Содержание

Аномалии положения сердца

Аномалии отхождения основных сосудов

Нарушения поворота кишечника

Аномалии положения и ориентации почек

Аномалии расположения и впадения мочеточников

Транспозиция органов

Синдром Картагенера

Заключение

Список литературы

Приложение

Аномалии положения сердца

**Десктроверзия сердца** *(син.: декстрокардия осевая, декстроротация сердца, декстроторсия сердца, сердце правосформированное; праворасположенное)* -разновидность изолированной декстрокардии, при которой верхушка и большая часть сердца расположены справа, но взаимное расположение полостей сердца такое, какесли бы нормально сформированное сердце было повернуто вправо на 180овокруг продольной оси тела. Правый желудочек располагается справа, выше и несколько кзади по отношению к левому желудочку. Магистральные сосуды отходят от соответствующих желудочков, но из-за ротации вправо увеличивается окно между восходящей и нисходящей аортами. Лёгочный ствол расположен более медиально, чем обычно, и кпереди от аорты; последняя проходит над левым главным бронхом. Дуга аорты чаще левосторонняя. Верхушка сердца располагается справа от грудины и направлена вперед и вниз. Таким обратом, при этой аномалии изменены пространственные взаимоотношения правых и левых отделов и сохраняется нормальное их строение. Иногда одновременно имеется трансверзия органов брюшной полости или только печени и селезенки. В ряде случаев могут наблюдаться признаки висцеральной симметрии: оба легких содержат равное количество долей, отмечается срединная печень, общая брыжейка для тонкой и толстой кишки, аспления или полиспления. Обычно декстроверзия сопровождается другими врожденными пороками сердца: транспозицией аорты и легочного ствола, дефектами перегородок, стенозом или атрезией легочного ствола. Частота аномалии составляет 2,4% от всех врожденных пороков сердца.

**Декстрокардия истинная** (*син.: декстрокардия зеркальная, сердце левосформированное праворасположенное*) - расположение большей части сердца в грудной полости вправо от средней линии тела с обратным, по отношению к обычному, расположением в грудной полости предсердий и желудочков (инверсией полостей сердца), а также транспозицией магистральных сосудов. Полые вены, расположенные слева, отводят кровь в правое предсердие, лежащее слева. От правого желудочка отходит легочный ствол (лежит спереди и слева). Легочные вены впадают в праволежащее левое предсердие. Справа и кзади находящийся левый желудочек посылает кровь в восходящую часть аорты, которая лежит слева и кзади от легочного ствола. Дуга аорты перекидывается через правый главный бронх. В изолированном виде встречается чрезвычайно редко, почти всегда сочетается с полным обратным расположением внутренних органов. Может быть результатом внутренних дефектов развития сердечной петли или может быть вызвана смещением сердца в правую половину грудной клетки вследствие внесердечных поражений легких, диафрагмы или грудной клетки.

**Инверсия камер сердца** - изолированная инверсия камер сердца наблюдается редко (около 3% случаев). Обычно она сочетается с транспозицией крупных сосудов - аорты и легочного ствола или с дефектами перегородок. Инверсия желудочков чаще встречается при транспозиции аорты и легочного ствола. При этом легочный ствол берет начало от левого желудочка и расположен справа от аорты. От правого желудочка происходит аорта. Оба желудочка инвертированы и располагаются зеркально. Однако может встречаться инверсия желудочков без транспозиции крупных артерий.

**Левокардия** (*син.: сердце правосформированное леворасположенное с обратным расположением органов брюшной полости или абдоминальной гетеротаксией, левокардия с транспозицией брюшных органов, инверсия брюшных органов изолированная, situs solitus*) - термин относится к нормально расположенному сердцу с инверсией брюшных органов: левокардия с situs inversus. Различают несколько типов:

а) левокардия без инверсии камер сердца - морфологически правое предсердие и правый желудочек расположены в правой стороне сердца. Характерно наличие аномалий нижней полой вены: в одних случаях она располагается слева от позвоночника, затем на уровне печени круто изменяет свой ход и, пересекая среднюю линию тела, направляется косо кверху до соединения с обычно расположенным правым предсердием; в других случаях наблюдается отсутствие печеночного сегмента нижней полой вены, причем отток венозной крови из нижней половины тела осуществляется по непарной или полунепарной вене, впадающей в верхнюю полую вену. Крайне редко нижняя полая вена находится справа;

б) левокардния с инверсией камер сердца - может быть только с инверсией предсердий (морфологически правое предсердие расположено на левой стороне, а морфологически левое - на правой; желудочки морфологически остаются в их нормальном положении) или с инверсией предсердий и желудочков. Положение органов брюшной полости характеризуется зеркальной топографией, т.е. печень располагается слева, а желудок и селезенка справа. Нередко можно отметить признаки абдоминальной гетеротаксии, выражающиеся в увеличении правой доли печени, неполной poтации кишечника (общая брыжейка) и полисплении. В некоторых случаях обратное положение брюшных органов может быть частичным, с тенденцией к висцеральной симметрии; в таких случаях обычно наблюдаются аномалии селезенки. Может сочетаться с другими пороками развития сердца. К наиболее частым аномалиям относятся единый желудочек, открытый общий атриовентрикулярный канал, транспозиция крупных артерий, аномальный дренаж системных и легочных вен и стеноз легочного ствола.

