



Alma Mater

№ 111

1 февраля 2013 г.

Долгожданная встреча выпускников

«Скрывать не надо своего недуга
от двух людей – от доктора и друга»
Аттар

В августе 2012 года в Астраханской государственной медицинской академии состоялась торжественная встреча выпускников лечебного факультета, посвященная полувековому юбилею выпуска 1962 года.



50 лет – значительный срок, круглая, юбилейная дата. Века, отмечающая полувековой период трудового стажа, накопленного опыта, знаний, стремления всегда прийти на помощь нуждающимся в заботе и квалифицированных советах. Промелькнуло полвека... Да, именно промелькнуло. Этого молодым людям нелегко понять.

Усилиями организаторов мероприятия Маловой В.П., Алякринской Н.А., Егоровой С.П. удалось собрать чуть более двадцати человек.

Встреча состоялась у старого корпуса АГМА. Бывших студентов уже с утра было видно по всему городу – их узнавали по сияющим глазам и крикам, с которыми они бросались в объятия друг другу.



Пришедшие гости отметили значительное преобразование фасада родного института, скверика около него.

Теплые дружеские объятия, радость встречи, непрошенные слезы, бесконечные расспросы. И сакраментальный вопрос – еще работаешь? С удовлетворением отмечаем: большинство еще в строю! Конечно, очень многое изменилось за это время, но осталось главное: неиссякаемый оптимизм, энергия и верность родной Alma mater.

В стенах академии передавали свои знания и опыт молодому поколению великие российские врачи и ученые, цвет отечественной медицинской науки. Все вспоминали с благодарностью своих учителей медицины и подчеркивали, что гордятся званием выпускника нашей академии, что в других регионах коллеги высоко ценят

уровень и качество подготовки астраханских врачей.

Большой путь прошли выпускники от студенческой скамьи до блестящих врачей и сотрудников академии, внеся большой вклад в развитие медицины. Они заслужили называться лучшими по праву: многие стали Отличниками здравоохранения, Заслуженными врачами, докторами медицинских наук, профессорами. Эти люди высокого профессионализма, самоотверженности, доброты работали и работают по всей России, в странах СНГ и дальнего зарубежья. Это врачи, имеющие практический опыт работы, передающие свои знания и умения молодому поколению, задача которого – хранить лучшие традиции, успешно, терпеливо и настойчиво повышать квалификацию и качество медицинского обслуживания населения с целью сохранения и укрепления нашего главного богатства – здоровья.

Ряд выпускников достиг значительных успехов. Полковник медицинской службы, д.м.н., член академии космонавтики В. Алексеев на протяжении более чем 40 лет осуществлял допуск космонавтов к полету. В. Курочкин, почетный гражданин г. Астрахани, много лет заведовал офтальмологическим отделением Александро-Мариинской областной клинической больницы, являясь главным внештатным специалистом министерства здравоохранения Астраханской области. Г.П. Курочкина, блестящий врач-психиатр, много лет руководит отделением Областной клинической психиатрической больницы, являясь примером для своих учеников и всего медицинского персонала. Н.А. Алякринская – врач-акушер-гинеколог с многолетним стажем и преданной любовью к своей специальности. В.П. Малова более 45 лет работала врачом-психиатром в Областной клинической психиатрической больнице, имея колоссальный практический опыт, заведовала отделением острых состояний.

С Астраханской государственной медицинской академией связали свой путь к.м.н., профессор АГМА, Заслуженный врач РФ, Заслуженный преподаватель АГМА В.Б. Костенко, который на протяжении долгих лет являлся проректором по учебно-методической работе и передавал клинический опыт врача-травматолога своим ученикам; Н.Н. Лычманова, к.м.н., доцент кафедры неонатологии, высококвалифицированный специалист в области неонатологии и педиатрии; Д.Г. Мустафин, д.м.н., Заслуженный профессор АГМА, разработавший методики хирургического лечения легких, длительный период заведовал кафедрой факультетской хирургии АГМА; Н.И. Рассказов, д.м.н., профессор, Заслуженный врач РФ, Заслуженный профессор АГМА, заведующий кафедрой дерматовенерологии; А.Я. Рассказова, Заслуженный врач РФ, на протяжении более чем 25 лет руководит отделением ве-



теранов и участников Великой Отечественной войны Областной клинической больницы №3; Улезко А.В., к.м.н., профессор АГМА, длительное время заведовавший кафедрой психиатрии; С.П. Егорова, к.м.н., доцент, много лет отдавшая работе на кафедре факультетской терапии и профессиональных болезней с курсом последипломного образования АГМА, врач-эндокринолог с многолетним стажем работы, неустанно продолжает воспитывать молодое поколение эндокринологов, передавая им свой опыт и знания; Л.К. Станкевич, к.м.н., блестящий врач-хирург, много лет работавшая на кафедре факультетской хирургии с курсом последипломного образования АГМА, внесла неоценимый вклад не только в развитие хирургической науки, но и в дело воспитания молодых кадров и



многие другие.

Остаются невыясненными жизненные пути значительной группы сокурсников, с которыми проходили встречи и празднования прошлых юбилеев выпусков. К сожалению, многие из них ушли из жизни, не дожив до пятидесятилетнего юбилея врачебной деятельности. Но одно можно сказать точно – все выпускники 1962 года достойно трудились на разных должностях почти во всех регионах СССР и за рубежом, выполняя благородную миссию врача.

Кульминацией праздничной встречи стали традиционные фотографии на память, пожелания крепкого здоровья, тепла и успехов.

С каким трепетным волнением ждешь предстоящей встречи с верными, проверенными друзьями-однокашниками, с молодостью! Чем ближе этот день, тем больше о нем думаешь. И вдруг долгожданная встреча пролетает как один миг... И буквально со следующего дня начинается ожидание того момента, когда преданные вот уже 50 лет своей профессии люди соберутся вновь.

Ассистент кафедры дерматовенерологии,
к.м.н. Р.А. Садретдинов



Орфанные заболевания: вчера, сегодня, завтра

Тирозинемия 1 типа у детей

2012 год в России ознаменован новаторскими изменениями в части орфанных заболеваний, а именно введением ФЗ №323 «Об основах охраны здоровья граждан в РФ», Постановлением Правительства РФ №403 от 26.04.2012 г. «О порядке ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и его регионального сегмента», впервые в России отмечался Всемирный день редких болезней (28 или 29.02.2012 г.), впервые вышел в свет журнал «Редкие болезни в России». Именно поэтому с целью повышения квалификации будущих специалистов, а также обучающихся в рамках послевузовского образования, профессор кафедры госпитальной педиатрии с курсом последипломного образования, д.м.н., внештатный эксперт МЗ АО Сагитова Гульнара Рафиковна открывает цикл статей, посвященных особенностям медико-генетических вариантов редких заболеваний.

В статье 44 ФЗ 323 «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» указано, что редкими (орфанными) заболеваниями являются заболевания, которые имеют распространенность не более 10 случаев заболевания на 100 тысяч населения. В Постановлении Правительства РФ №403 от 26.04.2012 г. приведены:

1. Утвержденные правила ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и его регионального сегмента;

2. Представлен перечень жизнеугрожающих и хронических прогрессирующих редких (орфанных) заболеваний, приводящих к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности (см. ниже);

3. Установлено, что ведение Федерального регистра осуществляет Министерством здравоохранения Российской Федерации, а ведение регионального сегмента осуществляется министерством здравоохранения Астраханской области.



ПЕРЕЧЕНЬ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИХ И ХРОНИЧЕСКИХ ПРОГРЕССИРУЮЩИХ РЕДКИХ (ОРФАННЫХ) ЗАБОЛЕВАНИЙ, ПРИВОДЯЩИХ К СОКРАЩЕНИЮ ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТИ ЖИЗНИ ГРАЖДАН ИЛИ ИХ ИНВАЛИДНОСТИ

| | |
|--|--------------|
| 1. Гемолитико-уремический синдром | D59.3 |
| 2. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафавы-Микели) | D59.5 |
| 3. Апластическая анемия неуточненная | D61.9 |
| 4. Наследственный дефицит факторов II (фибриногена), VII (лабильного), X (Стюарта-Прауэра) | D68.2 |
| 5. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (синдром Эванса) | D69.3 |
| 6. Дефект в системе комплемента | D84.1 |
| 7. Преждевременная половая зрелость центрального происхождения | E22.8 |
| 8. Нарушения обмена ароматических аминокислот (классическая фенилкетонурия, другие виды гиперфенилаланинемии) | E70.0, E70.1 |
| 9. Тирозинемия | E70.2 |
| 10. Болезнь «кленового сиропа» | E71.0 |
| 11. Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью (изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, пропионовая ацидемия) | E71.1 |
| 12. Нарушения обмена жирных кислот | E71.3 |
| 13. Гомоцистинурия | E72.1 |
| 14. Глютарикацидурия | E72.3 |
| 15. Галактоземия | E74.2 |
| 16. Другие сфинголипидозы: болезнь Фабри (Фабри-Андерсона), Нимана-Пика | E75.2 |
| 17. Мукополисахаридоз, тип I | E76.0 |
| 18. Мукополисахаридоз, тип II | E76.1 |
| 19. Мукополисахаридоз, тип VI | E76.2 |
| 20. Острая перемежающаяся (печеночная) порфирия | E80.2 |
| 21. Нарушения обмена меди (болезнь Вильсона) | E83.0 |
| 22. Незавершенный остеогенез | Q78.0 |
| 23. Легочная (артериальная) гипертензия (идиопатическая) (первичная) | I27.0 |
| 24. Юношеский артрит с системным началом | M08.2 |

Диагностика наследственной тирозинемии 1 типа

Наследственная тирозинемия 1 типа (НТ-1) – редкое врожденное метаболическое заболевание с аутосомно-рецессивным наследованием, вызванное мутациями гена, отвечающего за фермент фумарилацетоацетат гидролаза (ФАГ). «Виноный» ген локализован на 15-й хромосоме 15q23-q25. Т.е. это заболевание, связано с врожденным нарушением метаболизма аминокислоты тирозин.

