

КОНСПЕКТ ВРАЧА

ВЫПУСК № 52 (1819)

Больная родилась на 38-й неделе беременности через естественные родовые пути. В родах отмечен полигидрамнион. Беременная прошла курс предродового наблюдения. При УЗИ патологии плода выявлено не было. Все серологические тесты показали отрицательный результат. Беременность протекала без осложнений. Во время беременности мать принимала ондастерон по поводу тошноты и левотироксин из-за гипотиреоза. Она отмечала слабые движения плода по сравнению с предыдущими беременностями. При родах не было отмечено мекония. Масса тела при рождении 3 кг (25-й перцентиль), длина 48,3 см (25-й перцентиль), окружность головы 32 см (10-й перцентиль). По шкале Апгар 9/9 баллов. Новорожденная была переведена в педиатрическую палату. Результаты первичного осмотра отклонений не выявили. Тесты по программе England Newborn Screening дали отрицательный результат.

Выписана домой на 3-й день после рождения. Росла и развивалась нормально. Контактывала с окружающими, но не гулила. Примерно в 4 месяца родители заметили, что ребенок не реагирует на громкие звуки. Переворачиваться с живота на спину начала с 6 месяцев, протягивала руки за предметами, сидела с поддержкой. Рост в 6 месяцев 69,9 см (96-й перцентиль), вес 8,5 кг (89-й перцентиль). В 9 месяцев могла крепко держать предметы, самостоятельно ела. Однако педиатр заметила, что девочка сидит, опираясь руками перед собой (поза треножника). 2 месяца спустя родители заметили, что она может сидеть только короткое время, а затем заваливается на бок, перестала тянуться к предметам, самостоятельно есть.

Когда дочери исполнилось 11 месяцев, родители обратились в поликлинику. Они сообщили, что девочка выглядит усталой и осталась почти такой же, как несколько месяцев назад. Она не ползает и не пробует вставать.

Вскармливание искусственное мягкой детской пищей. Масса тела, рост и окружность головы увеличивались согласно возрастным нормам. Девочка улыбалась, откликалась на своё имя, зрительный контакт был достаточным. Иногда случайно вставала на ноги. Проблем с дыханием или с глотанием, запоров и детской колики не было. В 4 месяца случился отит. Все прививки получила по возрасту. Жила с родителями и братом (3,5 года), который был здоров.

Мать по происхождению еврейка российской происхождения, отец – ирландец итальянского происхождения. У матери было 4 беременности, двое родов и два аборта. Семья путешествовала по Италии и Карибскому региону. У кузена матери были небольшие проблемы с речью. О каких-либо других неврологических проблемах в семье неизвестно.

При обследовании – лицо ребёнка не имело признаков дисморфизма. Окружность головы 45 см (50-й перцентиль), передний родничок мягкий. Фундоскопия произведена не удалась. Было два гипопигментированных пятна на левом бедре. Исследование с помощью лампы Вуда дало отрицательный результат. Каких-либо нейродерматозных поражений выявлено не было. Гепатоспленомегалии не было. При неврологическом обследовании девочка была подавлена, тревожна, спонтанно вздрагивала. Реакция зрачка на свет была нормальной, движения глаз в полном объёме, конвергенция сохранена. Взгляд в стороны и вверх не был ограниченным. Следила взглядом за лицом врача, за яркими предметами. Нистагма не обнаружено. Движение мышц лица симметрично. Макроглоссия отсутствовала. Девочка периодически улыбалась, делая короткие жевательные движения, но не говорила. Поворачивала голову на звонок колокольчика. Движения руками и пальцами были сохранены. Ноги тонически напряжены. Отмечался двусторонний *res equinus* (плантарная флексия) и искривление больших пальцев ног. При попытке поставить её на ноги она становилась на цыпочки. Мышечный тонус повышен, отмечалась ригидность. Плантарные рефлексы слабо выражены, рефлекс Моро не определялся. При вызывании коленного рефлекса появлялся клонус. В положении на животе на короткое время поднимала голову. В положении сидя голова и шея наклонялись вперёд. Асимметричный тонический шейный

рефлекс был неполный. При определении рефлекса «парашют» сжимала кулачки, но не разводила руки.

Уровень АсТ в крови 159 Е/л (норма 9-80). Показатели общего анализа крови, общего протеина, альбумина, глобулинов, общего и прямого билирубина, щелочной фосфатазы АлТ и креатинкиназы были в норме, также нормальными были аминокислоты в сыворотке крови и органические кислоты в моче. На ЭЭГ отсутствовали сонные веретёна в течение относительно пролонгированной 2-й стадии № 2 (стадия небыстрых движений глаз, характеризующаяся сонными

веретёнами), нечастые низкоамплитудные потенциалы в обоих центропаритетальных областях в течение 2-й стадии сна (их клиническое значение неопределённое), электрографические и электроклинические признаки припадков не было. 7 дней спустя была выполнена МРТ головы, которая показала незначительную диффузную гипомиелинизацию, которая была наиболее заметной в субкортикальном супратенториальном белом веществе и относительно мало выраженной в колоне и в валике мозолистого тела. Т2-нагруженные (контрастным веществом) паттерны в заднем таламусе и лентиформном ядре показали слегка увеличенный сигнал. Передний таламус выглядел слегка гиперинтенсивным на Т1-нагруженном паттерне и гипоинтенсивным на Т2-нагруженном паттерне. Магнитно-резонансная спектроскопия в левой части фронтального белого вещества показала наличие лёгкого снижения в соотношении N-ацетиласпартат/креатин. Метаболические соотношения были нормальными в области левого базального ганглия.

Были выполнены дополнительные исследования.

Дифференциальный диагноз. Перинатальный анамнез у ребёнка без особенностей, и очевидной причины для беспоконья в первые 6 месяцев жизни не было. Проблемы возникли между 8-м и 11-м месяцами. Рост окружности головы был нормальным. При обследовании двигательных функций отмечено повышение мышечного тонуса. Зрение интактно, однако осмотр глазного дна не производился. Развитие девочки соответствовало 6 месяцам. Она часто вздрагивала, но родителей это не беспокоило и они не назвали этот симптом, а он помог бы установить диагноз. Дифференциальный диагноз должен рассматриваться с учётом клинических и неврологических находок.

Первое – задержка развития ребёнка. Такая задержка могла быть вызвана не прогрессирующей (статической) или прогрессирующей (дегенеративной) неврологической патологией. У младенцев с не прогрессирующей патологией отмечаются симптомы замедления развития, но главная траектория определяется кривой графика нормального развития. У тех, у кого имеют место прогрессирующие неврологические патологии, нарушения достигают плато, и затем он теряют свои умения. Частичное перекрытие между прогрессирующей и прогрессирующей неврологическими патологиями делает очень трудным выявление отличия между двумя этими нарушениями, и часто для этого нужно время. Задержка развития обнаруживается примерно у 1-3% детей и может быть изолированной или глобальной. Причину удаётся определить только в 50-60% случаев. Наиболее частыми причинами являются перинатальный инсульт, хромосомные нарушения, мальформация головного мозга, токсины и аутистические отклонения. Метаболические причины составляют только 1-3% задержек

развития. Во время первой госпитализации не было ясно, имеет ли место развитие в кривом графике или оно достигло плато и начался регресс.

Второе, на что следовало обратить внимание, – это заметно повышенный мышечный тонус спастического характера и в виде ригидности. Симптом Бабинского определялся с обеих сторон. Это признак того, что поражение локализуется в двигательных проводящих путях коры головного мозга, базальных ганглиях, центральной части белого вещества или стволе головного мозга и указывает на билатеральную кортикоспинальную дисфункцию. Клиническое значение положительного симптома Бабинского у новорождённых и младенцев является загадкой. У 92-93% здоровых новорождённых отмечается плантарная флексия. Наличие её следует интерпретировать в контексте других находок, таких как наличие асимметрии, гиперрефлексии и клонуса.

Непрогрессирующие причины задержки развития и спастика. Первой диагно-

низмы, имитирующие церебральный паралич

- глутарная ацидурия 1-го типа;
- синдром Леша – Найхана;
- 3-метилглутарная ацидурия;
- дефицит пируватдегидрогеназы;
- дефицит пируваткарбоксилазы;
- дефицит цитохром С-оксидазы;
- дефицит аргиназы;
- дефицит орнитинтранскарбамилазы;
- ГГГ-синдром (гиперорнитинемия, гипераммониемия, гомоцитрулинемия);
- дефицит сукцинсемальдегиддегидрогеназы;
- дефект транспортера креатина;
- дефицит сульфитооксидазы;
- дефицит кофактора молибдена;
- ДОПА-зависимая дистония;
- младенческая нейрооксанальная дистрофия;
- наследственная спастическая паралигия;
- атаксия-телеангиэктазия;
- атаксия Фридриха.

