

КТ – ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ПАЦИЕНТОВ С СИНДРОМОМ ГЕТЕРОТАКСИИ

Раад Таммо, Т.А. Ялынская, Н.В. Рокицкая, Л.В. Рокицкая, А.С. Кондрачук, Е.Б. Ершова,
Н.Н. Руденко

*ГУ «НПМЦ детской кардиологии и кардиохирургии» МЗ Украины
(Киев)*

В работе представлены результаты обследования с помощью мультidetекторной компьютерной томографии 54 пациентов с врожденными пороками сердца с синдромом гетеротаксии (33 пациента – с асплениями, 21 пациент – с полисплениями). Проанализированы структура ВПС у пациентов с синдромом гетеротаксии и особенности взаиморасположения сердца, крупных сосудов, внутренних органов, характерные для различных видов синдрома гетеротаксии.

Ключевые слова: *врожденные пороки сердца, мультidetекторная компьютерная томография, синдром гетеротаксии, situs solitus, situs inversus, situs ambiguus, аспления, полиспления.*

Синдром гетеротаксии (heterotaxy syndrome, от греч. heteros – различный, другой; taxis – расположение) – это врожденный порок развития, являющийся результатом нарушения эмбрионального формирования лево-правой асимметрии внутренних органов [1], которое приводит к двусторонней симметрии морфологически асимметричных внутренних органов [2].

Термин situs (от греч. положение или локализация) используется для обозначения положения предсердий и внутренних органов по отношению к срединной линии или сагиттальной плоскости тела [3].

Существуют три типа положения предсердий и внутренних органов (situs): situs solitus, situs inversus и situs ambiguus.

Situs solitus – это нормальное расположение предсердий и внутренних органов. Частота врожденных пороков сердца (ВПС) у пациентов с situs solitus с левокардией составляет 0,6%–0,8%, с декстрокардией – 95% [4].

Situs inversus – зеркальное расположение предсердий и внутренних органов с сохранением асимметрии, встречается в 0,01% случаев и сочетается как с декстро-, так и с левокардией. Частота ВПС у пациентов с situs inversus с декстрокардией составляет 3–5% [4]. Situs inversus с левокардией – крайне редкое сочетание, при котором частота ВПС составляет 100%.

При situs solitus и situs inversus положение предсердий всегда соответствует положению внутренних органов.

В случае когда положение внутренних органов нельзя отнести ни к situs solitus ни к situs inversus, говорят о неопределенном положении внутренних органов (situs ambiguus) или синдроме гетеротаксии, который почти всегда сочетается с патологией селезенки (отсутствие селезенки – аспления; наличие множественных селезенок – полиспления).

Частота ВПС при синдроме гетеротаксии, по данным ряда авторов, составляет от 50% до 100%. Только 5% пациентов с этим синдромом доживают до пятилетнего возраста [5].

Существуют два типа синдрома гетеротаксии (situs ambiguus): синдром гетеротаксии с асплениями (правый изомеризм, синдром аспления, Ivemark syndrome) и синдром гетеротаксии с полисплениями (левый изомеризм, синдром полиспления). Термин «изомеризм» подразумевает наличие с обеих сторон только морфологически правых или морфологически левых структур у одного и того же индивида.

Синдром гетеротаксии с асплениями предполагает наличие билатерально правых пред-

сердий, двух легких с тремя долями каждое, обоих бронхов, расположенных над легочными артериями, центрально расположенной печени, отсутствие селезенки, неопределенное положение желудка, верхушки сердца, дискордантной с расположением желудка. ВПС при синдроме гетеротаксии с аспленией встречаются практически в 100% случаев, с летальностью на первом году жизни до 79% [6].