**Мезокардия** (*син.: сердце правосформированное срединнорасположенное, мезоверзия сердца, декстроверзия сердца неполная*) - продольная ось сердца вместе с межжелудочковой перегородкой располагаются по срединно-сагиттальной оси грудной клетки, в результате чего сердце занимает срединное положение. Полые вены и правое предсердие расположены справа, причем правое предсердие лежит в одной плоскости с левым предсердием или несколько кпереди, т. е. их взаимоотношения приближаются к нормальным. Правый и левый желудочки лежат справа и слева от средней линии тела, так что отсутствует их условное деление на «передний» и «задний». Передняя и задняя межжелудочковые борозды расположены почти вертикально. Верхушка сердца располагается в эпигастральной области, ориентирована вперед и может быть раздвоена. В таком «двухверхушечном» сердце правая верхушка образована правым желудочком, левая левым желудочком. Магистральные сосуды отходят от соответствующих желудочков, дуга аорты слева. На рентгенограмме при заднепередней проекции наблюдается характерная картина «капля росы». Выделяют следующие формы мезокардии: 1) мезоверсия, при которой правое и левое предсердия, правый и левый желудочки располагаются рядом, правый справа, левый - слева: имеется левая дуга аорты: кроме того, встречаются дополнительно транспозиция артерий, стеноз трехстворчатого клапана, общий предсердно-желудочковый канал, дефекты перегородок и открытый артериальный проток; 2) смешанная мезокардия с инвертированными желудочками; 3) смешанная мезокардия с инвертированными предсердиями. Расположение opганов брюшной полости нормальное.

**Синистроверзия сердца** (*син.: сердце левосформированное леворасположенное, левокардия с транспозицией брюшных органов, левоверзия сердца, синистрокардия, левокардия цианотическая, левокардия смешанная с инверсией предсердий*) сердце расположено слева, там же имеются печень и правое предсердие. Это один из редких вариантов аномального положения сердца. При левосформированном леворасположенном сердце полые вены находятся более медиально и кзади, чем в условиях левосформированного праворасположенного сердца, и соединяются с правым предсердием, расположенным также слева. Последнее посредством трикуспидального клапана сообщается с правым желудочком, который лежит кпереди от правого предсердия. Выводной отдел его направлен медиально, вверх, назад и дает начало легочной артерии. Легочные вены соединяются с правосторонним левым предсердием, которое находится несколько кпереди, чем левостороннее правое предсердие. Через митральный клапан левое предсердие сообщается с левым желудочком, лежащим спереди и слева по отношению к левому предсердию, справа и спереди от правого желудочка. Восходящая аорта располагается слева и кзади от легочного ствола. Дуга и нисходящая аорта также локализуются справа. Верхушка сердца направлена влево, вперед и вниз. Левосформированное леворасположенное сердце сопровождается обратным расположением внутренних органов. Однако в данных условиях чаще, чем при других типах положения сердца, наблюдаются признаки висцеральной симметрии. Почти всегда сочетается с дефектами межпредсердной или межжелудочковой перегородки и стенозом легочного ствола.

**Эктопия сердца** - расположение сердца вне грудной полости. Может быть полной или частичной. При полной эктопии совершенно отсутствует слияние по передней срединной линии, перикардиальный мешок и кожный покров также отсутствуют (ectopia cordis nuda, экстрофии сердца). Экстрофия сердца часто сочетается с расщеплением передней брюшной стенки и омфалоцеле. При частичной эктопии перикардиальный мешок может быть сформирован полностью (или может отсутствовать спереди) и сердце покрыто тонким полупрозрачным слоем кожи (ectopia cordis tecta). Различают несколько форм:

а) эктопия сердца грудная (60%) - является наиболее обычной. Сердце смещено в плевральную полость (частично или полностью) или в поверхностные слои передней грудной стенки. При полной эктопии сердце, как правило, лежит на передней поверхности грудной клетки, и верхушка его направлена к подбородку, а основание прикреплено к сосудистой ножке, выступающей из дефекта грудины. Таким образом, передняя поверхность соприкасается со стенкой грудной клетки, а задняя обнажена. Сердце обычно повернуто также по своей продольной оси; обычны также аномалии перегородок и крупных сосудов и врожденные внесердечные аномалии. При частичной грудной эктопии сердца сердечные аномалии, как правило, отсутствуют;