Девочка 11 месяцев с задержкой развития. Клинический разбор

стической версией при наличии задержки развития и спастике следует рассмотреть непрогрессирующую патологию, например церебральный паралич, или, другими словами, синдром двигательных нарушений, вызванный поражением головного мозга в ранней стадии развития. Классификация спастического церебрального паралича, наиболее часто подтипа, разработана согласно топографии поражения. Топография варьирует в зависимости от того, имеется ли спастическая диплегия (кистозная превентрикулярная лейкомаляция), спастическая квадриплегия (гипоксический ишемическое нарушение) или спастическая гемиплегия (перинатальный инсульт или мальформация). Церебральный паралич в 60% случаев вызван пренатальными причинами, в 15-20% – перинатальными и в 10% – постнатальными. Как хориоамнионит, так и фетальная тромботическая васкулопатия могут быть причиной церебрального паралича. В одном из исследований в 70-90% случаев церебральный паралич ассоциировался с нарушениями, выявленными при МРТ-сканировании. В другом исследовании преобладающие нарушения, ассоциированные с церебральным параличом, показали поражение белого вещества по данным МРТ в 43% случаев, хотя в 12% данные МРТ были нормальными.

Американская академия неврологии рекомендует МРТ как начальное диагностическое исследование для оценки как церебрального паралича, так и общей задержки развития.

Дифференциальный диагноз по находкам при МРТ-сканировании таламуса включает наследственные метаболические нарушения (GV1- или GV2-ганглиозидозы и болезнь Краббе; нарушения, вызванные предшествующей гипоксическо-ишемической энцефалопатией, инфекционными процессами – энцефалит, ассоциированный с вирусом гриппа А/Н1N1 и энцефалопатия, вызванная гипогликемией).

МРТ-признаки у больных с ганглиозидозами включают Т2-сниженную интенсивность и Т1-гиперинтенсивность в вентральной части таламуса, повышенный Т2-сигнал в ядре базального ганглия и гипомиелинизацию белого вещества головного мозга. Инфантильные формы GM1- и GM2-ганглиозидозы очень трудно дифференцировать на основании только МРТ-находок. Младенцы с болезнью Краббе могут иметь изменения на МРТ, сходные с таковыми у больных GM1- или GM2-ганглиозидозами, но в случаях болезни Краббе таламус и базальный ганглий менее вовлечены в патологический процесс, а мозолистое тело поражено часто. Хотя у больного ребёнка на МРТ выявлены изменения в глубине серого вещества, они могут быть вызваны предшествующей гипоксическо-ишемической энцефалопатией, вирусным энцефалитом или гипогликемической энцефалопатией, клиническая картина говорит против этих причин.

Метаболические генетические меха-

анизмы могут создавать клиническую картину, похожую на церебральный паралич.

Метаболические и дегенеративные нарушения. Второй диагностический вариант, который следует рассмотреть у ребёнка, это метаболическое или дегенеративное нарушение, которое послужило причиной разрушительных изменений в головном мозгу. Клиническим «красным флагом» для такого подозрения является замедление темпов развития, интермиттирующая энцефалопатия, потеря нормальных вех, кровное родство, поражение слуха и зрения, выраженная раздражительность или вздрагивания, снижение когнитивных функций и развитие спастики. Некоторые из этих симптомов были у наблюдавшейся больной. В клиническом распознавании этих нарушений могут помочь физикальные находки при обследовании. Возраст дебюта различных метаболических и дегенеративных расстройств манифестирует в неонатальном периоде. Диагноз этих болезней становится очевидным в раннем и более позднем периоде младенчества. Это относится к болезням накопления, таким как болезни Тея – Сакса, Краббе, Канавана и метакроматическая лейкодистрофия, митохондриальным болезням (болезнь Лея), недостаточности транспортера 1 (GLUT-1) и болезням врождённой гликолиза. Нормальное развитие в раннем периоде у наблюдавшейся больной, последующая регрессия развития и внезапная спастичность вызвали подозрение о лизосомальном нарушении. Клинические признаки лизосомальных нарушений наиболее вероятны при наличии дисморфизма, изменённый скелета и висцеромегалии. Ни один из этих симптомов не был у ребёнка. Изменения в сетчатке глаза, такие как пятно вишнёвого цвета и оптическая атрофия, могли бы иметь диагностическое значение, но исследование после папиллярной дилатации в обсуждаемом случае не проводилось.

Вздрагивания. Уникальным клиническим признаком у больной были частые вздрагивания в ответ на звуковые раздражители. Этот клинический признак у младенцев – характерный симптом «болезни вздрагивания» (*hyperekplexia*), но у больной имелись и другие клинические симптомы, не типичные для этой болезни. Миоклонические судороги могут быть сходными при болезни вздрагивания, миоклонической эпилепсии, инфантильных спазмах, гипоксическом поражении головного мозга в детском возрасте и при многочисленных нейродегенеративных патологиях. Среди лизосомальных болезней с характерными вздрагиваниями у младенцев может быть болезнь Тея – Сакса (GM2-ганглиозидоз) или недостаточность гексозаминазы А. В 1887 г. Бернанд Сакс писал: «Слуховое восприятие может быть очень острым, необычно повышена возбудимость на звуковые и тактильные впечатления; лёгкое прикосновение и каждый звук способны вызвать вздрагивание ребёнка». Клинически

эти вздрагивания появляются спонтанно или в ответ на акустические стимуляции (гиперакузия) и часто начинаются до 4 лет. У обсуждаемой больной заметные эпизоды вздрагивания подтверждены и стали важным диагностическим ключом к диагнозу болезни Тея – Сакса.

Клинический диагноз – лизосомальное нарушение, болезнь Тея – Сакса.

Диагностические тесты и обсуждение ведения больной. Энзимо-лизосомальный скрининг был выполнен в лаборатории лизосомальных болезней в Медицинском колледже Джефферсона (Филадельфия, США). Этот ребёнок имел одну копию мутации в гене гексозаминидазы А (HEXA), которая обычно наблюдается при инфантильной форме болезни Тея – Сакса, так же как мутация в экзоне 11, который наиболее типичен для мутированного аллеля у еврейской популяции Ашкенази. Больная также имела одну копию мутации, которая привела к преждевременной остановке кодона. Обе мутации инaktivируют энзим и первоначально были выявлены у больных ювенильной формой болезни Тея – Сакса. Другие мутации могут дать большую энзиматическую активность, что приведёт к более лёгкому фенотипу болезни.

Благодаря успешному скринингу и увеличению частоты близкородственных браков в еврейской популяции болезнь больше не является присущей только еврейской национальности. Этот тренд лежит в основе смешанного в этническом отношении брака. В семье ребёнка не был произведён соответствующий скрининг, однако ДНК-скрининг может дать ложное подтверждение, касающееся отца. В настоящее время энзиматический анализ рекомендуется как первичный скрининговый метод. Исследование ДНК следует применять для подтверждения результатов и информации для генетической консультации.

Недостаточность гексозаминидазы А у больных болезнью Тея – Сакса приводит к деградации ганглиозида GM2, что способствует избыточному его накоплению в нейронах. У младенцев нормальная миелинизация также повреждается. Это приводит к прогрессирующей слабости и потере двигательных навыков на первом

году жизни. Только половина больных сидит без поддержки, те из них, кто приобретает этот навык, как наблюдавшийся ребёнок, теряет его к году жизни. Ранний симптом выраженного вздрагивания был патогномичным признаком.

Средняя продолжительность жизни младенцев с болезнью Тея – Сакса составляет 47 месяцев. Лечение, включая трансплантацию костного мозга, не может изменить естественное течение болезни. Симптоматическое лечение – антиконвульсанты и антиспазматические средства остаются главными для этих больных. Мышечные спазмы и судороги наблюдались у ребёнка всё время, и проблемы со сном и респираторные трудности нарастали по мере течения болезни.

Дети с болезнью Тея – Сакса нуждаются в разносторонней паллиативной помощи, так как они страдают другими хроническими жизнеугрожающими патологиями. Даже при частых посещениях больного на дому и поддержке хосписа течение болезни имеет прогрессирующий характер, и наступает время, когда родителям трудно быть свидетелями его страданий. Особенности переживания вызывают частые и сильные вздрагивания ребёнка, которые так характерны для болезни Тея – Сакса. Родители таких детей нуждаются в психосоциальной поддержке. Даже тщательная паллиативная помощь, эффективное медицинское пособие не лишены проблем и часто не являются достаточными, так как применяемые меры не облегчают симптомы.

Больная умерла в возрасте 28 месяцев. Была выполнена аутопсия.

