

Doi: 10.52341/20738080_2025_138_5_45

АНОМАЛИИ ВНУТРИГРУДНОГО РАСПОЛОЖЕНИЯ СЕРДЦА И ПРОФЕССИОНАЛЬНОЕ ДОЛГОЛЕТИЕ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ *SITUS INVERSUS TOTALIS* У СОТРУДНИКА ОРГАНОВ ВНУТРЕННИХ ДЕЛ



ВЬЮН О.Г.,

к.м.н., врио начальника – врач ФКУЗ «Медико-санитарная часть МВД России по Алтайскому краю», кавалер знака

«Отличник здравоохранения», подполковник вн. службы, caducei_22@mail.ru



КУЛАГИН А.С.,

врач-кардиолог кардиологического кабинета поликлиники ФКУЗ «Медико-санитарная часть МВД России

по Алтайскому краю», подполковник вн. службы в отставке, antoniokul@mail.ru



АПУРИН С.В.,

врач-кардиолог кардиологического отделения Клинического госпиталя ФКУЗ «Медико-санитарная часть МВД России по г. Москве», врач

высшей категории, apurin2007@yandex.ru



ГЛАДКАЯ Н.В.,

врач-кардиолог 1-го кардиологического отделения ФГБУ «Клиническая больница № 1»

Управления делами Президента Российской Федерации, врач высшей категории, 4770044@mail.ru



НОВИКОВ Е.М.,

к.м.н., заведующий кардиологическим отделением филиала «МединЦентр» ФГУП «Главное производственно-коммерческое управление по обслуживанию дипломатического корпуса при Министерстве иностранных дел Российской Федерации»,

врач-кардиолог ФГБУ «Клиническая больница № 1» Управления делами Президента Российской Федерации, dr.enovikov@gmail.com

В статье рассмотрена проблема аномалий внутригрудного расположения сердца – редкого состояния, встречающегося с частотой до 1,5% от всех врождённых пороков сердца. К одному из вариантов аномального расположения сердца относится *situs inversus totalis* (полное зеркальное расположение внутренних органов). В статье представлен случай *situs inversus totalis* без сопутствующей патологии у сотрудника органов внутренних дел с 23-летним стажем службы на момент выхода на пенсию по выслуге лет.

Ключевые слова: *situs inversus totalis*, декстрокардия, транспозиция внутренних органов, врожденные пороки сердца.

ABNORMAL INTRATHORACIC POSITIONING OF THE HEART AND LENGTH OF SERVICE. CLINICAL CASE OF *SITUS INVERSUS TOTALIS* IN A LAW ENFORCEMENT OFFICER

Vyun O., Kulagin A., Apurin S., Gladkaya N., Novikov E.

The article considers the problem of abnormal intrathoracic positioning of the heart – a rare condition whose share reaches up to 1.5% of all the congenital heart defects. One of the variants of abnormal intrathoracic positioning of the heart is *situs inversus totalis* (complete inversion of internal organs). The article presents a case of *situs inversus totalis* without concomitant pathology in a law enforcement officer with 23 years of service at the time of superannuation retirement.

Key words: *situs inversus totalis*, dextrocardia, transposition of the internal organs, congenital heart defects.

Введение

Аномалия внутригрудного расположения сердца – редкий врождённый порок сердца (частота встречаемости – от 1:10 000 до 1:50 000, ≈1,5% от всех случаев), часто ассоциированный с мутациями генов HAND,

ZIC3Shh, ACVR2, Pitx2 и некоторых других [1–6]. Само по себе anomальное расположение сердца (APC) не приводит к нарушению гемодинамики, однако изолированно оно встречается редко, сопровождаясь разнообразными – чаще сложными сочетанными – сопутствующими пороками и сердца, и других органов [4, 7–11].

К одному из вариантов APC относится *situs inversus totalis* – полное зеркальное (обратное) расположение внутренних органов (транспозиция внутренних органов). При подобном варианте аномалии сопутствующие патологии наблюдаются реже. Но они случаются чаще, чем при обычном расположении сердца. Прогноз таких пациентов без сопутствующих пороков обычно благоприятный: они физически развиты, не имеют жалоб и ограничений по видам деятельности.

