГ и дефибрилляционные прокладки должны располагаться в обратном порядке[8]. Интубация трахеи должна происходить с левой стороны, при использовании трубки с двойным просветом должна быть учтена анатомия бронхов[11].

Дифференциальная диагностика проводится с такими заболеваниями как: сердечная декстропозиция, синдром Картагенера, гетеротаксия, а также транспозиция больших сосудов, дефект эндокардиальной подушки и декстрроверсия[6].

Пациенты с situs inversus получают помощь от многопрофильной команды специалистов, состоящей из первичной медицинской помощи, рентгенологов, кардиологов, кардиоторакальных хирургов и специалистов по инфекционным заболеваниям.

Прогноз больных с декстрокардией зависит от наличия или отсутствия других сопутствующих врожденных пороков и типа врожденных аномалий, как уже упоминалось, пациенты с изолированной декстрокардией имеют нормальную продолжительность жизни без каких-либо осложнений. При подозрении на наличие других сопутствующих аномалий необходима тщательная оценка, включающая скрининговые, визуальные и генетические методы анализа.

Несмотря на то, что situs inversus не является распространенным заболеванием, понимание этиологии, частоты встречаемости, форм проявления крайне важно, так как является очень важным этапом в распознавании таких редких патологий как синдром Картагенера или гетеротаксия. Понимание патофизиологии, лежащей в основе этого состояния, важно на этапе кардиохирургической или и иной помощи. Благодаря достижениям медицины, пациенты со сложными врожденными пороками сердца при тщательном обследовании и тщательном планировании могут успешно лечиться и жить здоровой жизнью.

Список литературы:

1. Grant R.P. The syndrome of dextroversion of the heart. // Circulation. – 1958. №18(1). – P. 25-36.

2. Прокопьев Н.Я. Выдающиеся анатомы и их вклад в мировую науку. Часть 13 / Н.Я. Прокопьев // Педагогика высшей школы. – 2018. – № 1 (11). – С. 1-17.
3. Leigh M.W., Pittman J.E., Carson J.L., Ferkol T.W., Dell S.D., Davis S.D., Knowles M.R., Zariwala M.A. Clinical and genetic aspects of primary ciliary dyskinesia. // Kartagener syndrome. – 2009. №11 (7). – P. 473-87.
4. Gupta S., Handa K.K., Kasliwal R.R., Bajpai P.A. case of Kartagener's syndrome: Importance of early diagnosis and treatment. // Indian J Hum Genet. – 2012. №18 (2). – P. 263-7.
5. Kim S.J. Heterotaxy syndrome. // Korean Circ J. – 2011. №41 (5). – P. 227-32.
6. Nair R., Muthukuru S.R. Dextrocardia. // Treasure Island. – 2020. №10 – P. 1-6.
7. Cotran R.S. Robbins pathological basis of disease 4th ed. Philadelphia / Cotran R.S., Kumar V., Robbins S.L. Pa.: WB Saunders Co, 1989. – p. 777.
8. Shivakumar M. Channabasappa, H.S. Mohan and Jahanabi Sarma A patient with situs inversus totalis presenting for emergency laparoscopic appendectomy: Consideration for safe anesthetic management . // Anesth Essays Res. – 2013. №7 (1). – P.127–129.
9. Yusuf S.W., Durand J.B., Lenihan D.J., Swafford J. Dextrocardia: an incidental finding. // Tex Heart Inst J. – 2009. №36 (4). – P. 358-9.
10. Stern B.M., Sharma G. Ciliary Dysfunction. // Treasure Island – 2020. №17 – P. 1-4.
11. Viji Kurup. Chronic obstructive pulmonary disease. 5th ed. / Philadelphia Roberta L. Hines, Katherine Marschall Pa: Saunders Elsevier; 2008. – p. 137.