Патологоанатомическое обсуждение. В день смерти больная весила 8,2 кг (5-й перцентиль) при росте 87 см (50-й перцентиль). В обоих лёгких была выявлена бактериальная пневмония. Посмертная культура дала рост *Streptococcus pneumoniae* и *Haemophilus influenzae*. Других патологоанатомических изменений при общем исследовании не выявлено.

Головной мозг весил 1238 г, был несколько более тяжёлым, чем у ребёнка этого возраста. Извилины мозга нормальные по форме. Объём мозжечка и мозолистого тела снижен по сравнению с другими участками мозга.

Головной мозг в сохранным состоянии, выглядит довольно плотным, плотность ткани мозга сохраняется при её фиксации. Хорошо определяются кора с точечными участками гиперемии. В белом веществе мозга такие же изменения. Кортикальные и субкортикальные структуры находятся в правильном соотношении.

Микроскопическое исследование коры и всех отделов серого вещества показало значительные нарушения в состоянии нейронов: накопление большого количества цитоплазматического вещества, которое интенсивно окрашивалось Luxol fast синим. Значительно реактивированные астроциты перемешивались с нейронами, в которых наблюдалось большое накопление материала. В большинстве областей мозга не было выявлено подобного накопления материала в реактивированных астроцитах. Присутствовал диффузный кортикальный глиоз, и некоторые быстро реактивированные астроциты были в тесной аппозиции к увеличенным нейронам.

Внутри субкортикального белого вещества была заметна потеря миелинизированных волокон. Не было признаков периваскулярного накопления клеток, содержащих избыточное количество материала. Были также минимальные признаки накопления материала в цитоплазме реактивированных астроцитов.

Исследование макропрепарата задней большей части церебральной гемисферы выявило признаки расщепления церебральной коры до более глубоких слоёв. Микроскопическое исследование этих же областей коры также показало накопление материала. В верхних кортикальных слоях была сохранена текстура переплетения нервных волокон, несмотря на их растяжение и реактивных глиоз. В более глубоких слоях, однако, наблюдалось выпадение нервных волокон, признаки накопления материала, окрашенного Luxol fast синим, и реактивированные астроциты. Эти данные позволяют предполагать более выраженные изменения при этой болезни, ассоциированные с гибелью нейронов, и как результат – накопление материала в астроцитах.

Спинальный мозг был значительно поражён патологическим процессом, сопровождав-

шимся накоплением материала в нейронах дорзального рога, ствола Кларка и переднего рога. Отмечена заметная бледность нисходящего кортикоспинального тракта, но относительно интактные восходящие волокна дорзальных створок, что также позволяло предполагать менее значительное поражение периферических нейронов. Мозжечок заметно атрофирован, со слабым разграничением серого и белого вещества при макроскопическом исследовании. При микроскопии в нейронах отмечено значительное накопление материала во всех нейронных популяциях, включая клетки Пуркинье, гранулярные и звёздчатые клетки. Накопление материала было также замечено в дендритных ветвящихся клетках Пуркинье.

При электронной микроскопии церебральной коры и других отделов головного мозга были обнаружены, несмотря на довольно повреждённую нейрональную структуру, признаки накопления материала с многочисленными концентрическими клетками со слоистой мембраной. Не было выявлено признаков похожего накопления материала в кардиомиоцитах и гепатоцитах.

Все эти находки – макроскопические, микроскопические ультраструктурные – свидетельствовали о болезни накопления в нейронах. Хотя морфологические характеристики не специфичны, они полностью соответствуют генетически детерминированному диагнозу GM2-ганглиозидоза (болезнь Тея – Сакса).

Это трудный в практике педиатра случай такой болезни. Обычные стандарты помощи больному в данном случае не позволили справиться с болезнью. Врач хосписа посещал ребёнка каждый день и во все дни последней недели, чтобы помочь ему справиться с болью и гипертензией, одышкой, периодическими приступами возбуждения, дистонией и потери ориентации.

Патологоанатомический диагноз – болезнь Тея – Сакса (GM2-ганглиозидоз).

Рудольф АРТАМОНОВ,
профессор.

По материалам
New England Journal of Medicine.

(Окончание. Начало в № 56 от 01.08.2014.)

Типовой патологический процесс – последовательный ряд защитных, компенсаторно-приспособительных и патологических реакций с превалированием последних, развивающихся в организме на системном уровне под влиянием этиологического фактора. Типовой – поскольку полиэтиологичный, то есть может вызываться различными этиологическими факторами. Например, СВО однотипно развивается под воздействием и травмы, и микробной инвазии.

Патологическое состояние – стойкое нарушение функции органов и систем организма, возникшее на фоне одного или нескольких патологических процессов и имеющее характерные клинические проявления.

Наиболее размытым, неоднозначно трактуемым и дискуссионным является определение (дефиниция) осложнения. В то же время его следует считать центральным среди дефиниций общей патологии, поскольку от его определения зависит ответ на вопрос: что регистрировать и подавать в отчёт как осложнение? Поэтому определение осложнения – проблема не только общей патологии, но и практики, медицинской статистики, учёта и отчётности. В контексте этого нами предложено следующее определение.

Осложнение – результат взаимодействия человеческого организма, находящегося в состоянии болезни, с новым этиологическим фактором, в результате которого формируется новая нозологическая единица, имеющая свой патогенез и характерные клинические проявления.

При таком определении новыми этиологическими факторами в течение ТБ могут быть: 1) микробная инвазия, 2) факторы, возникающие вследствие нетипичного течения болезни и 3) ятрогенные факторы. Последние две группы осложнений представлены широким кругом различной патологии, они составляют отдельную, во многом организационную проблему и не рассматриваются в контексте концепции ТБ. Наиболее часто среди них встречаются: вторичные кровотечения, вторичный отёк и дислокация головного мозга, свернувшийся гемоторакс, острая кишечная непроходимость, эвентрация органов брюшной полости и пролежни и др. Типичными осложнениями среди всех патологических процессов и состояний, развивающихся в динамике ТБ, могут считаться только инфекционные осложнения.

Политравма

На протяжении различных периодов ТБ организм пострадавших с политравмами последовательно испытывает воздействие различных микроорганизмов, способных вызывать ИО. Раны и открытые повреждения являются источником этиопатогенов случайной «уличной» микробиоты. При развитии травматического шока вероятно появление в системной циркуляции представителей эндогенной микробиоты. Травматический шок с централизацией кровообращения, нарушением микроциркуляции и ишемией органов в зоне спланхического бассейна создаёт условия для транслокации из кишечника через стенку страдающей от ишемии кишки эндогенных микроорганизмов, что приводит к их появлению в портальном, а затем и системном кровотоке. Это один из вариантов развития так называемого «кишечного сепсиса». Длительное пребывание пациентов в ОРИТ, широкое использование инвазивных методов диагностики, мониторингования и интенсивной терапии приводят к появлению в организме пострадавших третьего инфекционного компонента – этиопатогенов госпитальной микробиоты.

В результате взаимодействия организма пострадавшего с одним из перечисленных этиопатогенов возникает инфекционный процесс – антагонистическое взаимодействие микро- и макроорганизма, характеризующееся динамически развивающимися патологическими, защитными и компенсаторно-приспособительными реакциями макроорганизма в ответ на проявление патогенных свойств микробов. Инфекционный процесс является патогенетической основой ИО.

Таким образом, конкретизируя понятие «осложнение», инфекционное осложнение определяется как инфекционный процесс, возникший в течение ТБ под воздействием микробного (вирусного, грибкового) фактора и проявляющийся клинически местными, висцеральными и генерализованными формами.

Следующим важным вопросом, как общей патологии, так и клинической нозологии

является классификация ИО. В 1999 г. нами была разработана и опубликована оригинальная патогенетическая классификация ИО. В её основу был положен СВО и стадии его развития. С этих позиций стадия локальной продукции цитокинов, завершившаяся отграничением «очага», соответствует местным ИО; стадия выброса малого количества цитокинов в системный кровоток приводит к прогрессированию местных ИО и развитию висцеральных ИО; стадия генерализации воспалительной реакции является главным звеном патогенеза генерализованных ИО (сепсиса) и дальнейшего прогрессирования первых двух групп ИО.

Развёрнутая классификация ИО ранений и травм включает в себя частные формы ИО, систематизированные в зависимости от: этиологического фактора – аэробные и анаэробные инфекции; морфологической формы – абсцесс, флегмона, гнойный затёк, целлюлит, фасциит, миозит, мионекроз, тендовагинит, остеомиелит; локализации – различные органы (висцеральные) системы; распространённости – местные, висцеральные, генерализованные; тяжести – сепсис, тяжёлый сепсис, септический шок; длительности патологического процесса – острый, хронический.

Местные ИО – инфекционно-воспалительный процесс, развивающийся вследствие травмы или неадекватно проведённого оперативного вмешательства в живых тканях, окружающих очаг повреждения. У пострадавших с политравмами местные ИО развиваются в 36,6% случаев. В нозологическом плане они представлены в подавляющем большинстве острыми аэробными и аэробно-анаэробными формами: абсцессами и флегмонами мягких тканей и полостей, остеомиелитом и т.п.