б) эктопия сердца торакоабдоминальная (7%) - сердце одновременно находится в грудной и брюшной полостях. Типичны большой передний диафрагмальный дефект, отсутствие диафрагмальной части перикардиального мешка, короткая грудина, часто с расщелиной в области мечевидного отростка и широким подреберным углом, большая эпигастральная или пупочная грыжа и направленное книзу грыжевидное выпячивание сердца через диафрагмальный дефект в верхнюю часть надчревной или пупочной грыжи. Большой вентральный диафрагмальный дефект симметричен с обеих сторон и имеет полулунную форму. Сердце обычно покрыто кожей, тонким слоем апоневроза, с аномально широкой белой линией и брюшиной. Прямые брюшные мышцы смещены латерально вплоть до реберной дуги по среднеключичной линии. Степень опущения сердца в надчревную область различна;

в) эктопия сердца шейная (3-5%) - связана с задержкой дислокации сердца с места формирования его зачатка в переднее средостение. Встречается при нормальной или дефектной грудине. Этот тип эктопии встречается очень редко, при выраженных уродствах плода, если, например, верхушка сердца расположена между двумя половинами нижней челюсти и прилежит к высунутому языку, или же в случаях, если сердце прикреплено к твердому небу. При шейной эктопии ребенок погибает сразу после рождения;

г) эктопия сердца абдоминальная - сердце выпирает через отверстие в диафрагме и располагается в брюшной полости или вне ее вследствие дефекта в брюшной стенке. Сердце может быть смещено в область локализации одной из почек. При нормально сформированном сердце больные могут дожить до преклонного возраста;

д) эктопия сердца экстрастернальная (ectopia cum fissura sterni) - является следствием аномалий развития грудины. Является разновидностью грудной эктопии.

Аномалии отхождения основных сосудов

**Выход аорты и легочного ствола из левого желудочка** (*син.: отверстие левого желудочка выходное двойное*) - значительно более редкий врожденный порок, чем двойной выход сосудов из правого желудочка. Аорта может занимать любое из трех возможных положений (справа, спереди, слева) по отношению к легочному стволу. Возможны наличие стеноза легочного ствола (с отсутствием артериального конуса), дефект межжелудочковой перегородки.

**Выход аорты и легочного ствола из правого желудочка** (*син.: отверстие правого желудочка выходное двойное, транспозиция сосудов частичная, транс-позиция аорты полная и положение легочного ствола левое, декстропозиция аорты полная*) - в изолированном виде не встречается, с ним сочетаются и другие пороки: дефект межжелудочковой перегородки, стеноз артериального конуса правого желудочка, стеноз легочного ствола. В основе данного порока находятся отсутствие конотрункальной инверсии и недостаточность сдвига желудочков, приводящие к первично правожелудочковому происхождению больших артерии. Частота встречаемости - 2,7-3,7% всех врожденных пороков сердца. Порок чаще поражает мужчин, чем женщин, в соотношении от 2:1 до 3:1 соответственно. К наиболее обычным сопутствующим аномалиям относятся стеноз легочного ствола, коарктация аорты, открытый артериальный проток. Менее обычными являются аномальный дренаж легочных вен, общий атриовентрикулярный канал, атрезия митрального клапана, митральный клапан, сидящий над межжелудочковой перегородкой, и дефекты межпредсердной перегородки.

Выделяют 4 типа порока:

а) группа I - двойной выход сосудов из правого желудочка с субпульмональным дефектом межжелудочковой перегородки;

б) группа II - двойной выход сосудов из правого желудочка с субаортальным дефектом межжелудочковой перегородки;

в) группа III - двойной выход сосудов из правого желудочка с субаортальным дефектом межжелудочковой перегородки и стенозом легочного ствола;

г) группа IV - двойной выход сосудов из правого желудочка без дефекта межжелудочковой перегородки.

**Парапозиция аорты и легочного ствола** (*син.: положение аорты и легочного ствола параллельное, положение легочного ствола правое*) - аорта отходит от левого желудочка, легочный ствол - от правого, но сосуды не перекрещиваются, а располагаются параллельно друг другу, как при транспозиции. Может сочетаться с тетрадой Фалло, с атрезией правого венозного отверстия, незаращением боталлова протока, декстрокардией.