История вопроса и классификация anomального расположения сердца

Правостороннее расположение сердца у человека было впервые описано в 1606 г. в работе «De Formato Foetu» итальянским анатомом, профессором Падуанского университета *Иеронимом Фабрицием* – одним из основоположников современной эмбриологии [12]. В 1643 г. Марко Ауриели Северино применил термин «декстрокardia» при описании пациента с anomальным зеркальным расположением внутренних органов [13]. Мондино де Луцци, известный как Мондиниус, – ещё один врач, анатом и профессор хирургии, который в 1643 г. сообщил о правостороннем нахождении сердца при обратном расположении всех внутренних органов.

Первое отечественное описание APC принадлежит профессору Императорской медико-хирургической академии *И.В. Буяльскому* (анатому и хирургу, заслуженному профессору Императорской медико-хирургической академии, академику Императорской академии художеств, тайному советнику), который в 1829 г. описал в «Военно-медицинском журнале» данные аутопсии 24-летнего мужчины, умершего от «ущемления тонких кишок в образовавшуюся в салнике дыру» в статье «Анатомическое описание найденного в теле человеческого превратного положения сердца, всех больших кровеносных жил и некоторых других внутренних органов, с недостатком селезенки» [13, 14].



Илья
Васильевич
БУЯЛЬСКИЙ
(1789–1866)

Новая веха в изучении внутригрудных anomалий в России началась 1 сентября 1955 г., когда по распоряжению Совета Министров СССР и инициативе А.Н. Бакулева на базе одной из городских больниц был учреждён Институт грудной хирургии (в н.в. – НЦССХ им. А.Н. Бакулева). Куратором направления изучения сложных пороков сердца стал *В.А. Бухарин*, а *В.П. Подзолков* подытожил многолетние исследования в монографии «Аномалии внутригрудного расположения сердца» (1979).

Вариативность APC с многообразными сопутствующими пороками сердца и сосудов, изменения развития и расположения иных органов и систем приводят к сложности создания унифицированной классификации данных состояний. На взгляд авторов данной статьи, наиболее удобной для клинической практики является предложенная *В.П. Подзолковым и соавт.* (1974) классификация, основанная на стороне формирования (правосформированное – печень справа, левосформированное – печень слева) и локализации верхушки сердца по отношению к срединной линии тела (право- или леворасположенное). Нормальное сердце – это правосформированное леворасположенное [15, 16].

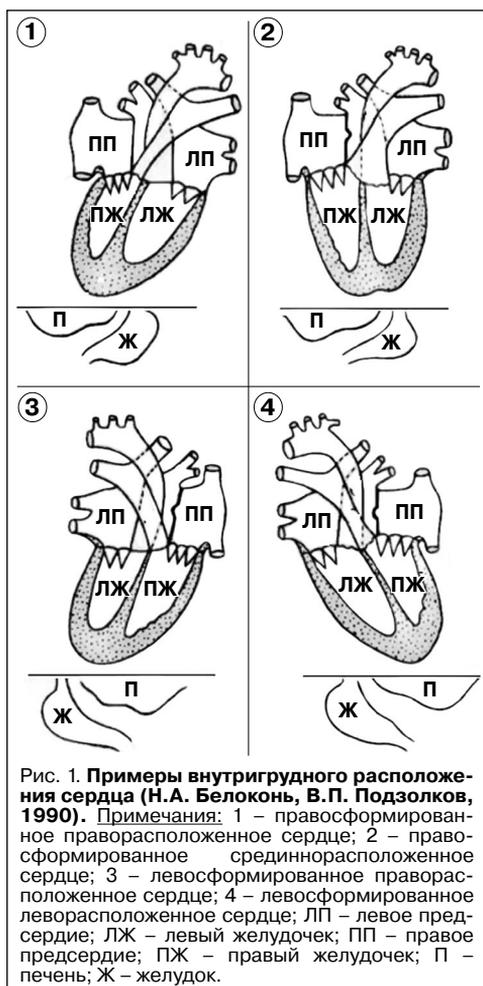
Данная классификация наиболее часто используется детскими кардиологами (рис. 1 на с. 47):