Висцеральные ИО – инфекционно-воспалительный процесс в органах и системах организма, скомпрометированных патогенетическими факторами СВО и расположенных на дистанции от первичного очага повреждения, развивающийся в условиях прогрессирующей иммунодепрессии и иммунодефицита. У пострадавших с по-

литравмами висцеральные ИО развиваются в 60,8% случаев – в подавляющем большинстве это трахеобронхиты и пневмонии.

Генерализованные ИО – инфекционно-воспалительный процесс, вызванный проникновением микроорганизмов и/или микробных токсинов во внутренние среды организма и генерализацией СВО в условиях несостоятельности систем иммунореактивности. Патогномичной характеристикой сепсиса является утрата организмом способности локализовать и подавить возбудителей инфекции за пределами инфекционного очага и невозможность самостоятельного выздоровления. У пострадавших с политравмами генерализованные ИО развиваются в 30,2% случаев с учётом современного определения и современных способов диагностики. Генерализованные ИО подразделяются на три вида:

сепсис – определяется как ССВО плюс очаг инфекции;

тяжёлый сепсис – определяется как сепсис плюс ПОД/ПОН;

септический шок – определяется как сепсис плюс остро возникающая рефрактерная к интенсивной терапии артериальная гипотония.

Четвёртый период ТБ – период полной стабилизации жизненно важных функций – он начинается после стабилизации общего состояния пострадавших до уровня компенсации (ВПХ-СГ-II – менее 35; ВПХ-СС – менее 49 баллов). В этом периоде осуществляется долевывание ИО, выполняются плановые реконструктивно-восстановительные оперативные вмешательства, медицинская реабилитация.

Летальность среди пострадавших с политравмами в специализированном многопрофильном травмоцентре 1-го уровня составляет 48,3%.

Евгений ГУМАНЕНКО,
главный врач городской больницы
Святой великомученицы Елизаветы,
заведующий кафедрой общей хирургии
медицинского факультета С.-Петербургского
государственного университета.

Этика врачевания – многостороннее явление. Медики работают не только в поликлиниках или стационарах, НИИ и т.д. Они задействованы и во многих других социальных областях, например, в военных конфликтах, катастрофах, в местах лишения свободы и т.д. В связи с этим нельзя не затронуть и этические проблемы, возникающие перед медицинским персоналом в этих экстремальных ситуациях.

Войны

Одним из наиболее свойственных человечеству экстремальных ситуаций является война. Хотя войны существовали всегда, этические вопросы участия в ней медиков привлекли к себе внимание лишь в XX столетии. Этические правила для медиков, принимающих участие в войнах, были разработаны 10-й ассамблеей Всемирной медицинской ассоциации в 1956 г., затем отредактированы 11-й ассамблеей в 1957 г. и дополнены 15-й в 1983 г.

Какие же проблемы возникают у медиков при вооружённых конфликтах и как их следует решать в соответствии с положениями ВМА?

Первейшей обязанностью врача, как и в мирное время, остаётся профессиональный долг, при осуществлении которого, прежде всего, следует руководствоваться собственной совестью. Во время военных действий запрещены эксперименты на людях, в частности на пленных и заключённых, а также на населении оккупированных районов.

Очень важным является положение, согласно которому в неотложных ситуациях на войне врач обязан оказывать каждому человеку – гражданскому или военному – помощь, в которой тот нуждается, независимо от пола, расы, национальности, религии, политических пристрастий и других немедицинских критериев.

В таких ситуациях врачи и вспомогательный медицинский персонал обязаны оказывать немедленную помощь настолько хорошо, насколько это возможно в данной обстановке. Для врача не может быть никаких различий между пациентами, кроме степени срочности состояния.

В документах ВМА есть также положения, направленные на защиту врача и его профессионально-должностных поступков. Врачам и медицинскому персоналу должны быть гарантированы защита и содействие, необходимые для свободного осуществления их деятельности и полноценного исполнения профессионального долга. Им должна быть обеспечена свобода перемещения и полная профессиональная независимость.

Исполнение медицинских обязанностей и долга ни при каких обстоятельствах не может рассматриваться как проступок. Врача нельзя преследовать за соблюдение профессиональной конфиденциальности.

Катастрофы

«Заявление по вопросам медицинской этики в период катастроф» было принято на 46-й ассамблее ВМА (Стокгольм, 1994).

Катастрофа – внезапное наступление пагубных событий, обычно неожиданных и насильственных, приводящее к существенному материальному ущербу, значительным перемещениям населения и (или) большому количеству жертв и

(или) значительным нарушениям жизни общества или их сочетаниям. Катастрофы бывают природные (например, землетрясение), технологические (например, ядерные и химические аварии), случайные (например, железнодорожная катастрофа) и порождают определённые медицинские проблемы.

С медицинской точки зрения для таких ситуаций нередко характерны непредсказуемые несоответствия между возможностями и ресурсами медицины и потребностями пострадавших людей, здоровье которых находится под угрозой.

Между нами, коллегами

С добрым сердцем к бедствующим

В экстремальных ситуациях перед врачом возникает много этических проблем. И надо быть всегда готовым их решить

В связи с этим первым долгом медиков является необходимость задействовать имеющиеся ресурсы максимально эффективно для спасения как можно большего числа человеческих жизней.

Врачи в такой ситуации вынуждены действовать в экстремальной обстановке, и при этом их личные этические нормы не должны расходиться с этическими требованиями общества в условиях подобной эмоциональной перегрузки. Индивидуальные этические принципы каждого врача следует дополнить универсальными этическими нормами.

Дефицит медицинских ресурсов и (или) невозможность предоставлять непрерывную медицинскую помощь большому количеству пострадавших за короткий промежуток времени представляют особую этическую проблему.

Ситуацией, рождающей первоочередные этические проблемы в период катастроф, является сортировка. Сортировка есть действие врачей по выявлению и обслуживанию приоритетных больных, основанная на постановке диагноза и формулировке прогноза. Выживание больных будет зависеть от качества сортировки. Она должна быть осуществлена быстро и определяться необходимостью медицинского вмешательства и возможностями медицины в каждом конкретном случае, а также медицинским обеспечением и техническими возможностями.

Этические правила требуют, чтобы сортировка в период катастроф основывалась на нижеприведённых принципах.

Основной концепцией врача должно быть: предоставление оптимальной медицинской помощи, с тем, чтобы спасти максимальное количество жизней и свести смертность к минимуму. Немедленную помощь следует оказывать тем больным, которых можно спасти и чья жизнь находится в данный момент в опасности. Пострадавшие, чья жизнь не угрожает опасностью, нуждаются в неотложной, но не немедленной помощи. Остальным категориям помощь должна

оказываться позже в зависимости от возможностей медиков.

Самой трудной этической ситуацией при катастрофах является следующая. Как правило, на месте катастроф всегда имеются пострадавшие, тяжесть состояния которых не соответствует возможностям оказания медицинской помощи на месте и чья жизнь не может быть спасена в данных специфических обстоятельствах. По сути дела, это самые тяжело пострадавшие, и по всем критериям помощь в первую очередь следовало бы оказывать именно им. Однако ВМА даёт следующую рекомендацию.

Вестно, кто вырастет из этого ребёнка – достойный гражданин или наркоман, бандит, убийца. Взрослый же человек уже перед нами – это гражданин, достойный во всех отношениях, который принёс и ещё принесёт много пользы обществу. Так каков же выбор?

ВМА понимает эту ситуацию и поэтому рекомендует врачу проявить сострадание к таким пациентам, уважение к их человеческому достоинству, их жизни, поместив их отдельно и назначив болеутоляющие и седативные средства. Врач при сортировке не должен при-

позиции врачей относительно пыток, наказаний и других мучений, а также негуманного или унижительного лечения в связи с арестом или содержанием в местах заключения.

В декларации пытка определяется как действие, совершаемое одним человеком или группой лиц по собственной инициативе или по приказу, заключающееся в преднамеренном, систематическом или эпизодическом причинении физического или психического страдания другому человеку ради получения информации, признания или с иной целью.



Врач часто должен делать непростой выбор...

Поскольку жизнь таких больных не может быть спасена при имеющихся возможностях, их следует классифицировать как «безнадёжных». Решение «Оставить пострадавшего без внимания ввиду иных приоритетов, диктуемых ситуацией бедствия» не должно рассматриваться как «отказ от помощи человеку, находящемуся в смертельной опасности». Подобное решение, направленное на спасение максимального числа пострадавших, совершенно оправдано. Врач, пытающийся любой ценой поддерживать жизни безнадёжных пациентов, расходует без всякой пользы скудные ресурсы, необходимые другим, а потому поступает неэтично.