Откуда берется эта заменимая аминокислота и зачем она нужна нашему организму? Тирозин в организме образуется в результате катаболизма белков и синтезируется из фенилаланина. Тирозин – это предшественник адренгормонов/нейротрансмиттеров (адреналина и норадреналина, дофамина), тиреоидных гормонов, меланина (кожный и волосной пигмент).

К настоящему времени было выявлено более 40 мутаций гена для данного заболевания, но до сих пор не установлено четкой корреляции между генотипом и фенотипом. Даже внутри генетически относительно однородной популяции (провинция Квебек, Канада) встречаются случаи разнообразных клинических проявлений внутри одной семьи.

Патогномичным признаком для диагностики НТ-1 является повышение концентрации сукциниацетона в крови и моче больного. Сукциниацетон является продуктом декарбоксилирования сукцинил ацетоацетата, который является производным промежуточных продуктов катаболизма тирозина – фумарилацетоацетата и малеилацетоацетата. Данные метаболиты накапливаются вследствие дефицита фумарилацетоацет гидролазы, которая в норме участвует в образовании фумаровой кислоты и ацетоацетата. Все эти продукты обмена в избытке являются токсическими метаболитами.

Возраст начала заболевания колеблется от раннего неонатального периода (в этом случае – наиболее быстрое прогрессирование заболевания) до школьного (подросткового) возраста (обычно такой вариант соответствует медленно прогрессирующему поражению печени и почек). До первых проявлений заболевания развитие ребенка не выходит за рамки возрастных показателей.

Наибольшая частота встречаемости НТ-1 зарегистрирована в Квебеке (Канада), где чаще всего заболевание манифестирует прогрессирующей печеночной недостаточностью с первых месяцев, а иногда и дней жизни. В странах Европы течение заболевания чаще приобретает хронический характер с прогрессирующим поражением печени, приводящим к циррозу, и такими внепеченочными проявлениями, как нарушение функции почек, поражение нервной системы, рахит и кардиомиопатия. Однако данное разделение на острую и хроническую формы может вводить в заблуждение, т.к. в некоторых случаях дети, у которых наблюдалась острая печеночная недостаточность на первом году жизни, демонстрируют переход в «хроническую стадию» (выживаемость более 2 лет на фоне лечения), а также у некоторых детей с хронической формой заболевания могут возникнуть печеночная недостаточность и неврологические кризы.

Клиническая картина НТ-1 является вариативной и неспецифичной, что заставляет при постановке диагноза опираться на комплекс симптомов, клинических признаков и лабораторных

анализов. Практически в каждом случае развития НТ-1 имеется: увеличение печени (иногда в сочетании с увеличением селезенки), коагулопатия, дисфункция почечных канальцев и рахит.

Классификация НТ-1 основана на возрасте появления первых симптомов (возраст начала заболевания коррелирует с его тяжестью):

- **Острая форма:** манифестация до 6 месяцев с острой печеночной недостаточностью.
- **Подострая форма:** возникает у детей от 6 месяцев до 1 года с болезнью печени, отставанием в физическом развитии, коагулопатией, гепатоспленомегалией, рахитом и гипотонией;
- **Хроническая форма:** первые клинические признаки появляются после года: хроническое заболевание печени, болезни почек, рахит, кардиомиопатия и/или подобный порфирии синдром.

Изменения лабораторных показателей при НТ-1.

Наиболее специфичные признаки НТ-1

Сукциниацетон (СА) является наиболее специфичным и чувствительным маркером НТ-1. Оценку уровня СА необходимо проводить, когда клиническая картина и данные обследований свидетельствуют о вероятном наличии НТ-1. Поскольку данный показатель является специфичным только для НТ-1, то оценка СА не должна быть единственным методом обследования при подозрении на НТ-1.

Повышенный уровень альфа-фетопротеина наблюдается в подавляющем большинстве случаев при НТ-1. В случае острого начала болезни в первые месяцы жизни альфа-фетопротеин повышается в сотни и даже тысячи раз выше верхней границы нормального значения. Однако повышение альфа-фетопротеина не является специфичным для НТ-1. Он является чувствительным показателем при нарушении функции печени, особенно когда уровень трансаминаз в пределах нормы. Характерной особенностью поражения печени при НТ-1 является повреждение синтетической функции печени, что проявляется значительным удлинением протромбинового времени и частичного тромбoplastинового времени, что не поддается коррекции препаратами витамина К. Коагулопатия присутствует почти во всех случаях болезни, даже в отсутствие геморрагического синдрома. Первоначальная структура печеночной функции при НТ-1 характеризуется следующим: при выраженном удлинении протромбинового времени и частичного тромбoplastинового времени печеночные трансферазы могут быть только слегка повышены, а билирубин может оставаться в пределах нормы или быть незначительно повышенным. Это отличает НТ-1 от других болезней с поражением печени, при которых выраженное повышение трансаминаз и билирубина сопровождается тяжелой коагулопатией. Однако в тяжелых случаях может наблюдаться прогрессирующая желтуха, что является очень плохим прогностическим признаком.

В случае острого начала заболевания в первые месяцы жизни может присутствовать специфический запах мочи – «запах вареной капусты».

Признаки НТ-1 с высокой чувствительностью, но низкой специфичностью:

- В анализах мочи выявляется нарушение функции канальцев почек (синдром Фанкони), который проявляется гиперфосфатурией, аминоацидурией и почечным канальцевым ацидозом.
- В случае острой формы НТ-1 может быть обнаружена гипогликемия вследствие печеночной недостаточности или гиперинсулинизма (диета в данном случае неэффективна).
- В случае острой формы заболевания с преимущественным поражением печени наиболее характерными изменениями в общем анализе крови являются анемия (нормоциты) и лейкоцитоз.
- Несмотря на геморрагический синдром, показатели времени коагуляции и время свертываемости остаются без изменений.
- Тромбоцитопения обычно является признаком хронической формы НТ-1 с прогрессирующим хроническим поражением печени.

Инструментальная диагностика

- По результатам УЗИ выявляется увеличение печени при любой форме заболевания, а также увеличение селезенки, если заболевание имеет хроническое течение.
- По результатам УЗИ можно выявить симметричное увеличение почек с признаками кальциноза.

Клинические варианты развития НТ-1

Острая печеночная недостаточность в период новорожденности позволяет заподозрить НТ-1. Состояние больных тяжелое, в клинической картине могут наблюдаться любые перечисленные симптомы: **неврологические/мозговые симптомы** (высокая температура, повышенная возбудимость, нарушение уровня сознания, возможно развитие комы), а также **симптомы поражения печени** (увеличение печени, иногда с увеличением селезенки, асцит или желтуха, хотя это наблюдается редко и является признаком плохого жизненного прогноза), **гастроинтестинальный синдром** (срыгивания после каждого кормления), **тяжелый геморрагический синдром** (мелена, кровавая рвота, гематурия, экхимозы, петехии, носовые кровотечения), **специфический запах мочи** (запах «вареной капусты»);

При наблюдении больного с таким комплексом симптомов следует провести дифференциальную диагностику с учетом НТ-1. В данном случае требуется оказание срочной медицинской помощи, т.к. болезнь имеет обычно fulminantное течение с быстрым прогрессированием до терминальной стадии печеночной недостаточности при отсутствии специфического лечения.

На первом году жизни, а также вплоть до подросткового возраста НТ-1 может манифестировать в различных формах: печеночные кризы, острое печеночное заболевание, острое печеночное поражение печени, хроническое нарушение функции почек.

Дети первого года жизни могут поступить в педиатрическое отделение больницы и отделение скорой помощи с **симптомами печеночного криза:** раздражительность, повышение температуры, увеличение печени, асцит, анасарка (генерализованный тяжелый отек), геморрагический синдром (гастроинтестинальное кровотечение). Может присутствовать запах «вареной капусты» от мочи. Криз развивается от нескольких часов до нескольких дней. Провокацией криза может служить инфекционное заболевание. Криз может завершиться печеночной недостаточностью или печеночной энцефалопатией.