**Ствол артериальный общий** - сохранен первичный эмбриональный артериальный ствол, в результате чего из сердца выходит один сосуд, располагающийся над дефектом в межжелудочковой перегородке. В некоторых случаях дефект столь велик, что имеет место общий желудочек. Иногда наблюдается и межпредсердный дефект. Порок связан с тем, что в эмбриональном периоде развития сердца не происходит разделения артериального ствола фронтальной перегородки на легочный ствол и восходящую аорту. Наблюдается от 1,5% случаев до 5,9% всех врожденных пороков сердца. Анатомически общий артериальный ствол характеризуется тем, что имеется лишь 1 большая артерия, выходящая из сердца, и она отдает венечные, легочные и крупные артерии большого круга кровообращения - плечеголовной ствол, левую общую сонную и левую подключичную артерии или 2 плечеголовных ствола. Однако анатомические изменения при этом пороке могут быть и более сложными. Так, нередко встречается дефект межжелудочковой перегородки вплоть до образования 1 общего желудочка. В общем артериальном стволе может иметься 1 клапан, содержащий 3 полулунных заслонки, или в его устье содержатся 2 отверстия с клапаном, сообщающие общий артериальный ствол с каждым желудочком. Различно может быть происхождение легочных артерий. В одних случаях легочные артерии берут начало от общего артериального ствола каждая отдельно или от общего легочного ствола, отделяющегося от артериального ствола, в других - легочные артерии начинаются от нисходящей части аорты или от бронхиальных артерий. Из-за наличия перечисленных различий вопросы классификации общего артериального протока достаточно сложны.

Выделяют 3 *морфологические формы*:

а) ствол артериальный общий истинный - в его устье имеется 1 клапан с 3 полулунными заслонками, легочные сосуды отходят от ствола до образования дуги аорты;

б) ствол артериальный общий ложный - начало легочных артерий из бронхиальных артерий или нисходящей части аорты;

в) смешанная форма - 1 легочная артерия начинается от общего артериального ствола, другие - от бронхиальной артерии и от нисходящей части аорты.

Выделяют 3 *анатомические формы* общего артериального ствола:

а) крайний вариант тетрады Фалло с атрезией устья легочной артерии имеет место атрезия легочного ствола, хотя его дистальный отдел и легочные артерии не заращены. Кровь в легкие поступает по анастомозам легочных артерий с бронхиальными артериями;

б) ствол легочный общий эмбриологически обусловлен атрезией устья и восходящей части аорты. От сердца отходит I артериальный ствол, представляющий собой легочный ствол. Широкий артериальный проток проводит кровь в дугу аорты;

в) ствол артериальный истинный - эмбриологически формируется потому, что перегородка, разделяющая артериальный ствол на аорту и легочный ствол, не образуется, и отходящий от сердца ствол дает легочные артерии и образует дугу аорты. Легочные артерии могут начинаться как от восходящей части аорты, так и от грудной ее части.

Предложена более сложная классификация общего артериального ствола, предусматривающая его 4 формы:

а) I форма - характеризуется атрезией артериального конуса правого желудочка, частичным или полным отсутствием заслонок клапана легочного ствола и самого ствола. Имеется дефект межжелудочковой перегородки. Аортолегочная перегородка в стволе отсутствует полностью или частично. Часто имеется правая дуга аорты. От ствола начинаются легочные артерии, часто общей ветвью. Имеется небольшой артериальный проток;

б) II форма - с прерванной дугой аорты, дефектом межжелудочковой перегородки, большим артериальным протоком. Легочные артерии берут начало от артериального ствола отдельно;

в) III форма - характеризуется наличием в нем 2 клапанов с полулунными заслонками, отсутствием дефекта межжелудочковой пepeгородки, легочные артерии происходят из бронхиальных артерий;

г) IV форма - с его транспозицией, наличием подствольного артериального конуса, дефектом межжелудочковой перегородки. Кровоснабжение легких осуществлялся по смешанной форме от общего артериального ствола и от нисходящей части аорты.

**Транспозиция аорты и легочного ствола** (*син.: транспозиция магистральных сосудов*) отхождение аорты от правого желудочка, легочного ствола от левого. Наблюдается в 2,2% - 13.,5% случаев. Различают несколько типов:

а) транспозиции магистральных сосудов простая полная - имеется два желудочка (хотя может иметь место дефект межжелудочковой перегородки). Аорта с отходящими от нее коронарными артериями берет начало от правого желудочка, а легочный ствол отходит исключительно из левого желудочка. Оба атриовентрикулярных клапана открыты и имеют соответствующую структуру право- и левосторонних aтриoвентрикулярных клапанов нормального сердца. Связи системных, легочных и коронарных вен нормальны. Выделяют 2 варианта полной транспозиции сосудов: при первом аорта находится по правому контуру сердца (D-транспозиция), при втором аорта расположена по левому контуру сердца (L-транспозиция). Внешние взаимоотношения между аортой и легочным стволом варьируют. Наиболее типично аорта лежит кпереди и вправо от легочного ствола (около 70% случаев). Реже оба сосуда лежат бок о бок во фронтальной плоскости, с аортой, расположенной вправо от легочного ствола (около 28%). Еще реже аорта лежит непосредственно впереди легочного ствола (около 2%); чрезвычайно редко легочный ствол располагается впереди, а аорта сзади (менее 1%). Чистая форма полной транспозиции, т. е. транспозиции без дополнительных аномалий, которые позволили бы возникнуть сбросу крови, является аномалией, полностью несовместимой с жизнью. Сопутствующие аномалии сердца имеют место во всех случаях рождения живого ребенка. Среди сопутствующих сердечных пороков преобладают три классических варианта для сброса крови; открытый артериальный проток (около 75% всех случаев), дефект овальной ямки (около 50%) и дефект межжелудочковой перегородки (около 40%). Группирование по количеству шунтов показало наличие двух шунтов приблизительно в 55% всех случаев, только один шунт - приблизительно в 40% и одновременное наличие трех таких путей кровотока - в 5% случаев. Частота встречаемости - 4,5-6,2% всех врожденных пороков сердца. Полная транспозиция крупных сосудов со смешенным кзади легочным стволом и субпульмональным дефектом межжелудочковой перегородки, слившимся с устьем легочного ствола, носит название транспозиции магистральных сосудов Бейрена;