Разумом можно понять такую рекомендацию, однако можно ли считать её самой этичной? Эта ситуация ещё раз показывает, что в этике складываются проблемы, у которых нет однозначного морального решения. Это было известно давно. Классический пример приводился многими и ранее: перед врачом – больной пожилой человек и больной ребёнок, но средства на лечение есть только на одного. Кого врач должен выбрать? Логичным представляется ответ – ребёнка. Однако обществу ничего неиз-

нимать в расчёт любые другие немедицинские критерии и соображения, кроме тяжести их состояния.

Врачи в условиях катастроф должны оказывать максимально возможную психологическую помощь пострадавшим и их родственникам. Это должно выражаться в проявлении скорби к погибшим, поддержке тех, кто оказался в состоянии психологического стресса, уважительном отношении к достоинству и моральным принципам пострадавших, членов их семей и необходимости протянуть им руку помощи.

Врачи обязаны относиться с уважением к традициям, обрядам и религиозным убеждениям пострадавших и действовать с абсолютной беспристрастностью. Необходимо также соблюдение конфиденциальности по отношению к своим пациентам при участии в работе посредников и третьих лиц. Этические нормы, которыми руководствуются врачи, в равной мере применимы и к лицам, работающим под их руководством.

Тюремное заключение

В 1975 г. на 29-й ассамблее ВМА была принята Токийская декларация о рекомендуемой

Декларация гласит, что врач не должен ни санкционировать, ни оставлять без внимания пытки и любые другие формы проявления жестокости, бесчеловечного обращения или унижения человеческого достоинства, ни, тем более, участвовать в них, независимо от характера преступления подозреваемого, обвиняемого или виновного, а также побуждений и поведения потенциальной или фактической жертвы.

Врач не может предоставлять помещение, инструменты, препараты или свои знания с целью использования их для пыток и других форм жестокого, бесчеловечного или унижительного обращения, равно как и для ослабления сопротивления жертвы. Он не должен присутствовать ни при каком действии, в ходе которого либо применяются пытки или другие виды жестокого, негуманного и унижительного обращения с человеком, либо когда звучат угрозы их применения.

Когда заключённый отказывается от приёма пищи и при этом способен, по мнению врача, подтвердить минимум ещё одним независимым врачом, здраво и рационально судить о последствиях своего решения, врач не может подвигнуть его насильственным искусственному питанию. Врач обязан объяснить заключённому возможные последствия отказа от приёма пищи.

Понимая, насколько трудно врачу в ряде стран соблюдать эти рекомендации, ВМА указывает, что она будет всячески поощрять международное сообщество, национальные медицинские ассоциации и отдельных коллег, поддерживающих врачей и их семьи перед лицом угроз и репрессий, связанных с отказом одобрить применение пыток или других форм жестокого, негуманного и унижительного обращения с человеком.

В 1979 г. этические вопросы работы медиков в тюрьмах обсуждались Международным советом тюремной медицинской службы в Афинах. Было заявлено, что профессиональные работники здравоохранения,

работающие в тюрьмах, должны работать в полном соответствии с Клятвой Гиппократата. Необходимо приложить все усилия для обеспечения возможно лучшего медицинского обслуживания для всех лиц, заключённых в тюрьмы по каким бы то ни было причинам, без предрассудков и в рамках профессиональной этики.

Между тем Британская медицинская ассоциация приводит факты нарушения положений клятвы во многих тюремных учреждениях ряда стран. Исследования показали, что в ряде тюрем больные люди ждут приёма врача более 3 месяцев. Кроме того, возникает сомнение в правдивости информации о здоровье, представляемой медработниками тюрем заключённым. Это свидетельствует о том, что такие врачи работают против своих пациентов, в пользу администрации тюрем.

Этика врача требует, чтобы он воздерживался от санкционирования или одобрения физического наказания, от участия в каких бы то ни было формах пыток, от каких бы то ни было экспериментов с заключёнными без их согласия. Необходимо сохранение конфиденциальности любой информации, полученной в ходе профессиональных отношений с заключёнными пациентами. Медицинские заключения должны иметь приоритет медицинских нужд пациентов над всеми другими немедицинскими факторами

Пожилые и старые люди

ВМА на 41-й ассамблее (Гонконг, 1989) приняла декларацию, которая была отредактирована 126-й сессией Совета ВМА (Иерусалим, 1990), об отношении врачей к старикам и пожилым людям. ВМА отмечает, что в мире можно видеть различные формы жестокого обращения с такими лицами. Пожилые люди могут страдать нарушениями моторики, психики и способности ориентироваться в пространстве и поэтому нуждаются в постороннем уходе. Семьи и общество могут посчитать таких лиц обременительными и свести до минимума необходимые последние помощь и уход.

Причинами таких явлений могут быть зависимость пожилых и старых людей от лиц, обеспечивающих уход, слабость семейных уз, давление семейных проблем, недостаток материальных ресурсов, психологические особенности лиц, проявляющих жестокость, недостаток социальной поддержки в виде низкой оплаты услуг по уходу, что способствует негуманной позиции персонала.

Плохое обращение со старыми людьми всё чаще констатируется медицинскими и социальными службами. В связи с этим ВМА заявляет, что врачи обязаны защищать их физические и психологические интересы. К сожалению, следующие предлагаемые ВМА меры едва ли приемлемы для российских врачей:

1. Врачи должны контролировать получение пациентом максимума возможной помощи, общаясь напрямую со стариком, социальной службой и семьёй.

2. Если врач подозревает плохой уход, он обязан сообщить об этом в социальную службу, опекающую старика, либо его семье. Если, несмотря на принятые врачом меры, плохое обращение сохраняется, а также в случаях высокой вероятности гибели пациента врач обязан поставить в известность власти.

3. Право стариков на свободный выбор врача не должно ограничиваться. Национальные

медицинские ассоциации – члены ВМА должны бороться за обеспечение этого права в любой медико-социальной системе.

Декларация рекомендует следующие правила для врачей, лечащих пожилых и старых людей:

- выявить стариков, по отношению к которым возможно жестокое обращение и/или пренебрежение;
- профессионально оценить и провести лечение последствий жестокого обращения;
- оставаться объективными и непредвзятыми;
- попытаться установить и поддерживать терапевтическое взаимодействие с семьёй такого пациента (зачастую врач – единственный профессионал, поддерживающий длительный контакт с семьёй);
- в соответствии со своим статусом сообщить обо всех предполагаемых случаях жестокого и (или) пренебрежительного обращения со стариками;
- по возможности использовать помощь медицинских, социальных и психиатрических служб;
- с целью уменьшения напряжённости в семьях высокого риска всячески способствовать увеличению общественной поддержки служб, обеспечивающих патронажную помощь.

Объявившие голодовку

Этические правила, которых должны придерживаться врачи по отношению к лицам, объявившим голодовку, были декларированы 43-й ассамблеей ВМА (Мальта, 1991) и отредактированы 44-й ассамблеей (Марбелла, Испания, 1992).

Дается такое определение объявившего голодовку: это человек, находящийся в здравом уме и решивший отказаться от приёма пищи и(или) воды в течение длительного периода времени.

Участники ассамблеи полагают, что у врача и голодающих устанавливаются отношения «врач – пациент» с момента, когда врач соглашается ухаживать за объявившим голодовку человеком. Соответственно это налагает на врача обязательства, вытекающие из таких отношений, включая обязанности получения согласия пациента на проведение любого вмешательства и сохранения врачебной тайны.

Декларация рекомендует, чтобы врач в таких ситуациях соблюдал обычные этические правила: уважал автономию личности своего пациента и любую процедуру медицинского вмешательства проводил лишь с информированного и осознанного его согласия. Однако могут создаваться ситуации, вступающие в противоречие с этими положениями. Например, человек, объявивший голодовку, может запретить проводить в отношении него реанимационные мероприятия после того, как он впадёт в состояние комы. В этой ситуации, с одной стороны, моральный долг врача – уважать принцип автономии личности пациента, и поэтому решение в пользу проведения медицинского вмешательства подрывает основы этого принципа. С другой стороны, решение не проводить вмешательство делает врача безучастным свидетелем неизбежной гибели человека, а это едва ли согласуется с моральным долгом врача. Как же врачу решать эту непростую дилемму?

Право окончательного решения о проведении (или непроведении) медицинского вмешательства сохраняется за врачом. Врач и только врач имеет право

решать этот вопрос, и вмешательство лиц, чьи интересы не совпадают с интересами пациента, абсолютно недопустимо. Вместе с тем необходимо ясно объяснить голодающему позицию в данном вопросе: согласен ли врач с его отказом от лечения или от искусственного кормления. Если пациент не согласен с желанием врача проводить реанимационные мероприятия, пациент имеет право искать себе другого врача.