Таким образом, **у детей первого года жизни при возникновении печеночных кризов с геморрагическим синдромом и почти нормальным уровнем трансаминаз следует заподозрить тирозинемии 1 типа.**

У детей первого года жизни поражение печени при тирозинемии 1 типа может манифестировать развитием острой печеночной недостаточности (чаще данная форма заболевания развивается до 6 месяцев). Такие дети обычно госпитализируются в педиатрическое отделение со следующими симптомами: начало болезни обычно с продормального периода (недомогание, температура, сонливость), за которым следует развитие гастроинтестинального синдрома (рвота, диарея и т.д.), признаков поражения печени (увеличение печени, асцит, желтуха), геморрагического синдрома (носые кровотечения, мелена, кровавая рвота, гематурия, экхимозы и т.д.), может быть специфический запах мочи (запах «вареной капусты»). Необходимо как можно скорее установить причину печеночной недостаточности, т.к. в случае НТ-1 симптомы прогрессируют быстро в отсутствие специфического лечения, которое может спасти жизнь больного.

Часто встречаются симптомы поражения канальцев почек. У больных с НТ-1 часто имеет место остановка прибавки в весе. Изменения в анализах крови и мочи неспецифичны.

Таким образом, клиника острой печеночной недостаточности неспецифична у больных тирозинемией 1 типа, однако развитие **острой печеночной недостаточности у детей до 1 года позволяет заподозрить тирозинемии 1 типа.**

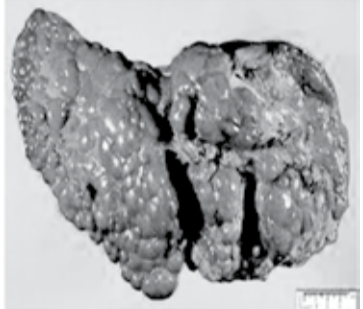
У детей первого года жизни заболевание может развиваться постепенно на фоне физического развития, соответствующего возрасту.



Первыми признаками, которые мотивируют обращение к педиатру (чаще всего между 6 и 12 неделями), являются вздутие живота или выделение необычного запаха от мочи (запах «вареной капусты»), геморрагические симптомы (мелена, носовое кровотечение, гематурия), желудочно-кишечные (рвота, диарея), симптомы общего характера (температура, раздражительность, вялость). Каждый симптом или все сразу могут присутствовать изначально, таким образом, необходимо сохранять высокую степень подозрения на НТ-1.

Во второй половине первого года жизни симптомы печеночной недостаточности могут развиваться исподволь совместно с поражением почечных канальцев. Нарастание симптоматики происходит более плавно, чем при острой форме.

Наличие характерного запаха мочи является следствием повышенного выделения метионина, эта находка может служить показанием для проведения специальных тестов на выявление болезни обмена аминокислот.



Микро-макро-нодулярный цирроз



Нефромегалия

Если симптомы заболевания неуклонно прогрессируют, несмотря на симптоматическую терапию, присоединяются все новые симптомы поражения органов и систем (в первую очередь печень и почки), причина их не выявлена путем использования рутинных инструментальных исследований, а в анализах крови и мочи обнаруживаются неспецифические изменения (см. выше), то следует заподозрить НТ-1.

Дети первого года жизни, а также дети других возрастов вплоть до школьного могут поступать на обследование и установление диагноза в педиатрическое отделение, а иногда и в инфекционное отделение (подозрение на гепатит) в случае **увеличения размеров печени (при пальпации твердая болезненная печень), выявленного при рутинном обследовании.**

Дети должны быть обследованы с целью выявления таких признаков поражения печени, как стойкая или атипичная гепатомегалия, спленомегалия или асцит, паукообразные невусы или утолщения концевых фаланг пальцев. Обследования должны включать оценку традиционных параметров функции печени и параметры коагуляции. Ультразвуковое обследование брюшной полости следует провести с целью выявления гетерогенных (узловых) изменений структуры печени и/или наличия спленомегалии и портальной гипертензии. Эндоскопия верхних отделов желудочно-кишечного тракта может быть назначена при наличии портальной гипертензии. При выявлении клинических признаков и соответствующих результатов обследований, свидетельствующих о хроническом заболевании печени, необходимо установить причину патологии. В случае НТ-1 изменения в лабораторных анализах неспецифичны (см. выше) – показатели функции печени обычно в норме или близко к норме. В постановке диагноза помогает сочетание с патологией почек. При НТ-1 наблюдается дисфункция почечных канальцев – синдром Фанкони. В пользу НТ-1 будут свидетельствовать признаки рахита (гипофосфатемический рахит, Д-резистентный). Соответствующие симптомы и признаки включают в себя: задержку начала ходьбы, изменение формы ног, отставание в росте, рахитические расширения запястных суставов или генерализованные боли в костях и суставах. У детей с НТ-1 (особенно на первом году жизни) часто отмечается отставание физического развития (замедление прибавки в весе, отставание в росте, замедление приобретения моторных навыков).

Тирозинемия 1 типа должна быть заподозрена у любого ребенка в случае цирроза неясной этиологии совместно с изменением параметров коагуляции и особенно в сочетании с нарушением функции почек и/или рахитом.

Дети разного возраста могут быть госпитализированы в педиатрическое или специализированное нефрологическое отделение и с **подозрением на поражение почек.** Возраст таких детей преимущественно старше года. В клинической картине на первый план выступают симптомы, характерные для синдрома Фанкони: снижение веса или отставание в наборе массы тела, рвота, полиурия, жажда (потеря воды, электролитов), мышечная гипотония (гипокалиемию), запоры. В лабораторных анализах присутствуют характерные изменения, наиболее значимым является гипофосфатемия с повышенным уровнем бикарбоната и аминокислот в моче. Важно оценить уровень клубочковой фильтрации. В случае подтверждения синдрома Фанкони следует провести клиническую и лабораторную оценку функции печени. Признаки гипофосфатемического рахита свидетельствуют в пользу НТ-1. Соответствующие симптомы и признаки включают в себя: задержку начала ходьбы, изменение формы ног, отставание в росте, рахитические расширения запястных суставов или генерализованные боли в костях и суставах. Ультразвуковое обследование брюшной полости следует провести на предмет выявления симметричной нефромегалии или кальцификатов в почках или признаков поражения печени. **НТ-1 должна быть заподозрена во всех случаях дисфункции почечных канальцев особенно в сочетании с признаками печеночной недостаточности и рахитом.**

В любом возрасте дети могут быть госпитализированы и с **неврологическими кризами по типу порфирии.** Первые симптомы могут появиться, начиная с первых недель жизни и до дошкольного возраста. Состояния протекают по типу кризов (длительностью от нескольких часов до нескольких дней), между которыми восстанавливается нормальная функция. Возникновение криза часто провоцирует легкая инфекция. В клинической картине часто наблюдается продромальный период, когда ребенок становится менее активным и раздражительным. Затем у ребенка развиваются симптомы, напоминающие порфирию, – сильная боль (чаще в ногах), пациенты с сильным болевым синдромом принимают вынужденную позу в виде переразгибания в мышцах туловища и шеи (напоминает опистотоническую позу), что часто сопровождается гипертензией, тахикардией. Также может наблюдаться неспецифическая боль в животе. Рвота возникает очень часто и может развиваться паралетическая кишечная непроходимость. Мышечная слабость дыхательных мышц, представляющая угрозу для жизни, может вызвать дыхательную недостаточность и необходимость в проведении искусственной вентиляции легких. Может наблюдаться причинение вреда самому себе. Обычно во время криза регистрируется гипонатриемия. Интеллект у детей с НТ-1 не нарушается. Исследование нервной проводимости и электромиография могут выявить аксональную дегенерацию. При таком развитии событий рахит и плохое прибавление в весе свидетельствуют в пользу НТ-1. В случае внезапного развития поражения периферических нервов без четкой этиологии важно провести клиническую и лабораторную диагностику на предмет выявления поражения печени. **Неврологические кризы по типу порфирии или внезапная периферическая полинейропатия в сочетании со специфическим нарушением функции печени у детей старше 1 года свидетельствуют в пользу НТ-1.**

Пациенты с НТ-1 также могут быть госпитализированы в педиатрическое или специализированное гематологическое отделение с **геморрагическим синдромом.** Выраженный геморрагический синдром при НТ-1 чаще наблюдается у детей до 1 года. Родители обращают внимание на наличие гематом или повышенную кровоточивость после медицинских вмешательств (пункция вены, операция и т.д.). В лабораторных анализах у таких больных будут неспецифические изменения функции печени. В случае наличия НТ-1 терапия витамином К неэффективна. Если не установлена причина коагулопатии, важно провести клиническую и лабораторную диагностику на предмет выявления поражения печени. **Тирозинемия 1 типа должна быть заподозрена в каждом случае коагулопатии с неустановленной причиной, когда терапия витамином К неэффективна, независимо от изменений со стороны печени, особенно при повышении альфа-фетопротеина.**

Не редко НТ-1 может начинаться с симптомов **витамина Д резистентного рахита** у детей разного возраста. **Рахит развивается вследствие поражения почечных канальцев при НТ-1.** Проявления рахита как правило присутствуют у пациентов с НТ-1, но как первичное проявление болезни встречается редко. Могут наблюдаться следующие симптомы и признаки: позднее на-