б) транспозиция магистральных сосудов корригированная - аорта и легочный ствол хотя и возникают ненормально от правого и левого желудочков соответственно, но одновременно имеется и соответствующее изменение впадения вен: легочные вены впадают в правое предсердие, а полые - в левое. Частота - 0,4-1,2% всех врожденных пороков сердца. Следует проводить различие между анатомически и функционально корригированными транспозициями. При анатомически корригированной транспозиции аорта отходит от морфологически левого желудочка, расположенного на правой или левой стороне, но содержащего в основном венозную кровь. При функционально корригированной транспозиции аорта отходит от морфологически правого желудочка на правой или левой стороне, но получает кровь, насыщенную кислородом. Транспозиция может быть также функционально «корригированной», посредством аномального анастомоза между системами полых и легочных вен. Если аорта отходит от морфологически левого желудочка на правой или левой стороне и также содержит насыщенную кислородом кровь, то считается, что транспозиция корригирована и анатомически, и функционально. Корригированная транспозиция без сопутствующих сердечно-сосудистых аномалий наблюдается чрезвычайно редко. Наиболее типичные сопутствующие аномалии: дефект межжелудочковой перегородки, клапанный или подклапанный стеноз легочного ствола и недостаточность левостороннего атриовентрикулярного клапана. Другими частыми сопутствующими поражениями сердца являются дефект межпредсердной перегородки, открытый артериальный проток, атрезия одного атриовентрикулярного клапана, аномалия Эбштейна инвертированного (левостороннего) трехстворчатого клапана, клапанный или подклапанный стеноз аорты и юкста - позиция предсердных ушек.

Нарушения поворота кишечника

**Отсутствие поворота кишечника полное** - тонкая и толстая кишки имеют общую брыжейку, корень которой прикрепляется вертикально по средней линии тела.

**Отсутствие поворота кишечника** (*син.: поворот кишечника несостоявшийся*) - нарушение I периода поворота. Поворот кишечника только на 90° против хода часовой стрелки, при этом вся толстая кишка располагается в левой половине брюшной полости, дуоденальный изгиб и вся тонкая - в правой. Кишечник, как правило, укорочен.

**Поворот кишечника незавершенный** (*син.: мальротация кишечника, нонротация кишечника, поворот кишечника неполный*) - нарушение II периода поворота. Поворот петель кишечника против часовой стрелки только на 180°. Общая брыжейка тонкой и толстой кишок фиксирована к задней брюшной стенке лишь в месте выхода верхней брыжеечной артерии. Слепая кишка располагается в эпигастральной области или в правом верхнем квадранте живота.

**Поворот кишечника неправильный** - если после совершения в I периоде поворота на 90° против часовой стрелки происходит вращение на 90-180° в обратном направлении. Толстая кишка ложится позади брыжеечных сосудов.

**Грыжа мезоколон** - разновидность внутренней грыжи, возникающей при нарушении II периода поворота. Вся тонкая кишка или ее отдельные петли окутаны брыжейкой толстой кишки.

**Нарушение III периода поворота кишечника** - может проявляться в нескольких вариантах:

а) слепая кишка подвижная - наличие брыжейки слепой кишки или общей дорсальной брыжейки;

б) ретроцекальное положение червеобразного отростка;

в) общая брыжейка тонкой и толстой кишок;

г) сращения между петлями кишки.

**Положение органов обратное абдоминальное или тотальное** (situs viscerum inversus abdominalis seu totalis) - редко встречающаяся аномалия развития. Происходит в результате поворота кишечной трубки не слева направо, а в обратном направлении. В результате все органы желудочно-кишечного тракта располагаются зеркально. Как правило, функция органов не нарушается.