Врач должен располагать максимально возможными анамнестическими данными в отношении объявившего голодовку. Перед началом голодовки следует тщательно обследовать такого пациента и объяснить ему возможные последствия. По желанию голодающего ему должна быть предоставлена возможность ознакомления с мнением другого специалиста-медика. Врач обязан информировать членов семьи пациента, объявившего голодовку, о его намерениях, за исключением тех случаев, когда пациент недвусмысленно запретил это делать.

При проведении наблюдения оправдано лечение инфекций. Можно дать голодающему совет больше пить или внутривенно вводить физиологический раствор. Отказ от подобного вмешательства не должен влиять на другие аспекты оказания ему медицинской помощи. Любая помощь, оказываемая пациенту, должна быть одобрена им.

Врач должен ежедневно спрашиваться о намерении пациента продолжить голодовку и о желании применения к нему средств медицинского вмешательства на тот случай, когда он будет не способен принять осознанное решение по этому поводу. Вся эта информация должна находить отражение в личных записях врача и составлять врачебную тайну.

Как уже отмечалось, в случаях, когда голодающий оказывается не в состоянии принять осознанное решение или впадает в состояние комы, врач имеет право принять решение самостоятельно, исходя из интересов пациента и принимая во внимание ранее полученные сведения о пожеланиях голодающего.

Врач или другой представитель медицинского персонала не должны оказывать на голодающего давление с целью прекращения голодовки как формы протеста. Лица, объявившие голодную забастовку, должны быть защищены от любых попыток оказать на них силовое давление. Этот принцип может подразумевать изоляцию голодающего, в том числе и от товарищей по забастовке.

Смертная казнь

Всемирная медицинская ассоциация (34-я ассамблея, Лиссабон, 1981) осуждает участие врача в смертной казни. Это решение было связано с тем, что суд штата Оклахома (США) вынес решение о смертной казни путём внутривенного введения лекарства, и врач участвовал в этом. Почётный генеральный секретарь ВМА Андре Винен выступил с заявлением, в котором указал, что медицинская практика не подразумевает функции палача, и врач не может участвовать в приведении исполнения этого решения суда. Этичным считается лишь участие в констатации смерти после того, как государственные лица приведут приговор в исполнение.

Ибрагим ШАМОВ,
профессор.

Махачкала.

Тенденции

Мобильное ускорение

Передвижные диагностические аппараты очень помогают детским фтизиатрам



В туберкулёзной больнице врачи и аппаратура покоя не знают

Приморский детский фонд передал краевой детской туберкулёзной больнице мобильный видеобронхоскоп и детский гастрофиброскоп с осветителем и хирургическими аспираторами. Мобильные эндоскопы позволят оказывать помощь не только пациентам стационара, но и детям в отдалённых районах Приморья.

– Дети и подростки, поступающие к нам в стационар, имеют, как правило, множество сопутствующих соматических заболеваний. Лечение патологий желудочно-кишечного тракта мы уделяем особое внимание, потому что правильное питание является необходимым условием лечения туберкулёза и здесь необходима здоровая система пищеварения. Кроме того, препараты для противотуберкулёзной терапии достаточно агрессивны и требуют постоянного контроля состояния желудочно-кишечного тракта, – рассказывает Юрий Селютин, главный врач Приморской детской краевой клинической туберкулёзной больницы.

К слову, мобильная конструкция видеобронхоскопа позволяет выезжать с этим аппаратом в населённые пункты края и проводить любые манипуляции на месте.

По словам заместителя главного врача Светланы Осинной, в больнице планируют использовать эти возможности для оказания консультативной помощи районным детским фтизиатрам. Сумму в 2 млн руб., необходимую для покупки оборудования, собирал Приморский

детский фонд, с которым у медучреждения налажены давние добрые отношения.

– Это уже вторая крупная покупка для детской туберкулёзной больницы, которую мы делаем на деньги наших жертвователей, – отмечает председатель фонда Екатерина Хомечко. – В 2012 г. приобрели оборудование для лаборатории на 495 тыс. руб., сейчас – эндоскопы. Ведь проблема туберкулёза в крае стоит достаточно остро, и в целом состояние здоровья детей оставляет желать лучшего. Мне повезло с составом правления фонда – все они понимают, насколько это важная проблема. Больше миллиона рублей на эндоскопы собрали во время рождественского благотворительного бала, и именно члены правления были самыми активными жертвователями.

Юрий Селютин от имени коллектива больницы поблагодарил всех, кто принимал участие в приобретении и поставке нового оборудования.

«Спасибо» от детей оказалось более чем творческим и сердечным – они подарили благотворителям небольшой концерт, а также видеоролик о том, как понимают доброту. «Доброта – это доброта», – сказал один из его героев. И это верно, ведь это слово нельзя заменить иными словами.

Николай РУДКОВСКИЙ,
соб. корр. «МГ».

Владивосток.

Фото Александра ХУДАСОВА.

Здоровая жизнь

Первый мировой студенческий

В Уфе на базе спортивного центра Башкирского государственного медицинского университета прошёл Первый мировой студенческий чемпионат по кикбоксингу.

В чемпионате приняло участие 164 спортсмена из 17 стран мира от Непала до Ирландии. Россию представляли студенты из 20 городов, в том числе команда БГМУ. В рамках данного чемпионата прошла научно-практическая конференция, посвящённая здоровью спортсменов. «Современный спорт характеризуется резким возрастанием объёмов и интенсивности тренировочных нагрузок, что предъявляет к организму высокие требования и повышает степень

риска получения травм, – подчеркнул ректор БГМУ профессор Валентин Павлов. – Поэтому подготовка специалистов, как тренеров, так и спортивных врачей, – одна из важных задач современного образования». На проведённой конференции обсудили возникающие чрезвычайные ситуации при проведении соревнований, а также реабилитацию спортсменов после полученных травм.

Общую командную победу по очкам завоевали российские студенты, призовые места заняли, в том числе, 3 студента БГМУ.

Эльвира ШВЕЦ,
соб. корр. «МГ».

Уфа.

Муза истории

Кладовая тамбовской медицины

Что поведали музейные экспонаты

По свидетельству заведующего филиалом Тамбовского областного краеведческого музея Алексея Корнеева, подразделение с экспонатами, рассказывающими об истории медицины региона, было создано немногим более 35 лет назад. Его основателем стал главный врач тогда заводской больницы Яков Фарбер. Сегодня это одно из лучших лечебных учреждений областного центра, носящее имя святителя Луки. Самые первые экспонаты, выставленные в уникальном тогда музее, принадлежали врачу Петру Крылову.

Сейчас филиал музея располагает более чем 2,5 тыс. единиц хранения, 5 тыс. научно-вспомогательных материалов из дофондового собрания. Пока всё это богатство выставить просто-напросто не представляется возможным из-за отсутствия необходимого для этих целей обо-

рудования – стеллажей, витрин и пр. Оно находится в процессе изготовления. Но и то, что выставлено, поражает своей оригинальностью и уникальностью.

Вот только три экспоната, как говорится, на выбор: где ещё можно увидеть первую люстру Чижевского, принадлежавшую самому изобретателю! Не найдётся,

наверное, в наличии и рентгеновского аппарата времён 30-х годов – и действующего! Нигде, кроме как здесь, вы не сможете увидеть воочию хирургические принадлежности, которыми делал операции уникальный человек, совместивший профессии служителя церкви и врача – святитель Лука, в миру Валентин Войно-Ясенецкий...

Залы музея вмещают сотни экспонатов, рассказывающих о нескольких этапах развития медицины на Тамбовщине. Один из них представляет земскую медицину конца XIX века, времён Первой мировой и Гражданской войн. В другом зале – экспозиции, относящиеся к жизни края 20-30-х годов. Естественно, рассматривается всё это с точки зрения развития и медицины, которая напрямую зависит от экономики молодого государства. Тут как раз и представлен знаменитый прибор, созданный известным учёным Александром Чижевским, подаренный музею его вдовой.

Отдельно экспонируется всё, что так или иначе связано с уникальной личностью Архиепископа Луки и «святого доктора». Посе-



У входа в музей – памятник военным медикам

тителы могут познакомиться с его прижизненными фотографиями и хирургическими инструментами, которыми пользовался при операциях Валентин Войно-Ясенецкий, его научным трудом «Очерки гнойной хирургии». Известно, что эта книга стала настоящим учебником для многих врачей, которые спасали жизнь тысячам солдат Великой Отечественной

войны. Есть в этом зале также документы, связанные с его мирской деятельностью. Он, например, преподавал в своё время на курсах повышения квалификации врачей-хирургов Тамбовской области...

Валерий ЧИСТЯКОВ,
внешт. корр. «МГ».

Фото автора.