чало ходьбы, изменение формы ног, отставание в росте, расширение запястных суставов, генерализованные боли в костях и суставах. Следует проводить систематическое радиологическое обследование соответственно возрасту ребенка. Часто сопутствующие инфекционные заболевания могут значительно ухудшить состояние пациента. При выявлении у ребенка любого возраста Д-резистентного рахита необходимо оценить функцию почек. Может быть выявлена нефромегалия. У больных с НТ-1 могут быть выявлены признаки нарушения клубочковой фильтрации. При наличии рахита неустановленной этиологии важно провести клиническую и лабораторную диагностику на предмет выявления поражения печени. Остановка прибавки в весе часто встречается у пациентов с НТ-1. В пользу диагноза НТ-1 свидетельствует наличие неврологических симптомов по типу периферической полинейропатии. **У ребенка любого возраста при выявлении рахита с гипофосфатемией в сочетании с нарушением функции почек и/или периферической нейропатией должна быть заподозрена тирозинемия 1 типа.**

Важно помнить, что у детей первого года жизни задержка физического развития может быть первым проявлением НТ-1. Дети с остановкой прибавки в весе должны быть обследованы педиатром на предмет нарушения функции печени. При выявлении сопутствующего увеличения печени или отклонения показателей печеночной функции следует заподозрить НТ-1. У пациентов с НТ-1 часто обнаруживается снижение количества принимаемой пищи и анорексия. У больных с НТ-1 может развиться полинейропатия и болевые неврологические кризы по типу порфирии. В пользу диагноза НТ-1 будет служить выявление симптомов рахита. Таким образом, **при наличии остановки прибавки в весе у детей первого года жизни важно провести клиническую и лабораторную диагностику на предмет выявления поражения печени, а в случае ее наличия – своевременное диагностическое обследование на предмет НТ-1.**

Клинически значимая гипертрофическая кардиомиопатия может быть обнаружена у детей с НТ-1, но только лишь гипертрофическая кардиомиопатия редко может явиться клиническим проявлением заболевания. Когда помимо кардиомиопатии наблюдаются признаки поражения функции печени, нарушение функции почечных канальцев или рахит, должны быть проведены соответствующие обследования с целью исключения НТ-1.

Диагностика по оценке активности фермента или анализа мутаций гена:

1. Оценить активность **FAH** можно в биоптате печени, фибробластах, лимфоцитах или сухих пятнах крови;
2. Специфичный **ягенетический анализ** может выявить мутантные аллели гена **FAH**.

Неонатальный скрининг

Во время перинатального периода НТ-1, как правило, не проявляется. Только после рождения и накопления токсических метаболитов НТ-1 манифестирует клинически. **Неонатальный скрининг (ННС) позволяет обнаружить заболевание с первых дней жизни и дает возможность начать лечение немедленно и, соответственно, избежать осложнения данного заболевания впоследствии.**

В Евросоюзе некоторые центры в последние годы начали проводить ННС на НТ-1, обычно измеряя SA в сухих пятнах крови методом Тандем-Масс спектрометрии (MS/MS). Созданы центры в Испании, Нидерландах, Португалии, Венгрии, Швеции. А что в России? В настоящее время в Свердловской области с конца 2011 г. проводится скрининг на НТ 1 типа, в ближайший год планируется проводить его и в г. Москве. Антенатально диагноз можно поставить по **геному анализу (на мутации в гене FAH) образца ворсинки хориона (ВХ) или амниоцитах** (но очень сложно убедить родителей в необходимости такого исследования), **измерению активности FAH на образце ворсинки хориона или амниоцитах** (но результаты данных исследований довольно сложны для интерпретации), **определению уровня SA в амниотической жидкости** (довольно надежный анализ).

Дифференциальная диагностика Тирозинемии 1 типа у детей в зависимости от симптомов

| | |
|---|--|
| Болезнь печени – наследственные заболевания распределены по частоте встречаемости в популяции | Митохондриальные цитопатии 9/100 000* Галактоземия 6.6/100 000* Болезнь Вильсона 5.84/100 000* Наследственная непереносимость фруктозы 5/100 000* Наследственные болезни гликозилирования (тип А – 1/20 000 (700 больных в мире))* Болезнь Ниманна-Пика тип С 2.5/100 000* Дефицит фруктозо-1,6-дифосфатазы 2.5/100 000* Гемафагоцитарный лимфогистиоцитоз 1/50 000* Болезнь накопления гликогена тип 1 1/100 000 Тирозинемия тип 1 1/100 000 Гемахроматоз новорожденных (100 случаев)* Ацетиламинофеновая токсичность Бактериальные инфекции (сепсис, сальмонеллез, ТВ) Вирусные инфекции (ЦМВ, гепатит А, В) Отравления грибами Препараты трав Идиосинкратическая реакция на препарат, токсин, сосудистый/ишемический или инфильтративный процесс Гепатит новорожденных Некоторые лактат-ацидозы |
| Почечный синдром | Синдром Лоу Цистиноз Почечный канальцевый ацидоз Синдром Фанкони |
| Рахит | Гипофосфатазия Дефицит витамина Д (пищевой/генетический) Гипофосфатемический рахит Витамин-Д-зависимый рахит Синдром Фанкони |
| Неврологический криз | Отек мозга/кровоизлияние Бактериальный/вирусный менингит Гипернатриемическая дегидратация Острая интермиттирующая порфирия |

Лечение пациентов

В случае подтверждения диагноза наследственной тирозинемии 1 типа (НТ-1) решающее значение имеет комбинация **диетотерапии** и назначение препарата **Орфадин** (нитизинон). На сегодняшний день применение нитизинона (Орфадина) – агента, подавляющего фермент 4-гидроксифенилпируватдиоксигеназу – считается эффективным лечением. Острые печеночные кризы и неврологические кризы не возникают у пациентов, находящихся на лечении нитизиноном. Главное в диете – уменьшить потребление белка, тирозина и фенилаланина. В меню больных входят продукты преимущественно растительного происхождения с низким содержанием белка. Для предупреждения дефицита белка и незаменимых аминокислот детям назначают специальный полусинтетический продукт, лишенный фенилаланина, тирозина и с низким содержанием метионина (XPHEN TYR Analog, XPHEN TYR Maxamaid, XPHEN TYR Maxatum, XPHEN TYR Tyrosidon). Таким образом, общее количество белка в рационе доводят до минимальной физиологической нормы: 2,5–3 г/кг у детей первого года жизни, 2 г/кг у детей более старшего возраста. Уровень тирозина в крови не должен превышать 400–600 мкмоль/л. Как симптоматические средства можно назначать к диете холин, цистин, АТФ, витамин В6.

Доктор медицинских наук,
профессор кафедры госпитальной педиатрии
внештатный эксперт МЗ АО Г.П. Сагитова



Провести выборы ректора Астраханской государственной

(Решение Ученого Совета АГМА,



Кандидат на должность ректора ГБОУ ВПО АГМА Минздрава России ГАЛИМЗЯНОВ Халил Мингалиевич

1. Дата, месяц и год рождения – 3.10.1950.

2. Сведения об образовании: в 1972 году окончил Астраханский государственный медицинский институт им. А.В. Луначарского, специальность – лечебное дело. В 1983 г. окончил Астраханский общественный институт патентования

3. Научные труды: более 300 научных трудов

4. Сведения о присуждении ученых степеней: 1980 г. - под руководством академика РАМН В.И. Покровского защита кандидатской диссертации «Клинико-иммунологическая характеристика процесса интоксикации у

больных гастроинтестинальной формой сальмонеллеза, вызванного s. typhimurium».

1997 г. – защита докторской диссертации на тему «Астраханская риккетсиозная лихорадка (клиника, диагностика, лечение)» (научный консультант – академик РАМН В.В. Малеев).

5. Сведения о присуждении ученых званий:

1983 г. - учёное звание доцента по кафедре инфекционных болезней.

1998 г. - ученое звание профессора по кафедре инфекционных болезней.

6. Сведения о наградах, почетных званиях:

Заслуженный врач Российской Федерации, Заслуженный врач Республики Ингушетия, лауреат медали «Имени академика С.П. Королева» за заслуги перед отечественной космонавтикой (2002 г.), лауреат медали ордена «За заслуги перед Астраханской областью» (2008 г.), лауреат медали «За профессиональные заслуги», ректор года 2009 г., почетный лауреат медали им. Р. Коха, ученый Европы (2009 г.), обладатель медали «Человек Тысячелетия» (2008 г.); лауреат премии губернатора Астраханской области по науке и технике (2012 г.). Автор 18 инновационных проектов, удостоенных 9 золотых, 6 серебряных, 3 бронзовых медалей на Международных салонах инноваций и инвестиций, включая Всемирный Салон инноваций, научных исследований и новых технологий «Брюссель-Иннова/Эврика (2009 г.). Руководитель ведущей научной школы инфекционистов РФ, удостоенной 2 грантов Президента РФ по государственной поддержке научных школ (2010; 2012 гг.). Лауреат медали «10 лет Всероссийской благотворительной акции «Прикоснись к сердцу ребенка» за вклад в реализацию Благотворительных программ Лиги здоровья нации; медали Астраханской и Енотаевской Епархии русской православной церкви священномученика Иосифа, Митрополита Астраханского и Терского; золотой медали Европейской научно-промышленной палаты (2012 г.).