Аномалии положения и ориентации почек

**Дистопия (эктопия) почки** (*син.: почка дистопированная*) - аномальное положение почки. Порок развития возникает в результате прерывания процесса эмбриофетальной миграции и ротации постоянной почки. Дистопированная почка по массе обычно равна нормальной почке или немного меньше ее. Для дистопированной почки характерна дольчатость, которая выражена тем больше, чем ниже она располагается. Различают несколько форм дистопии:

а) дистопия почки перекрестная (*син.: дистопия почки гетеролатеральная*) - одна из почек (или обе почки) находится на стороне, противоположной стороне впадения ее мочеточника в мочевой пузырь. Дистопированная и нормальная почки (при односторонней перекрестной дистопии) или обе дистопированные почки (при двусторонней перекрестной дистопии) в анатомическом отношении вполне самостоятельны. Мочеточник (мочеточники) перекрестно дистопированной почки перекидываются через аорту и нижнюю полую вену, но иногда могут проходить над ними или между ними;

б) дистопия почки простая (*син.: дистопия почки гомолатеральная*) - почка расположена на стороне впадения ее мочеточника в мочевой пузырь, но в необычном месте. Может быть одно- и двусторонней, часто сопровождается эктопией устья мочеточника. В зависимости от местоположения почек выделяют:

) дистопия почки грудная (*син.: почка торакальная, дистопия почки поддиафрагмальная*) почка вследствие избыточной эмбриофетальной миграции располагается выше диафрагмы. Соответственно удлинен мочеточник. Эмбриональная ротация почки обычно завершена. Весьма редкий порок развития;

) дистопия почки поясничная (*син.: почка поясничная*) - почка находится выше бифуркации аорты, всегда отмечается незавершенность эмбриональной ротации почки;

) дистопия почки подвздошная (*син.: почка подвздошная*) почка находится выше бифуркации аорты, всегда отмечается незавершенность эмбриональной ротации почки;

) дистопия почки тазовая (*син.: почка тазовая*) почка располагается забрюшинно в малом тазу, ниже бифуркации аорты. Она находится между прямой кишкой и задней стенкой мочевого пузыря (у мужчин) и прямой кишкой и задней стенкой матки (у женщин). Мочеточник такой почки всегда очень короткий.

**Нарушение ориентировки почки относительно ее вертикальной оси** - характеризуется изменением положения ворот почки и направления осей почки. Возникает вследствие незавершенного или неправильного поворота почки во внутриутробном периоде. Возможны 2 варианта: 1) полное отсутствие эмбриональной ротации; 2) незавершенность эмбриональной ротации. Почка находится на своем обычном месте, однако ее эмбриональная ротация полностью или частично не совершена, вследствие чего лоханка располагается на латеральной или передней поверхности почки. Соответственно смещена кнаружи верхняя часть мочеточника.

Специфичным для уретероцеле является сужение мочеточникового устья, иногда доходящее до полной его облитерации. Если такое сужение сочетается с недоразвитием мышечного аппарата интрамурального и околопузырного отделов мочеточника, возможно смещение этих участков мочеточника в мочевой пузырь с образованием на конце мочеточника расширения, напоминающего кисту. Строение стенки уретероцеле повторяет строение мочеточника. Наиболее изменен мышечный слой, где встречаются хаотическое расположение мышечных волокон, развитие массивных прослоек из соединительной ткани. Может быть одно- и двусторонним. Нередко сочетается с другими пороками развития почек и мочевыводящих путей. Среди них чаще всего встречаются удвоение почек и мочеточников и эктопия мочеточникового устья.

Эндометриоз мочеточника - представлен обычно небольшими (1,0-2,0 см в диаметре) округлыми одиночными или множественными образованиями, расположенными в субуротелиальном слое мочеточника. Непрерывность уротелиальной выстилки над эндометриоидными узлами часто нарушена. Наиболее типичная локализация эндометриоидных очагов - тазовый отдел мочеточника на расстоянии примерно 10-15 см от мочеточникового устья. Может быть двусторонним. Очаги эндометриоза мочеточника возникают в результате эмбриональной эктопии клеток мюллерова хода в проток метанефроса или в результате аномальной передифференцировки структур протока метанефроса.

Аномалии расположения и впадения мочеточников

аномалия сердце кишечник транспозиция

**Мочеточник ретроилеальный** - мочеточник располагается позади общих или наружных подвздошных сосудов. Крайне редкая аномалия.

**Мочеточник pетpoкавальный** (*син.: мочеточник посткавальный, мочеточник циркумкавальный*) расположение мочеточника, обычно правого, позади нижней полой вены, циркулярно огибая ее. Возникает в результате неправильного образования у плода венозной системы, когда задняя кардинальная вена не подвергается обычной редукции и трансформируется в нижнюю полую вену.

**Отхождение мочеточника от почечной лоханки высокое** - может быть причиной гидронефроза. Непосредственной причиной застоя мочи в лоханке является «шпора» (клапан), образуемая стенкой мочеточника и прилежащей к нему стенкой лоханки, расположенной аномально ниже места лоханочно-мочеточникового соустья. Нередко встречается в комбинации с различными пороками развития почек (сращения, дистопии).