А. Корнеев у стенда, посвящённого архиепископу Луке

Имена и судьбы

Известный французский физик, полька по происхождению, Мария Склодовская-Кюри родилась в Варшаве в семье учителя Владислава Склодовского. Мелкопоместный дворянин, выпускник С.-Петербургского университета, он преподавал физику и математику в мужской гимназии. В семье было пятеро детей.

После окончания гимназии Мария желает получить высшее образование. В Российской империи женщине, да ещё польке по происхождению, это было практически невозможно. Оставалась учёба за границей. Мария едет во Францию, страну, ставшую для неё, по существу, второй родиной.

В 1891-1894 гг. Мария училась в Парижском университете. После окончания его получила два диплома лицензиата – по физике и математике. В 1895 г. она вышла замуж за физика Пьера Кюри (1859-1906), одного из создателей учения о радиоактивности. В 1903 г. он получил Нобелевскую премию по физике. Сама Мария Склодовская-Кюри стала дважды лауреатом Нобелевской премии: по физике в 1903 г. и по химии в 1911 г. При этом успела родить двух дочерей Ирэн и Еву.

Супруги Кюри являлись одними из создателей Института радия в Париже. Он берёт начало из лаборатории Пьера Кюри при Парижском университете. В 1897 г. Мария занималась исследованием радиоактивного излучения солей урана и пришла к выводу, что данное явление является свойством самих атомов урана. В 1898 г. независимо от Г.Шмидта она доказала наличие радиоактивности у тория. Ею был замечен и тот факт, что радиоактивность у некоторых минералов, содержащих уран и торий, намного интенсивнее, чем можно

Жизнь, всецело отданная науке

К 80-летию со дня смерти физика Марии Склодовской-Кюри



было ожидать. Отсюда возникло предположение, что минералы (урановая смоляная руда, хальколит и другие минералы) содержат новый радиоактивный элемент, отличный от урана и тория.

В 1902 г. Мария получила несколько дециграммов чистой соли радия. Ею был определён атомный вес радия и его место в Периодической таблице элементов Менделеева.

...В апреле 1906 г. с Пьером Кюри случилось несчастье. Переходя улицу в дождливую погоду, он поскользнулся и попал под проезжавший мимо экипаж. Колесо телеги проехало прямо по его голове, от полученных травм он скончался.

После трагической гибели мужа Мария Кюри продолжала их общее дело – исследование явления

радиоактивности. В 1910 г. вместе с французским химиком А.Дебьерном открывает металлический радий. Она занималась испытанием многих элементов на наличие в них радиоактивности, разработала основы количественных методов радиоактивных измерений, установила влияние радиоактивного излучения на живую клетку и т.д.

Во время Первой мировой войны она создаёт 220 передвижных и стационарных рентгеновских установок для работы в госпиталях и обучает врачей радиологии. Передвижной «рентген» представлял собой рентгеновскую установку, установленную на автомобиль. Она работала от динамо-машины, которая приводилась в действие работающим автомобильным мо-

тором. Это было удобно в полевых условиях. В частности, с помощью рентгеновских лучей можно было обнаружить пули в теле раненого.

По материалам своей работы во время Первой мировой войны в области радиологии Мария Склодовская-Кюри в 1920 г. издала книгу «Радиология и война».

В 1920 г. у неё обнаружили катаракту на обоих глазах. Врач, проводивший обследование, считал, что через некоторое время она приведёт к полной слепоте. В одном из писем, отправленных сестре в ноябре 1920 г. Склодовская-Кюри писала: «Самые большие неприятности причиняют мне глаза и уши. Моё зрение очень ослабло, и этому, вероятно, мало чем поможешь. Что касается до слуха, то меня преследует постоянный шум в ушах, иногда очень сильный. Это меня сильно тревожит: моя работа может затормозиться или же стать просто невозможной». Склодовская-Кюри пытается скрыть от коллег по работе свою приближающуюся слепоту. В работе использует гигантские лупы, ставит на шкалах приборов цветные, хорошо видимые метки.

В декабре 1933 г. у неё обнаружили камень в желчном пузыре. От этой болезни скончалась и её отец. Кюри отказалась от операции. Вероятно, её испугало, что она может быть неудачной. Зимой 1934 г. во время поездки на юг Франции она заболевает. Врачи долго не могли поставить диагноз. Дочь Ева вспоминала: «Состояние здоровья Мари шаткое – то лучше, то хуже. В дни, когда она чувствует себя

крепче, она ходит в лабораторию. В дни подавленного состояния, слабости она сидит дома и пишет свою книгу». 4 июля 1934 г. Мария Склодовская-Кюри скончалась от лейкемии.

Посвятив свою жизнь науке, Мария мало занималась воспитанием дочерей. Дочь Ирэн (1897-1956) воспитывал дед по отцовской линии врач Эжен Кюри. Она получила образование в Сорбонне и несколько месяцев проработала медицинской сестрой, помогая матери делать рентгенограммы. В итоге повторила судьбу родителей – пошла по их стопам и стала физиком. Замуж вышла тоже за физика. Они также вместе занимались научной работой. Ирэн и Фредерик Жолио-Кюри получили Нобелевскую премию по химии в 1935 г. за синтез новых радиоактивных элементов.

Учёные начала XX века, изучая новое для них явление радиоактивности, пренебрегали элементарными правилами безопасности. Отсюда облучение и преждевременная смерть. Ирэн Жолио-Кюри умерла в возрасте 58 лет от острой лейкемии. В том же возрасте умер и Фредерик Жолио-Кюри после неудачной операции, связанной с внутренним кровоизлиянием.

И лишь Ева Кюри, став журналисткой, обеспечила себе долгую жизнь – она умерла в 2007 г. в возрасте 102 лет. В 1937 г. она издала книгу о матери.

Андрей ВУКОЛОВ,
историк.

Москва.

Работая в клинике внутренних болезней уже 48 лет, я не могу похвастаться количеством «вылеченных» больных. Занимаясь диагностикой и лечением, мы, как правило, можем купировать острое состояние, повысить качество жизни и уменьшить риск развития фатальных осложнений, продлить жизнь пациента. Успешные этиологическая терапия и хирургическая операция действительно могут приводить к полному выздоровлению, однако работая с пожилыми пациентами, на такой исход в большинстве случаев не приходится рассчитывать. Случай, о котором я хочу рассказать, может служить редким примером достижения «полного» выздоровления.

Я поступил в клиническую ординатуру сразу после окончания 1-го Ленинградского медицинского института им. И.П.Павлова. Счастливая судьба позволила мне начать врачебную деятельность в клинике, возглавлявшейся в течение многих десятилетий академиком Г.Лангом и его ученицей Т.Истамановой, которую в 1972 г. сменил мой учитель академик В.Алмазов. Воспитанием молодых врачей занимались М.Тушинская, А.Салимянова и другие опытные преподаватели, которым я признателен за своё воспитание как специалиста. Исторически кафедра специализировалась на кардиологии, ревматологии, гематологии, эндокринологии. При этом в каждой области использовались самые передовые для того времени методы диагностики и лечения, подкреплённые глубокими научными разработками.

Преподавание факультетской терапии студентам 4-го курса поручалось ординаторам уже в конце первого года обучения. Это было серьёзным стимулом к самообразованию. Позже, когда в качестве ассистента кафедры в течение целого учебного года занимался с группой студентов 6-го курса, накопив опыт, всегда старался научить молодых людей методологии рассуждений при постановке диагноза и назначении терапии. Частные знания о патологии могут трансформироваться со временем, как это происходило на протяжении моей врачебной карьеры, но принципы анализа и синтеза фактов, оценки «перехода

А ещё был случай

Инородное тело



количества в качество», динамики процесса всегда актуальны. Молодым преподавателям кафедры постоянно поручалось руководство летней практикой студентов, проходившей в районных больницах Ленинградской области, а также консультации в ЦРБ, на которые я выезжал ежемесячно в течение учебного года. Поскольку это проходило в одном и том же районе Ленинградской области в течение многих лет, с врачами этих ЦРБ возникали хорошие профессиональные и «человеческие» отношения.

Описываемый случай произошёл в районной больнице, отстоящей на 250 км от С.-Петербурга. В конце рабочего дня, когда почти закончились консультации больных в стационаре и поликлинике и чувствовалась определённая усталость, врачи, извиняясь, попросили посмотреть ещё одну пациентку, медсестру по профессии, которая, казалось бы, имела достоверный диагноз и получала соответствующее лечение, но представляла проблему для ведения. При этом факт консультации «столичным» специалистом мог оказать дополнительное психотерапевтическое воздействие.