7. Владение иностранными языками: немецкий (чтение и перевод со словарем).

8. Сведения о работе:

1974 г. – 1976 г. – младший, затем старший научный сотрудник клинического отдела Астраханского филиала ЦНИИ эпидемиологии МЗ СССР;

1981 г. – ассистент кафедры инфекционных болезней АГМИ;

1983 г. – доцент кафедры инфекционных болезней АГМИ;

1990 г. – заведующий кафедрой инфекционных болезней АГМИ;

2002 г. – 2003 г. – директор НИИ краевой инфекционной патологии АГМА, одновременно возглавлял кафедру инфекционных болезней;

2003 г. – 2005 г. – проректор по научной работе АГМИ;

2005 г. – 2007 г. – первый заместитель министра здравоохранения Астраханской области одновременно с руководством кафедрой инфекционных болезней АГМА;

2007 г. – 2008 г. – исполняющий обязанности ректора АГМА;

с 2008 г. по настоящее время – ректор Астраханской государственной медицинской академии.

Программа кандидата на должность ректора ГБОУ ВПО АГМА Минздрава России профессора ГАЛИМЗЯНОВА Халила Мингалиевича

Главная цель предлагаемой программы – сохранение и развитие лучших традиций одного из ведущих медицинских вузов Юга России по подготовке высококвалифицированных медицинских и фармацевтических кадров; фундаментальность образования; сохранение и приумножение рейтинга академии на рынке образовательных услуг; развитие фундаментальных и приоритетных прикладных научных исследований; активизация международных связей в области образования, науки и лечебной деятельности; укрепление материально-технической базы; развитие собственной клинической базы, интегрирующей передовые образовательные технологии, наукоемкие инновационные подходы в осуществлении лечебной, диагностической и профилактической деятельности. Срок реализации программы 2013 г. – 2017 г.

Базовые принципы развития академии:

- обеспечение преемственности традиций и поколений по подготовке высококвалифицированных медицинских и фармацевтических кадров;

- консолидация позиций ГБОУ ВПО АГМА Минздрава России как одного из ведущих медицинских Вузов России;

- сохранение уже существующих и создание новых научно-педагогических школ, укрепление кадрового и интеллектуального потенциала академии;

- развитие международных связей академии для интеграции в мировое образовательное пространство и повышения конкурентоспособности выпускников на рынке труда;

- устойчивое материально-техническое и социально-экономическое развитие академии;

- обеспечение приоритетов интересов студентов в образовательной, научной и воспитательной деятельности;

- развитие собственной клинической базы, обеспечивающей реализацию программ высшего и среднего профессионального образования на качественно новом уровне.

Задачи программы:

1. Формирование современной инфраструктуры управления академией.

2. Модернизация образовательной деятельности.

3. Научно-инновационное развитие академии.

4. Развитие кадрового потенциала.

5. Укрепление материально-технической базы академии.

6. Совершенствование воспитательной работы и мер социальной защиты студентов.

Пути и средства развития академии:

1. Совершенствование механизмов стратегического управления на основе программно-

целевого планирования, комплексного мониторинга учета, анализа и прогнозирования качества подготовки выпускников; вовлечения работников академии в процесс выработки, принятия и реализации стратегических задач развития академии.

2. Развитие качественной системы непрерывного образования, основанной на Федеральных государственных образовательных стандартах III поколения, реализующей широкий спектр основных и дополнительных образовательных программ высшего и среднего профессионального образования, с использованием технологий дистанционного обучения, инновационных технологий преподавания, формирования практических навыков; использование педагогического опыта, приобретаемого в процессе стажировок в ведущих вузах России и зарубежных вузах; совершенствование системы целевой подготовки, профессиональной переподготовки и повышения квалификации врачебных и фармацевтических кадров, совершенствование бально-рейтинговой системы в вузе.

3. Развитие педагогических, методических и научных школ академии по всем направлениям подготовки высшего и среднего профессионального образования.

4. Расширение системы целевой подготовки специалистов, конкурентоспособных на международном уровне, отслеживание карьеры выпускников, содействие их профессиональному росту в рамках стратегического партнерства с учреждениями здравоохранения.

5. Стратегическое развитие научно-инновационной деятельности в АГМА путем расширения работы по привлечению грантов, заключения гражданско-правовых и хозяйственных договоров с российскими и зарубежными образовательными и научными учреждениями, организациями предпринимательского сектора; создания малых научных предприятий, технопарков; научно-образовательных центров, научно-производственных кластеров; получения государственного задания на выполнение научных исследований в рамках национальных научно-технических платформ и Федеральных целевых программ.

6. Продолжение реализации перспективного плана модернизации материально-технической базы, ремонта кафедр, административных корпусов, благоустройство прилегающих к академии территорий.

7. Совершенствование системы комплексной правовой, психологической и социальной защиты обучающихся в АГМА, профилактики здорового образа жизни. Обеспечение поддержки студентов, аспирантов, докторантов, демонстрирующих высокий уровень образовательных и научных результатов, усиление мер их социальной защиты.

Кандидатура д.м.н., профессора Галимзянова Х.М. выдвинута Ученым Советом лечебно-го факультета ГБОУ ВПО АГМА Минздрава России; Ученым Советом педиатрического факультета ГБОУ ВПО АГМА Минздрава России; Ученым Советом факультетов медико-биологического профиля ГБОУ ВПО АГМА Минздрава России.

Кандидат на должность ректора ГБОУ ВПО АГМА Минздрава России ГРИГАНОВ Владимир Иванович



1. Дата, месяц и год рождения – 18.09.1950.

2. Сведения об образовании: окончил педиатрический факультет Астраханского государственного медицинского института им. А.В. Луначарского в 1975 г. по специальности "педиатрия".

3. Научные труды: По результатам научных исследований опубликованы 102 научные работы. Из них: 10 учебно-методических пособий, 5 удостоверений на рацпредложения по бронхолегочной патологии и заболеваниям сердечно-сосудистой системы у детей.

4. Сведения о присуждении ученых степеней: В 1984 г. защитил кандидатскую диссертацию на тему «Клиническое значение определения эмбрионального преальбумина-1 у здоровых детей и при некоторых заболеваниях».

В 1999 г. защитил докторскую диссертацию на тему: «Клинико-биохимические и иммунологические критерии активности воспалительного процесса и прогноза бронхолегочных заболеваний у детей».

5. Сведения о присвоении ученых званий:

- доцент по кафедре детских болезней (аттестат ДЦ № 030407 с 31 января 1991 г., протокол Государственного комитета СССР по народному образованию № 1/154-Д);

- профессор по кафедре детских болезней (аттестат ПР №005643) с 19 декабря 2001 г. (решение Министерства образования Российской Федерации №531-п).

6. Сведения о наградах, почетных званиях:

- Почетная грамота Министерства здравоохранения Российской Федерации (2001 г.);

- Нагрудный знак «Отличник здравоохранения» (приказ Министра здравоохранения РФ № 1242-4 от 20.10.2003 г.).

- Почетная грамота Губернатора Астраханской области (2008 г.),

- Почетная грамота Департамента здравоохранения г. Астрахани.

7. Владение иностранными языками: английский (чтение и перевод со словарем).

8. Сведения о работе:

1975 - 1979 гг. по распределению работал врачом-педиатром Линейной Правобережной больницы г. Астрахани.

1979 - 1982 гг. - обучение в очной аспирантуре кафедры факультетской педиатрии Астраханского государственного медицинского института им. А.В. Луначарского.

1983 - 1998 гг. работал вначале ассистентом, а затем доцентом кафедры детских болезней № 1 Астраханского государственного медицинского института им. А.В. Луначарского.

1998 г. - август 2004 г. работал в должности декана факультета подготовки врачей на компенсационной основе Астраханской государственной медицинской академии.

Август 2004 г. - октябрь 2004 г. исполнял обязанности проректора по экономическим и организационным вопросам АГМА, одновременно возглавлял кафедру педиатрии лечебного факультета Астраханской государственной медицинской академии.

Октябрь 2004 г. - июнь 2008 г. работал в должности проректора по организационным вопросам и заведующего кафедрой педиатрии лечебного факультета Астраханской государственной медицинской академии.

Июль 2008 г. - сентябрь 2010 г. работал в должности проректора по лечебной и организационной работе АГМА.

Сентябрь 2010 г. - совмещал обязанности проректора по научной и лечебной работе.

Сентябрь 2011 г. - по настоящее время - проректор по научной и инновационной работе АГМА, заведующий кафедрой педиатрии лечебного факультета Астраханской государственной медицинской академии.



Венной медицинской академии 14 февраля 2013 г.

протокол № 6 от 1 февраля 2013г.)

Программа кандидата на должность ректора ГБОУ ВПО АГМА Минздрава России профессора ГРИГАНОВА Владимира Ивановича

Стратегическая цель программы – обеспечение Астраханской государственной медицинской академии статуса ведущего медицинского образовательного учреждения высшего профессионального образования на основе устойчивого развития с использованием современных технологий образовательной, научно-инновационной и лечебной деятельности. Срок реализации программы 2013 г. – 2017 г.