**Синдром яичниковой (яичковой) вены** - разновидность врожденной венозной обструкции, мочеточник располагается позади яичниковой (яичковой) вены. Характеризуется пережатием мочеточника венами. Чаще наблюдается сдавление правого мочеточника, но возможно и двустороннее сдавление. У лиц женского пола этот синдром встречается примерно в три раза чаще, чем у мужчин.

**Эктопия устья мочеточника** - ненормальное расположение устья мочеточника. Эктопированное устье может открываться в производные урогенитального синуса (латеральнее мочепузырного треугольника, шейку мочевого пузыря, ypeтpy, парауретральные органы) или в производные парамезонефральных протоков и кишечной трубки (влагалище, матку, прямую кишку). Может быть одно- или двусторонним. Некоторые из подвидов (впадение мочеточника в кишечник, фаллопиеву трубу, матку, семенной пузырек, семявыносящий проток), видимо, закладываются на самых ранних этапax эмбрионального развития мочевых opгaнов. Эктопия мочеточникового устья на протяжении мочевыводящих путей (впадение в шейку мочевого штыря, в уретру) и в наружные женские половые органы возникает позднее на этапе образования урогенитального синуса и в процессе ее дальнейшей дифференциации. У мужчин эктопированное устье чаще располагается в задней уретре, семявыносящих протоках, семенных пузырьках, придатке яичка. У женщин во влагалище, матке, на задней стенке уретры.

На основании эмбрионального морфогенеза, обусловливающего окончательный анатомический результат порока развития, выделяют несколько вариантов:

а) впадение устья мочеточника в ypетpy, влагалище, наружные женские половые органы - самый частый вариант эктопии мочеточникового устья. Эктопированное устье в анатомо-функциональном отношении почти всегда неполноценно. Нижняя часть эктопированного мочеточника обычно лишена мышечной оболочки, эктопированное устье часто резко сужено. Иногда в зоне аномального устья, возникает образование, напоминающее уретероцеле. Вследствие этого в вышележащем отделе мочевыводящих путей и в соответствующей почке развиваются ретенционные изменения;

б) впадение мочеточникого устья в шейку мочевою пузыря - эктопированное устье может находиться ниже места его обычной локализации, но выше сфинктера мочевого пузыря, или открываться непосредственно в зоне сфинктера. В первом случае эктопированное устье почти всегда трансформируется в уретероцеле;

в) впадение устья мочеточника в маточную трубу и матку - относительно редкая форма эктопии;

г) впадение устья мочеточника и семенной пузырек и семявыносящий проток - при этой форме эктопии вторичные изменения в верхних отделах мочевыводящих путей обычно резко выражены и возникают рано;

д) впадение устья мочеточника в кишечник - крайне редкая форма внепузырной эктопии мочеточникового устья.

Транспозиция органов

Транспозиция внутренних органов ("situs inversus") (зеркальное расположение внутренних органов) - редкое врожденное состояние, в котором основные внутренние органы имеют зеркальное расположение по сравнению с их нормальным положением: верхушка сердца обращена вправо (сердце находится с правой стороны), печень расположена слева, желудок справа. Нормальное расположение называется "situs solitus ". В редких случаях встречается неопределенное положение внутренних органов, которое называется "situs ambiguous ".

Распространение транспозиции внутренних органов варьируется в различных группах населения, но встречается не чаще чем у 1 из 10 000 человек.

*Анатомическое строение*

Данное состояние затрагивает все главные органы в пределах грудной клетки и живота: органы расположены в зеркальном отражении. Сердце расположено в правой стороне грудной клетки, желудок и селезенка в правой стороне живота, а печень и желчный пузырь слева. Трехдольным ("trilobed") является левое легкое, двудольным ("bilobed") - правое легкое. Кровеносные сосуды, нервы, лимфатические сосуды и кишечник также инвертированы.

*Значение в жизни*

При отсутствии врожденных пороков сердца, люди с транспозицией внутренних органов могут вести нормальный образ жизни, без любых осложнений, связанных с их медицинским состоянием. В 5-10% случаев у людей имеющих "situs inversus totalis" встречаются пороки сердца, выраженные в неправильном расположении крупных сердечных сосудов. При транспозиции внутренних органов с левокардией пороки сердца наблюдаются в 95% случаев.

Декстрокардия встречается у некоторых людей с синдромом Патау (трисомия по 13-й хромосоме), в то время как остальные органы расположены обычным образом.