Больной, Галине К., в эту пору было 42 года. Несколько лет назад ей был поставлен диагноз узелкового периартериита, подтверждённый

гистологическим исследованием биоптата икроножной мышцы. При этом следует учесть, что в те годы данную ЦРБ консультировал ассистент кафедры, специализирующийся в сфере диагностики и лечения «больших коллагенозов», авторитету которого, казалось бы, можно было безраздельно доверять. В течение нескольких лет после постановки диагноза больная постоянно получала стероидные гормоны. Сопутствующим заболеванием, усугубляющим состояние, была «бронхиальная астма».

При анализе клинической картины, с учётом длительности анамнеза, отсутствия типичных проявлений, данных лабораторных исследований диагноз узелкового периартериита вызвал у меня большие сомнения. Не характерные для бронхиальной астмы приступы удушья также настораживали. На боковом рентгеновском снимке лёгких можно было отчётливо заметить ателектаз базального сегмента справа. Я высказал свои сомнения в диагнозах и порекомендовал направить больную в клинику, руководимую в это время профессором П.К.Булатовым и специализирующуюся в области пульмонологии. Спустя несколько дней больная поступила в эту клинику 1-го ЛМИ. Работая на другом этаже того же здания, я постоянно интересовался ведением этой

больной, настаивая на повторной биопсии икроножной мышцы. С первых дней пребывания больной начали проводить санацию бронхиального дерева и на 7-й процедуре из бронха третьего порядка «вымыли» инородное тело, которое представляло собой рыбью косточку, обывательскую в результате длительного пребывания в организме. После этого приступы удушья и мучительного кашля исчезли. Биопсия икроножной мышцы также была выполнена. Поинтересовавшись результатами, я на словах получил ответ, что морфологических данных за узелковый периартериит нет. Однако письменное заключение звучало «обтекаемо» и гласило, что специфических признаков не выявлено, но, возможно, они исчезли в результате длительной гормональной терапии (цитирую по памяти).

С учётом наличия ателектаза базального сегмента я настаивал на консультации хирурга-пульмонолога для принятия решения о необходимости оперативного лечения. Однако больная артефициально отказывалась от операции и была выписана домой. При последующих консультациях в ЦРБ я интересовался состоянием Галины. Врачи говорили, что она продолжает работать и более за медицинской помощью не обращается.

Думаю, что из данного наблю-

дения можно сделать несколько важных выводов. Первый: несмотря на, казалось бы, стопроцентную диагностическую значимость морфологических исследований, следует учитывать возможность ошибочного заключения. Второй: мы недостаточно знаем признаки неспецифических проявлений заболеваний, особенно на преморбидном и «параморбидном» этапе. Примером этого в моей практике были диагнозы лимфогранулематоза, установленные по данным биопсии шейного лимфоузла у больного, у которого в дальнейшем был установлен туберкулёз (больной отказался от лучевой и химиотерапии лимфогранулематоза и благополучно жил в течение следующих 15 лет). Другой пример касался также подтверждённого по результатам стеральной пункции диагноза острого лейкоза у пациента, у которого через 2 дня развилась тяжёлая крупозная пневмония. Третий: старый диагностический принцип «частые болезни встречаются часто, а редкие – редко» остаётся актуальным. Узелковый артериит – редкое заболевание, тем более у женщин. Представляется, что данное клиническое наблюдение может служить иллюстрацией того, что не следует абсолютно полагаться на авторитетные мнения специалистов, ранее курировавших больного, а также на данные лабораторных, инструментальных и морфологических исследований.

Александр ТЕМИРОВ,
старший научный сотрудник
отдела организации медицинской помощи
Федерального
медицинского исследовательского
центра им. В.А.Алмазова
Минздрава России.

Кстати

Мы покупаем истории!

Уважаемые читатели «МГ»! Как правило, вы опытные, бывалые доктора, за плечами у которых много неординарных, поучительных историй, которые будут интересны коллегам. «МГ» всегда готова опубликовать их под рубрикой «А ещё был случай», стать посредником в общении медицинского сообщества.

Ждём рассказов как из вашей практики, так и из жизни – по электронной или обычной почте. Адреса представлены ниже. Естественно, опубликованные истории будут оплачены гонораром.

Редакция «МГ».

Англ. математик				Сов. физиколог	Лермонтов, стих.	СКАНВОРД										Крепежная деталь			Каркас	Распределение									
Нимодипин	Тропич. птица	Амлодипин				Тяжелая ноша							Цинковка	Температура	Сироп, бронхит		Устройство самолета	Река, Пенза											
		Палочка учителя		Осторожность	Сфера действия	Тюлень	Дневник в Интернете	"Прохождение и ... Крылов	Бубновая	Фасоль золотистая					Оболочка колеса														
Рос. живописец	Город, Ростов. обл.					Веревка			Арена								Сало (стар.)												
		Незасеянное поле				Выбор на дороге	"Ричард II", перс.		Город, Швейцария				Столб																
Начало реки	Амер. космич. ведомство			Самшит			Лосось	Мыс, стрелка	"Янки", актер	Оратория Генделя				Завод в Тольятти															
		Ради кого-л.		Недобрый на него ... нашел		Калыныш		Сов. истребитель																					
Гадес				Период, футбол			Рудник (устар.)																						
Автор Валерий Шаршуков	"Дочь мадам Анго"	Алжирец				"Синий час", поэсса																							
										Ш Р О Т Д Р А В И Д Ы С Е Н Н А Б У И К О Ш И Б А И Ж Т У Е Г А Л С Т Е Н А Р А К А Д Д У О Л Ю Б Э О Р О С М О Т Р И С К Р А М И К Ь И С А М Б О Е Т Е М П А Е Л Г А В А Ф И Л И А Л Е У З Е Л Т Л О С О С Ь Н А Й И О П Е С Н Я У В Ы И Г О Д А Н К О Т И Р М Е Ж И В О Т Г Г Р А Н Д К С И А Л Ь										Ответы на сканворд, опубликованный в № 55 от 30.07.2014.									

Полное или частичное воспроизведение или размножение каким-либо способом материалов, опубликованных в настоящем издании, допускается только с письменного разрешения редакции газеты.

Материалы, помеченные значком , публикуются на правах рекламы. За достоверность рекламы ответственность несёт рекламодатель.

Главный редактор А.ПОЛТОРАК.
 Редакционная коллегия: Ю.БЛИЕВ, В.ЕВЛАНОВА, В.ЗАЙЦЕВА, А.ИВАНОВ, В.КЛЫШНИКОВ, Т.КОЗЛОВ, Д.НАНЕИШВИЛИ, А.ПАПЫРИН, Г.ПАПЫРИНА, В.САДКОВСКИЙ (зам. главного редактора – ответственный секретарь), Ф.СМИРНОВ, И.СТЕПАНОВА, А.ХИСАМОВ (первый зам. отв. сек.), К.ЩЕГЛОВ (первый зам. главного редактора).
 Директор-издатель В.МАНЯКО.
 Дежурный член редколлегии – А.ПАПЫРИН.

Справки по тел. 8-495-608-86-95. Отдел информации – 8-495-608-76-76.
 Рекламная служба – 8-495-608-88-64, 8-495-608-85-44, 8-495-608-69-80 (тел./факс).
 Адрес редакции, издателя: Б. Сухаревская пл., 1/2, Москва 129090
 E-mail: mggazeta@mgzt.ru (редакция); rekmedic@mgzt.ru (рекламная служба); inform@mgzt.ru (отдел информации); mg.podpiska@mail.ru (отдел изданий и распространения). «МГ» в Интернете: www.mgzt.ru
 ИНН 7702036547, КПП 770201001, р/счет 40702810738090106416, к/с 3010181040000000225, БИК 044525225
 ОАО «Сбербанк России» – А. Москва

Отпечатано в ЗАО «ЭКСТРА М» 143405 Московская область Красногорский район, г. Красногорск, автодорога «Балтия», 23 км, владение 1, дом 1.
 Заказ № 14-07-00370 Тираж 35 110 экз. Распространяется по подписке в России и других странах СНГ.

Корреспондентская сеть «МГ»: Благовещенск (4162) 516190; Брянск (4832) 646673; Кемерово (3842) 354140; Нижний Новгород (831) 4320850; Новосибирск (3832) 262534; Омск (3812) 763392; Самара (8469) 517581; С.-Петербург 89062293845; Смоленск (4812) 677286; Ставрополь 89288121625; Чита (3022) 263929; Уфа (3472) 289191; Киев (1038044) 4246075; Реховот, Хайфа (Израиль) (10972) 89492675; Ханану (Германия) (1049) 618192124.

Газета зарегистрирована Министерством Российской Федерации по делам печати, телерадиовещания и средств массовых коммуникаций. Свидетельство о регистрации: ПИ № 77-7581 от 19 марта 2001 г. Учредитель: ЗАО «Медицинская газета».

Подписные индексы в Объединённом каталоге «Пресса России»: 50075 – помесечная, 32289 – полугодовая, 42797 – годовая.