Определяющими принципами развития академии являются:

- подготовка высококвалифицированных кадров для практического здравоохранения Российской Федерации, Астраханского региона, основанная на инновационном характере образования, научной деятельности, лечебной и воспитательной работе;
- совершенствование системы управления академией, качественная и количественная модернизация структурных подразделений академии;
- расширение стратегического партнерства в области образовательной, научной и лечебной работы с отечественными и зарубежными вузами медицинского и фармацевтического профиля;
- стабильное развитие материально-технической базы академии.

Основные задачи ГБОУ ВПО АГМА Минздрава России, которые необходимо решить для достижения стратегических целей:

1. Модернизация образовательного процесса.
2. Совершенствование структурных подразделений академии.
3. Научно-инновационное развитие академии.
4. Развитие материально-технической базы академии.

Для достижения стратегической цели развития академии предлагается:

1. Совершенствовать образовательный процесс в академии в соответствии с динамично меняющимся Федеральным законодательством Российской Федерации, обеспечить переход на федеральные государственные образовательные стандарты третьего поколения.
2. Модернизировать учебно-методические комплексы АГМА по обеспечению учебных планов подготовки высшего и среднего профессионального образования по основным направлениям деятельности академии.
3. Создавать временные профессорско-преподавательские коллективы по разработке учебников, учебных пособий и другого методического обеспечения обучающихся в АГМА для качественного освоения дисциплины, с привлечением ведущих, профильных специалистов Российской Федерации в качестве соавторов и рецензентов разрабатываемых методических изданий.
4. Совершенствовать систему непрерывного профессионального образования с более активным привлечением механизмов дистанционного обучения, обеспечения переквалификации специалистов, удовлетворения спроса практического здравоохранения Астраханского региона и Российской Федерации.
5. Консолидировать механизмы образовательной деятельности в интеграции с практическими навыками студентов всех курсов и факультетов Астраханской государственной медицинской академии, путем обучения в центре практических навыков АГМА и совершенствования летней производственной практики.
6. Продолжить укрепление и модернизацию материально-технической базы образовательного процесса АГМА на основе привлечения финансовых субсидий для реализации наиболее инновационных образовательных проектов и оказания платных образовательных услуг, в том числе и с использованием системы дистанционного обучения.
7. Активизировать реализацию обменных образовательных программ и стажировок с зарубежными вузами-партнерами. Шире использовать практику приглашения ведущих специалистов из-за рубежа для чтения студентам и преподавателям авторских курсов.
8. Продолжить работу по модернизации структурных подразделений академии с учетом нормативно-правовой административной базы, функциональных обязанностей, а также регламентирующих взаимодействий в АГМА.
9. Развивать межфакультетную, межвузовскую, международную интеграцию профессорско-преподавательского состава, аспирантов, молодых ученых с целью повышения качества получаемых научных результатов, активного их внедрения в практическое здравоохранение, учебный процесс и формирования научно-инновационного потенциала академии для последующего стратегического развития.
10. Расширить участие преподавателей, студентов, аспирантов, докторантов в конкурсах на получение грантов в рамках федеральных и региональных целевых программ.
11. Разработать финансово-экономическую систему прогнозирования потребностей и приоритетов развития академии; наращивания объемов доходов и повышения рациональности их использования.

Кандидатура профессора Григанова В.И. выдвинута собранием кафедры педиатрии лечебного факультета ГБОУ ВПО АГМА Минздрава России.



Кандидат на должность ректора ГБОУ ВПО АГМА Минздрава России РУБАЛЬСКИЙ Олег Васильевич

1. Дата, месяц и год рождения: 2.01.1961.

2. Сведения об образовании: в 1984 году окончил Астраханский государственный медицинский институт, педиатрический факультет.

3. Научные труды: 218 научных публикаций.

4. Сведения о присуждении ученых степеней: 1991 г. - кандидатская диссертация на тему «Клинико-иммунологическое обоснование применения и эффективность реаферона в комплексной терапии больных базалиомами», ученая степень кандидата медицинских наук.

2001 г. - докторская диссертация на тему «Рекомбинантные цитокины и их влияние на инфекционный процесс», ученая степень доктора медицинских наук.

5. Сведения о присуждении ученых званий:

- ученое звание профессора присвоено 15 июля 2005 года.

6. Сведения о наградах, почетных званиях:

- 11 августа 1989 года отмечен нагрудным знаком «Изобретатель СССР».

- 21 апреля 2010 года награжден нагрудным знаком «Отличник здравоохранения».

7. Владение иностранными языками: немецкий (чтение и перевод со словарем).

8. Сведения о работе:

1984 — 1987 гг. - старший лаборант кафедры кожных и венерических заболеваний;

1987 — 1990 гг. - аспирант кафедры кожных и венерических заболеваний (впоследствии дерматовенерологии);

1990 — 1995 гг. - ассистент кафедры кожных и венерических заболеваний;

1995 — 2001 гг. врач-дерматовенеролог Детской городской консультативно-территориальной поликлиники г. Астрахани;

2001-2003 гг. - главный внештатный дерматовенеролог Управления здравоохранения администрации Астрахани, заместитель главного врача по методической работе и внедрению новых медицинских технологий;

2003 — 2012 гг. - директор Научно-исследовательского института краевой инфекционной патологии и заведующий кафедрой микробиологии Астраханской государственной медицинской академии;

2012 г. - по настоящее время — начальник отдела инноваций и трансфера технологий Астраханской государственной медицинской академии.

Программа кандидата на должность ректора ГБОУ ВПО АГМА Минздрава России профессора РУБАЛЬСКОГО Олега Васильевича

Цель стратегической программы:

Обеспечение развития Академии на основе совершенствования всех направлений деятельности путем сохранения и укрепления традиций российской высшей медицинской школы, эффективного управления внутренними ресурсами Академии, дальнейшей активизации научной, инновационной и маркетинговой деятельности, ориентированной как на реализацию планов модернизации здравоохранения и высшего образования России, так и на решение актуальных регионально значимых проблем медицины и фармации.

Программы:

- Совершенствование системы управления Академией.
- Развитие образовательных, научно-исследовательских и лечебно-диагностических процессов.

- Обеспечение финансовой стабильности Академии.
- Развитие материально-технической базы образовательного, научно-исследовательского и лечебно-диагностического процессов.

- Укрепление кадрового потенциала Академии.

- Совершенствование социальной политики.

Основные направления реализации:

В сфере совершенствования системы управления Академией: повышение эффективности системы стимулирования и персональной ответственности; совершенствование внедренных компьютерных информационно-аналитических систем и электронного документооборота; использование и совершенствование информационно-аналитической системы мониторинга деятельности вуза; развитие студенческого самоуправления.

В сфере совершенствования образовательных, научно-исследовательских и лечебно-диагностических процессов: дальнейшее внедрение Федеральных государственных образовательных стандартов высшего профессионального образования III поколения; развитие инновационного образовательного пространства и активное внедрение новых образовательных технологий; организация университетского принципа подготовки научных и научно-педагогических кадров; расширение международного сотрудничества; поддержка межвузовского, межфакультетного и межфакультетского взаимодействия; увеличение доли междисциплинарных и прикладных исследований; развитие службы интеллектуальной собственности Академии; развитие системы малых инновационных предприятий; дальнейшая активизация привлечения средств федеральной и региональной государственной поддержки научной и инновационной деятельности, внебюджетных фондов, инвесторов; лицензирование медицинской деятельности Академии.

В сфере обеспечения финансовой стабильности Академии: обеспечение повышения конкурентоспособности Академии; активное освоение потребительского рынка путем развития образовательных, научно-исследовательских и лечебно-диагностических услуг; совершенствование внутривузовской системы финансирования деятельности трудовых коллективов.

В сфере развития материально-технической базы образовательного, научно-исследовательского и лечебно-диагностического процессов: организация, развитие и оснащение факультетных и межфакультетных учебно-исследовательских лабораторий; создание и расширение спектра опытно-производственных баз Академии; расширение и укрепление центра практических навыков; развитие компьютерных информационно-аналитических систем и интернет-технологий.

В сфере укрепления кадрового потенциала Академии: подготовка кадрового резерва Академии; закрепление кадров путем совершенствования оплаты их труда, развития системы морального и материального стимулирования; воспитание корпоративного духа, сохранение и создание научных школ Академии; обеспечение профессионального роста сотрудников Академии; расширение повышения квалификации и стажировок преподавателей в ведущих вузах, научно-исследовательских учреждениях.

В сфере совершенствования социальной политики: совершенствование системы социальных гарантий; улучшение медицинского обслуживания и условий отдыха сотрудников и студентов Академии; увеличение использования спорта, лечебного, диетического и оздоровляющего питания в ориентации студентов и сотрудников Академии на здоровый образ жизни; консолидация усилий органов студенческого самоуправления, научного общества молодых ученых и студентов для комплексного решения актуальных проблем инновационной и социальной молодежной политики в вузе; развитие поддержки ветеранам Академии.