Синдром гетеротаксии с полиспленией предполагает наличие билатерально левых предсердий, множественных селезенок, перерыва нижней полой вены с продолжением ее в непарную или полунепарную вену (azygous, hemiazygous continuation) правого и левого легкого, имеющих по две доли каждое, главных бронхов, расположенных под легочными артериями, центральное расположение печени, положение желудка в неопределенной позиции, верхушки сердца, дискордантной к расположению желудка и селезенки. ВПС при синдроме гетеротаксии с полиспленией встречаются в 90% случаев, с летальностью на первом году жизни до 61% [7].

С развитием мультidetекторной компьютерной томографии (МДКТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ), с их широким использованием в диагностике ВПС знания морфологии и взаиморасположения внутренних органов стали необходимыми для радиолога в комплексной диагностике синдрома гетеротаксии.

Цель – проанализировать структуру ВПС у пациентов с синдромом гетеротаксии, выявленным с помощью МДКТ.

Материал и методы. С 2007 по 2010 г. включительно обследовано 54 пациента в возрасте от 1 дня до 25 лет с ВПС, с синдромом гетеротаксии. Из них 33 пациента – с синдромом гетеротаксии с аспленией (10 девочек, 23 мальчика), средний возраст – 2,5 мес., и 21 пациент – с синдромом гетеротаксии с полиспленией (12 девочек, 9 мальчиков), средний возраст 4 г. 9 мес.

Всем пациентам выполнена компьютерная томография органов грудной и брюшной полости с внутривенным контрастированием, с минимальной лучевой нагрузкой на пациента. Технические параметры КТ-исследования были следующими: коллимация – 1,5–2,0 мм; соотношение скорость движения стола / полный оборот трубки (Feed / Rotation) – 36 мм; время ротации трубки – 0,5 сек; толщина среза – 2,0 мм; интервал реконструкции – 1,5 мм. В зависимости от веса пациента сила тока на трубке составляла от 25 до 100 mAs, а напряжение – от 80 до 120 kV.

Результаты. У 33 пациентов с синдромом гетеротаксии селезенка отсутствовала, определялось билатеральное морфологически правое предсердие и неопределенное положение внутренних органов. У 21 пациента с синдромом гетеротаксии определялись множественные селезенки, билатеральное морфологически левое предсердие и неопределенное положение внутренних органов. Декстрокардия была выявлена у 13 пациентов с синдромом гетеротаксии с аспленией (правый изомеризм) и у 6 пациентов с синдромом гетеротаксии с полиспленией (левый изомеризм). ВПС у пациентов с синдромом гетеротаксии встречались в 96,3% случаев: в 100% случаев – у пациентов с аспленией и в 90,5% – у пациентов с полиспленией. ВПС, выявленные у пациентов с синдромом гетеротаксии, были следующими: атриовентрикулярная коммуникация – в 51,8% (n = 28) случаев; двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка – в 26% (n = 14); единственный желудочек – в 22% (n = 12); транспозиция магистральных сосудов – в 22% (n = 12); атрезия и стеноз легочной артерии – в 48% (n = 26); аномальный дренаж легочных вен – в 74% (n = 40) (у пациентов с частичным аномальным дренажом легочных вен левые легочные вены впадали в леворасположенное предсердие, правые легочные вены впадали в праворасположенное предсердие). Перерыв нижней полой вены с azygous или hemiazygous continuation встречался только у пациентов с синдромом гетеротаксии с полиспленией и был отмечен у 90,5% из них (n = 19), из них непарная или полунепарная вена впадала в левостороннюю верхнюю полую вену (ВПВ) в 63,1% случаев и в правостороннюю ВПВ – в 36,9%. Правосто-

ронняя ВПВ зустрічалась в 18,5%, лівостороння ВПВ – в 24,1% і білатеральна верхня полая вена – в 57,4% (n = 31). Єдинственна лівостороння ВПВ в 92,3% випадків впадала в ліворозташоване передсердя і в 7,7% випадків – в коронарний синус, єдинственна правостороння ВПВ во всіх випадках впадала в праворозташоване передсердя.