- правосформированное праворасположенное сердце (с нормальным расположением органов брюшной полости);
- правосформированное срединнорасположенное сердце (с нормальным расположением органов брюшной полости);
- правосформированное леворасположенное сердце (с обратным расположением органов брюшной полости);
- левосформированное праворасположенное сердце (с обратным расположением органов брюшной полости);
- левосформированное леворасположенное сердце (с обратным расположением органов брюшной полости);
- неопределённосформированное лево-, право- или срединнорасположенное сердце (с абдоминальной гетероатаксией).

Подобные случаи редко описываются в литературе. По мнению авторов, в этой связи может представлять интерес следующий случай *situs inversus totalis* у пациентки без сопутствующей патологии.

Клинический пример

Пациентка К., 55 лет, сотрудник органов внутренних дел (ОВД), обратилась к кардиологу поликлиники Медико-санитар-



ной части МВД России по Алтайскому краю (МСЧ) в октябре 2023 г. с целью получения заключения для прохождения военно-врачебной комиссии (ВВК) при выходе на пенсию по выслуге лет. На момент обращения жалоб не предъявляла.

Из анамнеза известно, что в 6-месячном возрасте ей был выставлен предварительный диагноз «декстрокардия» на основании клинических данных и ЭКГ. После прохождения УЗИ заключительный диагноз был следующим: «транспозиция внутренних органов». В период с момента установления диагноза в 1968 г. до 1997 г. пациентка К. жалоб не имела. В 1997 г. в ходе обследования при прохождении ВВК по поводу поступления на службу в ОВД Алтайского края никаких отклонений в состоянии ее здоровья не отмечалось.

В 2000 г. во время родоразрешения артериальное давление (АД) у К. поднялось до 200/100 мм рт.ст. (за период наблюдения во время беременности эпизодов повышения

АД не регистрировалось, на учете у кардиолога не состояла). В течение месяца после родов АД повышалось до 160/95 мм рт.ст., в связи с чем было проведено дообследование: ЭхоКГ показала декстрокардию, был зафиксирован отрицательный тест при прохождении диагностической велоэргометрии. Впоследствии АД нормализовалось без приема каких-либо гипотензивных препаратов. Но в период с 2000 г. по 2023 г. эпизодически фиксировалось повышение АД до 130/90 мм рт.ст. на фоне психоэмоционального напряжения. За вышеуказанный период при прохождении ежегодной диспансеризации каких-либо отклонений в состоянии здоровья на фоне *situs inversus totalis* не выявлено.

Из семейного анамнеза пациентки К. известно, что у ее родителей, братьев и сестер, а также дочери врожденные аномалии развития отсутствуют.

В октябре 2023 г. К. обследовалась в поликлинике МСЧ перед прохождением ВВК (в связи с выходом на пенсию по выслуге лет). На рис. 2 представлена ее флюорография: в переднезадней проекции тень сердца и его верхушка определяются в правой половине грудной клетки; правое легочное поле уже, чем левое; правый купол диафрагмы стоит ниже левого. Газовый пузырь желудка визуализируется справа, а тень печени – слева. Сердечный силуэт – полная зеркальная копия нормально расположенного сердца.

ЭКГ (рис. 3 на с. 48): RR 0,88; P 0,105; PQ 0,16; QRS 0,09; QT/QTc 0,4/0,48; P/QRS/T 10°/34°/33°; угол α 34°; ритм синусовый 68 в мин., ЭОС нормально расположена, электрическая ось отклонена, отрицательный T в I, V1, V2, V3, V4, V5 (электроды при



Рис. 2. Флюорография пациентки К.: левостороннее праворасположенное сердце.