Кандидатура д.м.н., профессора Рубальского О.В. на должность ректора ГБОУ ВПО АГМА Минздрава России выдвинута в порядке самовыдвижения.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ Выписка

из протокола №1 заседания Аттестационной комиссии Министерства здравоохранения Российской Федерации по рассмотрению кандидатур на должность ректора образовательного учреждения Минздрава России от 29 января 2013 года

ПРИСУТСТВОВАЛО: 20 из 22 членов Аттестационной комиссии Минздрава России.

ПО ПЕРВОМУ ВОПРОСУ – Обсуждение материалов по кандидатам на должность ректора Астраханской государственной медицинской академии.

ВЫСТУПИЛИ: И.Н. Каграманян, И.В. Маев, Г.А. Зотеева, Л.К. Мошетова, Н.Д. Юшук, Х.М. Галимзянов, В.И. Григанов, О.В. Рубальский.

РЕШИЛИ:

Согласовать кандидатуры Галимзянова Халила Мингалиевича, Григанова Владимира Ивановича, Рубальского Олега Васильевича для участия в выборах ректора Астраханской государственной медицинской академии.

Ответственный секретарь Комиссии:

директор Департамента медицинского образования и кадровой политики в здравоохранении
И.В. Маев



Кафедре поликлинической педиатрии с курсом семейной медицины – 25 лет



Кафедра поликлинической педиатрии ведет самостоятельную работу с 1 сентября 1987 года. Официальный статус кафедра получила 12 января 1988 года, когда был подписан совместный приказ Астраханского медицинского института и Астраханского облздравоотдела №10/30л об организации кафедры поликлинической педиатрии. Согласно этому приказу, на новой кафедре стали работать сотрудники кафедры детских болезней №1 (зав. каф. – проф. Н.Н. Силищева) доцент А.А. Джумагазиев и ассистент А.И. Плотнокова, а также сотрудники кафедры детских болезней №2 (зав. каф. – проф. Г.М. Слуцкая) ассистенты З.П. Иванская, Л.А. Назаркина и А.А. Устинова. В течение 1988 года преподавателями кафедры были приглашены опытные клиницисты: ассистент кафедры детских

инфекций к.м.н. Р.Р. Рамаева и педиатр с большим стажем работы в амбулаторно-поликлинической службе Т.Ф. Козина.

В разные годы на кафедре были подготовлены и работали: ассистент к.м.н. Ф.В. Орлов (ныне гл. врач городской больницы №3), ассистент, к.м.н. Е.Р. Швечихина (в настоящее время доцент кафедры детских болезней лечебного факультета), ассистент, затем доцент к.м.н. В.В. Гуськов (в настоящее время доцент кафедры перинатологии с курсом сестринского дела), ассистент, к.м.н. Л.Р. Рахимова (в настоящее время работает детским кардиологом в стационаре г. Новороссийска), ассистент В.А. Панфилов (ныне сотрудник ОДКБ им. Н.Н. Силищевой).

С 1993 года кафедре было поручено готовить семейных врачей (врачей общей практики), и вначале она именовалась кафедрой подготовки семейного врача и поликлинической педиатрии, а затем – кафедрой поликлинической педиатрии с курсом семейной медицины.

Большое внимание на кафедре уделяется контролю качества учебного процесса. Для углубления фундаментальной подготовки студентов в учебном процессе используются данные, полученные сотрудниками кафедры при выполнении НИР: региональные возрастные физиологические нормы иммунного статуса, использование иммунного и иммуногенетического статуса для прогнозирования состояния здоровья детей, особенности патологии у детей, живущих в экологически неблагоприятном регионе, реабилитация часто болеющих детей (как на практических занятиях, так и в лекционном материале). В базовых поликлиниках проводятся совместные с участковыми врачами научно-практические конференции студентов по актуальным вопросам педиатрии на конкретном материале поликлиники. Благодаря помощи деканата и ректората кафедре удалось приобрести 2 американских фантома для отработки навыков оказания неотложной помощи детям.

Вышли в свет три издания учебного пособия «Основы поликлинической педиатрии», подготовлено 4, дополненное издание. Особое значение придается овладению практическими навыками и умениями, которые студенты приобретают при самостоятельной работе со здоровыми и больными детьми в поликлинике, на дому, в детских общеобразовательных учреждениях (ДДУ, школе), в доме ребенка. По окончании 5 курса в течение месяца студенты проходят производственную практику в базовых поликлиниках кафедры. Руководство осуществляют преподаватели с последующим написанием отчета по итогам практики и рекомендациями по улучшению ее проведения. Занятия по практике проводятся в соответствии с программой, которая ежегодно корректируется. В заключение практики студенты сдают зачет комиссии, в состав которой кроме преподавателей входят руководители первичного звена здравоохранения города.

По итогам года обучения студенты сдают зачет, включающий итоговый контроль знаний по полученному предмету и контроль знаний и умений по овладению практическими навыками. Сотрудники кафедры участвуют в работе Государственной экзаменационной комиссии, что позволяет вносить коррективы в учебные планы и программы с учетом выявленных на итоговых экзаменах замечаний. Сотрудники кафедры уделяют большое внимание и внеурочным заня-



Коллектив кафедры в 2011/2012 учебном году

тиям со студентами.

Проблемы по учебному процессу со студентами:

В связи с уменьшением общего количества часов по дисциплине и вместе с тем с расширением учебной программы (подростковая медицина, экспертиза качества, работа врача поликлиники в условиях страховой медицины и т.п.) самостоятельная работа студентов на территориальных участках по обслуживанию детей сведена до минимума.

Недостаточно времени на самостоятельное выполнение таких важных разделов работы участкового врача, как: первичный патронаж новорожденного, обслуживание больных детей на дому, диспансеризация здоровых и больных детей, ознакомление и самостоятельное заполнение учетно-отчетной медицинской документации,

Слабая подготовка и мотивация к обучению у студентов.

Пути решения проблем:

- увеличение количества часов по дисциплине (в новой программе намечено более чем в два раза увеличить число часов по поликлинической педиатрии);
- наличие собственной клинической базы АГМА;
- составление 3-сторонних договоров: АГМА-студент-ЛПУ для последующей работы выпускника в конкретном ЛПУ.

В течение ряда лет работы кафедрального СНК его члены получают дипломы за конкурсные студенческие работы. Сфера интересов студентов, посещающих кружок, разнообразна: профилактическая медицина, качество жизни и состояние здоровья детей и подростков в условиях социально-экономической нестабильности России, экология и дети. На заседаниях кружка демонстрируются дети и подростки с редко встречающейся патологией. Обсуждаются, с учетом этики и деонтологии, трудности в диагностике заболеваний. Следует отметить, что студенты-кружковцы, самостоятельно выполняют подготовку докладов и активно участвуют в обсуждении материалов.

Наиболее отличившиеся получают рекомендации в клиническую ординатуру.

С момента основания кафедры подготовлено и выпущено 39 клинических ординаторов, в том числе 21 чел. – по педиатрии и 18 чел. – по семейной медицине. По семейной медицине подготовлено свыше 150 врачей первичной медицинской помощи, проходят первичную подготовку на шестимесячных сертификационных курсах еще 10 врачей. На базе кафедры осуществляют тематическое усовершенствование все врачи общей практики Астраханской области, работающие по специальности. В последние лет кафедра проводит ежегодные элективы для студентов 6 курса по введению в специальность «Общая врачебная практика (семейная медицина)».

В рамках научно-исследовательской работы сотрудники кафедры изучают проблемы состояния здоровья детей Астраханской области с позиций экологической педиатрии, прогнозирования состояния здоровья и профилактики неблагоприятных прогнозируемых состояний у детей, питания детей раннего возраста, тесно сотрудничая со всеми медицинскими кафедрами академии, НЦЗД РАМН, НИИ питания РАМН, Московским научно-исследовательским институтом эпидемиологии и микробиологии им. Г.Н. Габричевского, Институтом клинической иммунологии МЗ РФ.

За 25 лет подготовлены 4 доктора медицинских наук, 17 кандидатов медицинских наук, 6 из которых – практические врачи. На стадии завершения – 1 докторская и 5 кандидатских диссертаций. На кафедре опубликовано свыше 550 научных работ, в том числе 12 монографий, 4 учебных пособия с грифом УМО медицинских и фармацевтических вузов РФ для студентов педиатрических факультетов, 14 методических рекомендаций. Получены патенты на 11 изобретений, 8 рацпредложений по проблемам прогнозирования и профилактики заболеваний у детей, питания, экологической педиатрии. На рассмотрении находятся еще 3 заявки на изобретения.

Кафедра выполняла НИР по программе 3 грантов, в том числе одного международного в рамках «Каспийской экологической программы». При выполнении одного из грантов «Диагностика и профилактика йододефицитных заболеваний и состояний у детей Астраханской области» впервые выявлено, что Астраханский регион является биогеохимической провинцией с дефицитом по йоду средней тяжести. В 2006 году работа «Диагностика и профилактика йододефицитных заболеваний и состояний у детей Астраханской области» отмечена дипломом «Лауреат премии губернатора Астраханской области по науке и технике».

НИР кафедры неразрывно связана с практическим здравоохранением региона, направлена на коллегиальное решение задач по основным проблемам педиатрии и проводится согласно планам, разработанным совместно с администрацией базовых поликлиник и домов ребенка, а также с планами министерства здравоохранения Астраханской области. Предложения по снижению заболеваемости и детской смертности включаются в перспективные планы зав. поликлиник, главных врачей домов ребенка.