Много людей с транспозицией внутренних органов не осознают свою необычную анатомию, пока не столкнуться с медицинским обследованием по несвязанным с транспозицией причинам. Зеркальное расположение органов может привести к небольшому замешательству, так как большинство признаков и симптомов будут находиться на «неправильной» стороне. Например, если у человека с транспозицией разовьется аппендицит, то он будет жаловаться на боль в левой стороне нижней части брюшной полости, так как именно в этом месте у него находится аппендикс. Следовательно, при возникновении заболевания, знание того, что человек имеет транспозицию внутренних органов, может ускорить установление верного диагноза.

Транспозиция также усложняет операции по трансплантации внутренних органов, поскольку донором органов фактически наверняка будет человек с нормальным расположением внутренних органов ("situs solitus"). Поскольку сердце и печень не являются симметричными, возникают геометрические проблемы при помещении органа в полость, сформированную в зеркальном отображении. Например, человек с транспозицией, нуждающийся в пересадке сердца, нуждается в пересадке всех кровеносных сосудов донорского сердца. Однако, ориентация этих сосудов у человека с транспозицией полностью изменена и требует последовательных шагов к присоединению кровеносных сосудов должным образом.

Синдром Картагенера

Синдром Картагенера - первичная цилиарная дискинезия.

Приблизительно 25% людей с situs inversus имеют основной диагноз первичная цилиарная дискинезия (ПЦД). ПЦД - дисфункция ресничек, которая проявляется во время эмбриогенеза. Нормально функционирующие реснички определяют расположение внутренних органов в процессе раннего эмбрионального развития, следовательно люди с ПЦД имеют 50%-ый шанс на развитие у них транспозиции внутренних органов. Приблизительно у половины больных ПЦД наблюдается синдром Картагенера, который характеризуется триадой признаков - транспозиция внутренних органов, хронический синусит и бронхоэктазы. Реснички также ответственны за ток слизи в легких, вследствие чего нарушается очищение дыхательных путей от бактерий. Мужчины с диагнозом ПЦД обычно страдают бесплодием, так как функция ресничек, являющихся жгутиками сперматозоидов и отвечающих за их подвижность является также нарушенной.

Заключение

Нарушение нормального положения органов - довольно редкая и необычная патология, но, тем не менее, это может быть причиной мертворождения или рождения детей с тяжелыми аномалиями, требующими неотложных хирургических вмешательств. При возможности рождения абсолютно здоровых людей с транспозицией органов, которая никак не повлияет на дальнейшую жизнь, есть возможность неблагоприятного исхода каких-либо манипуляций, по незнанию своего положения органов.

Анализируя, можно сделать выводы: рождение детей с нормальным расположением органов может зависеть как от внешних, так и от внутренних причин. Необходимо исключение всех вредных внешних факторов, приводящих к нарушению эмбриогенеза. Кроме того, нужно учитывать и внутренние факторы нарушения эмбриогенеза, которые не всегда можно контролировать. Учитывая это, на первый план встает ранняя диагностика врожденных аномалий. Необходимо совершенствовать методы диагностики для более раннего обнаружения патологии и анализа возможных вариантов для матери и ребенка: необходимость в хирургической коррекции, прерывание беременности на как можно более раннем строке или рождение ребенка с транспозицией органов, которая не повлияет на его жизнь, но должна будет постоянно учитываться всеми специалистами, которые будут обследовать его в течение жизни.

Список литературы

1. О.В. Калмин, О.А. Калмина. Аномалии развития органов и частей тела. Справочное пособие. Изд. Пензенского государственного университета. Пенза 2004 г.

2. Тератология человека. Руководство для врачей. Под ред. Г.И. Лазюка. Изд. Медицина. Москва 1991 г.

. Детские болезни сердца и сосудов. Научно-практический журнал. №4 за 2005 г.

. Перинотальная диагностика. Научно-практический журнал. Т.7 №4 за 2008 г.

. Анестезиология и реаниматология. Научно-практический журнал. №3 за 2006 г.

. Ресурсы Интернета: www.wikipedia.org, www.nature.web.ru, www.anatomist.by.ru.

Приложение



Рис. 1. Анатомические взаимоотношения при левосформированном праворасположенном сердце (Бухарин В. А., Подзолков В. П., 1979):

- левостороннее правое предсердие; 2 - правостороннее левое предсердие; 3 - венозный, анатомически правый желудочек: 4 - артериальный анатомически левый желудочек; 5 -легочный ствол; 6 - аорта; 7 - верхняя полая вена; 8 - нижняя полая вена; 9 - дуга аорты, l0 - легочные вены; П - печень; Ж - желудок



Рис. 2. Анатомические взаимоотношения при левосформированном леворасположенном сердце (Бухарин В. А., Подзолков В. П., 1979):

- левостороннее правое предсердие: 2 - правостороннее левое предсердие; 3 - венозный, анатомически правый желудочек, 4 - артериальный, анатомически левый желудочек; 5 - легочный ствол; б - аорта; 7 - верхняя полая вена; 8 - нижняя полая вена; 9 - дуга аорты; 10 - легочные иены; П - печень; Ж - желудок