

СИНДРОМ ГЕТЕРОТАКСИИ У ПЛОДОВ В ПЕРВОМ ТРИМЕСТРЕ БЕРЕМЕННОСТИ

Лазаревич Анастасия Анатольевна

Государственное учреждение «Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя» 220053, Республика Беларусь, г. Минск ул. Орловская, 66

E-mail: lazikn@mail.ru

Ключевые слова: Синдром гетеротаксии, врожденные пороки сердца, правый, левый изомеризм, первый триместр, классификация

Введение. «Синдром гетеротаксии» (СГ) — общий термин для обозначения неправильного расположения внутренних органов грудной и брюшной полостей. К СГ относят левопредсердный и правопредсердный изомеризм. Спектр врожденных пороков сердца и экстракардиальных аномалий вариабелен. Существуют две наиболее распространенные классификации пациентов с СГ — по состоянию селезенки или по морфологии ушек предсердий. Для левопредсердного изомеризма характерны анатомически левые ушки предсердий, ВПС, полиспления, морфологически двухсторонние левые (двухдолевые) легкие, центральное расположение печени, отсутствие желчного пузыря, неправильное положение желудка, нарушение сердечного ритма по типу брадикардии или полной блокады. Характерными чертами правопредсердного изомеризма являются анатомически правые ушки предсердий, ВПС, аспления, морфологически двухсторонние правые (трехдолевые) легкие, неопределенная позиция печени, желчного пузыря, нарушение сердечного ритма по типу наджелудочковой тахикардии.

Цель исследования. Описать спектр ВПС и экстракардиальных аномалий у плодов с СГ, абортированных в первом триместре беременности. Обсудить вопрос актуальности имеющихся классификаций СГ.

Материалы и методы. Приводим наблюдения СГ у 7 плодов в первом триместре. Ультразвуковое исследование проводилось на аппарате Voluson 730 Expert с использованием трансабдоминального (4–8 МГц) датчика. Нозологический диагноз подтвержден/установлен по результатам патоморфологического исследования плодов в первом триместре. Кариотипирование было успешно во всех случаях (получены нормальные кариотипы), в том числе в 71,4% (5/7) — с использованием тканей постабортного материала.

Результаты. В доступных нам литературных источниках мы не нашли описания случаев диагностики СГ у плодов в первом триместре беременности. Соотношение полов (мужской/женский) составило 2,5:1. Правый изомеризм ушек предсердий был выставлен в 57% случаев (4/7), левый изомеризм — в 1 наблюдении, 2 случая были с неопределенным изомеризмом. Декстрокардия наблюдалась в 57% случаев (4/7), левокардия в 43%. Наиболее частыми ВПС, диагностируемыми у плодов с СГ в первом триместре явились единственный желудочек сердца (ЕЖС) с атрезией/стенозом легочного ствола (ЛС) и двойное отхождение магистральных сосудов из правого желудочка (ДОМС из ПЖ) со стенозом ЛС. Гиграма шеи наблюдалась в 2 случаях, увеличение толщины воротникового пространства (ТВП) до 3 МоМ — еще в одном наблюдении. Экстракардиальные пороки включали обратное расположение органов брюшной полости (полное или частичное), аплазию хвоста поджелудочной железы, атрезию ануса. Эффективность пренатальной диагностики СГ в первом триместре составила 71,4% (5/7).

В наших наблюдениях при правопредсердном изомеризме встречалась аспления, полиспления и нормальное развитие селезенки. При левопредсердном — была диагностирована аспления. В двух случаях был выставлен неопределенный изомеризм с полиспленией и нормальным ее развитием.

По литературным данным и в наших наблюдениях подтверждается, что состояние селезенки не может разделить общую группу гетеротаксий на правый и левый изомеризмы и не имеет решающего значения в пренатальной и патоморфологической диагностике. Состояние селе-

зенки должно быть оценено у всех живорожденных с СГ. При диагностике врожденной асплении существует высокий риск генерализованной инфекции.

В нашем единственном наблюдении левопредсердного изомеризма у плода в первом триместре отмечено увеличение ТВП до 3 МоМ, диагностирован сложный ВПС: ДОМС из ПЖ с коарктацией дуги и перешейка аорты. В случаях с правопредсердным изомеризмом встречались ЕЖС с транспозицией магистральных сосудов и атрезией ЛС, ДОМС из ПЖ со стенозом ЛС. При неопределенном изомеризме диагностированы ДОМС из ПЖ со стенозом ЛС и ЕЖС (левой морфологии). Объединяет эти пороки сердца их функционально единственный желудочек, который работает на два круга кровообращения, осуществляя циркуляцию крови параллельно, а не последовательно.

Возникает вопрос: актуальна ли существующая классификация СГ, нужно ли вообще выделять изомеризм при СГ?

Вариабельность СГ, вероятно, отражает сложность биологии развития латерализации. В этот процесс вовлечено большое количество генов и регуляторных путей. Мутации генов в любой точке пути могут вызвать определенную фенотипическую картину.

Выводы. Существующие классификации по состоянию селезенки или по морфологии ушек предсердий часто не соответствует ожидаемой картине сердечных и экстракардиальных аномалий. Основная задача заключается в точном описании сложных пороков сердца и всех висцеральных проявлений при СГ, в том числе у плодов в первом триместре.