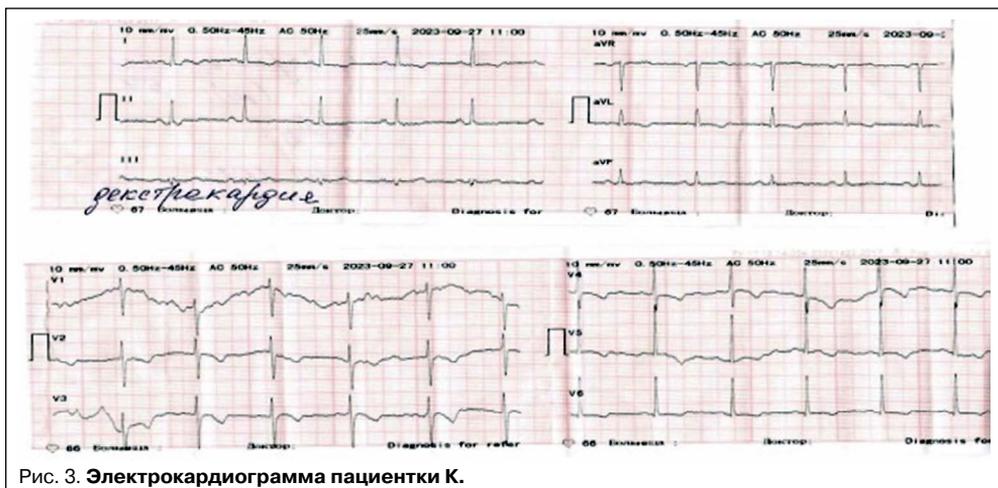


Рис. 3. Электрокардиограмма пациентки К.

записи ЭКГ были наложены с учетом транспозиции сердца – поменяны местами электроды правой и левой рук).

УЗИ органов брюшной полости (ОБП): печень расположена слева, КВР правой доли – 129 мм, ККР левой доли – 84 мм, контуры – ровные четкие, эхогенность паренхимы не изменена, хоструктура – однородная, внутripеченочные протоки не уплотнены, холедох не расширен, просвет его свободен, воротная вена – без особенностей, портальные сосуды не расширены; селезенка расположена справа, размеры – 106×41 мм, контуры – ровные, четкие, эхогенность не изменена. Остальные ОБП – без особенностей.

Заключение: эхо-признаки транспозиции внутренних органов, диффузные изменения структуры поджелудочной железы, деформация желчного пузыря. Из УЗИ ОБП видно, что, несмотря на транспозицию внутренних органов, другой патологии нет.

Заключение

Широкое распространение пренатального и неонатального скринингов позволяет своевременно диагностировать и определять тактику введения пациентов с АРС, а при необходимости производить им коррекцию пороков развития. С совершенствованием хирургических методов лечения выживаемость таких больных возросла и появился новый, обширный пул пациентов – взрослые с врожденными пороками сердца.

В представленном примере у больной К. был диагностирован *situs inversus totalis* в раннем возрасте. Как выяснилось, он не имел сопутствующей патологии, не внёс свой вклад в состояние здоровья пациентки в течение жизни (включая период беременности и родов) и, к счастью, не по-

влиял на ее профессиональное долголетие как сотрудника ОВД. Однако следует обратить внимание на то, что нет документов с чётким указанием на профессиональную пригодность лиц с аномалией расположения сердца без сопутствующей патологии. В 2020 г. была принята первая и в настоящий момент единственная редакция клинических рекомендаций европейского общества кардиологов по ведению этой когорты больных [17], однако АРС не вошли в вышеуказанный документ – вероятно, из-за относительной редкости состояния.

При определении категории годности к военной (приравненной к военной) службе освидетельствование лиц с пороками сердца проводится исходя из ст. 42 Расписания болезней [18]. По разъяснениям А.В. Ганишева (начальника ЦВВК МВД России [2008–2018], заместителя начальника Управления медицинского обеспечения МВД России [2018–2019], заслуженного врача Российской Федерации), если у освидетельствуемого выявляется *situs inversus totalis* (но при этом не определяются нарушения функции сердечно-сосудистой системы, описываемые в ст. 42, – как в приведенном клиническом примере), то ограничение к прохождению службы не устанавливаются.

Описывая этот случай, авторы надеются внести свой вклад в растущий объём литературы об особенностях течения данных состояний.