Висновки. Проаналізовані результати показали, що МДКТ дає можливість отримати детальні дані про морфологію серця, великих судин, анатомію внутрішніх органів і їх взаєморозташування для постановки точного діагнозу синдрому гетеротаксії, що передбачає подальшу тактику ведення пацієнтів зі складними ВПС, пов'язаними з ним.

Література

1. Zhu L. Genetics of human heterotaxias / Zhu L., Belmont J.W., Ware S.M. // *Eur J Hum Genet.* – 2006. – Vol. 14. – P. 17–25.
2. Bowers P.N. The genetics of left-right development and heterotaxia. / Bowers P.N., Brueckner M., Yost H.J. // *Semin Perinatol.* – 1996. – Vol. 20. – P. 577–588.
3. Tonkin I.L. Visceroatrial situs abnormalities: sonographic and computed tomographic appearance / Tonkin I.L., Tonkin A.K. // *AJR.* – 1982. – Vol. 138. – P. 509–515.
4. Strife J.L. Cardiovascular system. In: Kirks DR, eds. *Practical pediatric imaging: diagnostic radiology of infants and children.* 3rd ed. / Strife J.L., Bisset G.S., Burrows P.E. // Philadelphia, Pa: Lippincott-Raven. – 1998. – P. 524–527, 588–590.
5. Gutgesell H.P. Cardiac malposition and heterotaxia / In: Garson A.Jr, Bricker J.T., McNamara D.G., eds. *The science and practice of pediatric cardiology/* Gutgesell H. P. // Philadelphia, Pa: Lea & Febiger. – 1990. – P. 1280–1299.
6. Van Mierop L.H.S. Isomerism of the cardiac atria in the asplenia syndrome / Van Mierop L.H.S., Wiglesworth F.W. // *Lab Invest.* – 1964. – Vol. 11. – P. 1303–1315.
7. Congenital cardiac disease associated with polysplenia: a developmental complex of bilateral “left sidedness” / Moller J.H., Nakib A, Anderson R.C. [et al.] // *Circulation.* – 1967. – Vol. 36. – P. 789–799.

КТ-ДІАГНОСТИКА ВРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ У ПАЦІЄНТІВ ІЗ СИНДРОМОМ ГЕТЕРОТАКСІЇ

Раад Таммо, Т.А. Ялинська, Н.В. Рокицька, Л.В. Рокицька, А.С. Кондрачук, Є.Б. Єршова, Н.М. Руденко

У роботі представлено результати обстеження за допомогою мультidetекторної комп'ютерної томографії 54 пацієнтів із вродженими вадами серця із синдромом гетеротаксії (33 пацієнта – з аспленією, 21 пацієнт – з поліспленією). Проаналізовано структуру ВПС у пацієнтів із синдромом гетеротаксії та особливості взаєморозташування серця, великих судин, внутрішніх органів, характерні для різних видів синдрому гетеротаксії.

Ключові слова: *вроджені вади серця, мультidetекторна комп'ютерна томографія, синдром гетеротаксії, situs solitus, situs inversus, situs ambiguous, аспленія, поліспленія.*

CT DIAGNOSIS OF CONGENITAL HEART DISEASE IN PATIENTS WITH HETEROTAXY SYNDROME

Raad Tammo, T.A. Yalynska, N.V. Rokytska, L.V. Rokytska, A.S. Kondrachuk, Y.B. Yershova, N.M. Rudenko

This article demonstrated the results of 54 patients with congenital heart disease with heterotaxy syndrome (33 patient with asplenia, 21 patient with polysplenia) underwent MDCT. We analyzed our results of the role of the CT diagnosis in patients with congenital heart disease associated with heterotaxy syndrome, and show the relationship of the heart, thoracic and abdominal organs in deferent type of the situs.

Key words: *congenital heart disease, multidetector computed tomography, heterotaxy syndrome, situs solitus, situs inversus, situs ambiguous, asplenia, polysplenia.*