Кафедра работает по проблемам, которые имеют важное практическое значение для оптимизации развития детей и подростков Астраханской области:

– проблема «Профилактика йододефицита у детей и подростков в Астраханской области».



На 3 Европейском конгрессе педиатров (EUROPAEDIATRICS, STAMBUL, 2008), слева – президент Союза педиатров России академик РАН и РАМН А.А. Баранов

В рамках выполнения этой проблемы завершены и успешно защищены НИР аспиранта О.А. Шелковой (кандидатская диссертация по теме «Аллергическая патология детей и подростков в йододефицитном регионе», 2009), аспиранта А.Б. Мясищевой (кандидатская диссертация «Состояние здоровья детей грудного возраста, проживающих в условиях сочетанного воздействия антропогенной нагрузки и йодного дефицита», 2010), доцента Д.А. Безруковой (докторская диссертация «Атопическая патология у детей, проживающих в условиях сочетанного воздействия антропогенной нагрузки и йодного дефицита», 2010), соискателя Н.А. Степиной (кандидатская диссертация «Прогностические критерии развития атопического дерматита и его профилактика у детей грудного возраста», 2011);

– проблема «Состояние здоровья детей, развивающихся под воздействием психоактивных веществ», в рамках выполнения которой завершены и успешно защищены аспирантом Н.В. Сибиряковой кандидатская диссертация на тему «Особенности формирования здоровья детей грудного возраста, рожденных от наркозависимых матерей» (2007), доцентом Е.И. Каширской научно-исследовательская работа «Клинико-биохимическая оценка и прогнозирование состояния здоровья детей, развивающихся под воздействием психоактивных веществ» (докторская диссертация, 2010);

– проблема «Здоровье и здоровьесберегающие технологии у воспитанников домов ребенка». В рамках данной научно-исследовательской работы планируется: 1) разработать и внедрить алгоритмы выявления и прогнозирования тяжести симптомокомплекса, развивающегося у ребенка с депривацией; 2) разработать и внедрить мероприятия по оптимизации пребывания ребенка раннего возраста в условиях закрытых учреждений (домов ребенка); 3) популяризовать среди населения АО и страны проблемы детей, оставшихся без попечения родителей; 4) оптимизировать диагностику раннего выявления или снятия относительных противопоказаний к усыновлению для объективизации информированности потенциальных усыновителей о здоровье



Приветствие в НЦЗД в честь 80-летия Союза педиатров России от Астраханского отделения СПР



усыновляемого ребенка; 5) разработать критерии выявления депривационных нарушений в семьях (в том числе и у усыновленных детей) для своевременного проведения мер по социальной коррекции в семьях с высоким социальным риском. По этой проблеме выполняется докторская диссертация доцента кафедры Д.В. Райского «Клинико-психологические особенности развития детей, испытывающих материнскую депривацию» и кандидатские диссертации Э.И. Джальмухамедовой «Клинико-прогностическое значение инфицирования цитомегаловирусом в развитии частых заболеваний у детей – воспитанников домов ребенка», О.А. Иноземцевой «Реабилитация детей с последствиями перинатального повреждения центральной нервной системы в условиях дома ребенка», Н.В. Шайдаковой «Прогнозирование и профилактика нарушений адаптационного синдрома у детей – воспитанников домов ребенка».

Продолжается комплексная НИР по теме «Прогнозирование и профилактика заболеваний у детей раннего возраста» и мониторинг оценки вскармливания детей 1-го года жизни. Результаты НИР использованы при составлении и выполнении областных программ по охране здоровья детей и подростков Астраханской области, что позволило на 35% снизить заболеваемость детей в базовых поликлиниках кафедры. Деятельность кафедры по прогнозированию и профилактике заболеваний у детей была официально одобрена на Российском совещании заведующих кафедрами поликлинической педиатрии.

На клинических базах кафедры (среди них – 4 детские поликлиники города, все 3 областных специализированных дома ребенка) проводится консультативная и методическая работа, внедряются новые методики обследования, наблюдения, профилактики заболеваний и лечения детей. Сотрудниками кафедры совместно с заведующими педиатрическими отделениями базовых поликлиник проводится анализ причин заболеваемости и детской смертности в базовых поликлиниках города, организуются совместные конференции с патологоанатомами, судебно-медицинскими экспертами, педиатрами, организаторами здравоохранения поликлиник, выполняются рецензии на умерших детей. Все сотрудники кафедры принимают участие в разборе летальных исходов, работе клинико-экспертных комиссий и при проведении вневедомственных экспертиз качества лечебно-профилактической и эффективности медицинской помощи обслуживаемому населению.

Сотрудники кафедры являются лауреатами Московского международного салона изобретений и инновационных технологий «Ар-



Профессорский обход в областном специализированном доме ребенка №2

химед-2010» (золотая и бронзовая медали), участниками международного семинара «Уроки развития семейной медицины в странах СНГ», конференции «Введение семейной медицины в Центральной и Восточной Европе: вынесенные уроки» (Кишинев, Молдова, 2002), 7 Международного конгресса по иммунореабилитации «Аллергия, иммунология и глобальная сеть: взгляд в новое тысячелетие» (Нью-Йорк, США, 2001), XVII World Asthma Congress (Санкт-Петербург, Россия, 2003); III EUROPAEN ASTHMA CONGRESS (Athens, Greece, 2005); 3, 4 и 5 Европейских конгрессов педиатров (EUROPAEDIATRICALS, Stambul, 2008; EUROPAEDIATRICALS, Moscow, 2009; EUROPAEDIATRICALS, Vena, 2011), участниками всех конгрессов и съездов Союза педиатров России, начиная с 1995 года по настоящее время.

На X Московском международном салоне инноваций и инвестиций и V специализированной выставке «Образование – инвестиции в успех-2010» получены дипломы за разработку инновационного способа предупреждения частых респираторных заболеваний у детей в экологически неблагоприятных районах, а также за инновационные проекты «Совершенствование индивидуальной профилактики частых респираторных заболеваний у детей путем внедрения новых способов прогнозирования повторных респираторных заболеваний» и «Инновационный способ диагностики внутриутробной наркотической интоксикации у детей грудного возраста и их последующей реабилитации». Кафедра приняла участие в инновационном конкурсе производителей – участников международной выставки инноваций в рамках III Международного форума по интеллектуальной собственности «EXOPRIORITY 2011». На конкурс подготовлен проект «Инновационные модели прогноза здоровья и реабилитации детей, проживающих в неблагоприятных условиях».

Сотрудники кафедры являются членами редколлегии журналов «Педиатрическая фармакология», «Российский педиатрический журнал», «Практика педиатра», «Вестник семейной медицины», «Земский врач», «Всё, о чем вы хотели спросить у педиатра», возглавляют Астраханское отделение Союза педиатров России, входят в состав Российской межведомственной проблемной комиссии «Медицинские проблемы питания», Российской экспертно-консультативной комиссии по рассмотрению государственных требований по специальности 040110 «общая врачебная практика (семейная медицина)», правления областной ассоциации врачей и медицинских работников, аттестационной комиссии при МЗ Астраханской области, диссертационного совета при Астраханской государственной медицинской академии, награждены Почетной грамотой облздраводела Гурьевской области (за руководство и работу в составе медицинского десанта по оказанию медицинской помощи детям в Казахстане, 1991), грамотой Союза педиатров России (2005), Почетной грамотой губернатора Астраханской области (2006), Почетной грамотой мэра города Астрахани (2007), Почетной грамотой Министерства здравоохранения Чеченской республики (за работу по повышению квалификации педиатров в Чеченской республике, 2008), медалью Гиппократ от Международной академии наук экологии и безопасности жизнедеятельности (2010), Почетной грамотой Минздрава РФ (2012).

В настоящее время педагогический коллектив кафедры составляет 8 человек: 1 д.м.н. профессор, 3 д.м.н. доцента и 4 ассистента, в т. ч. 3 внешних совместителя, работающие в практическом здравоохранении. Выполняется 1 НИР на соискание ученой степени д.м.н., 5 – на соискание ученой степени к.м.н., обучается 1 докторант и 5 клинических ординаторов.

Зав. кафедрой поликлинической педиатрии с курсом семейной медицины заслуженный врач РФ, д.м.н., профессор А.А. Джумагазиев

Методика в действии

В декабре прошла межвузовская научная конференция «Междисциплинарная интеграция в системе высшей школы», организованная кафедрой иностранных языков АГМА.

Открывая конференцию, с приветственным словом к участникам обратился проректор АГМА по научной и инновационной работе профессор В.И. Григанов, который отметил важность методической координации в обучении студентов особенно на младших курсах вуза, учитывая общность профессиональной направленности и значение фундаментальной подготовки для перехода к клиническим дисциплинам.

В докладах выступающих преподавателей был затронут широкий спектр вопросов: от актуальных проблем педагогики и методики преподавания в высшей школе до моделирования процессов управления педагогической деятельностью, особый акцент был сделан на умелом сочетании традиционных и инновационных форм преподавания таких теоретических дисциплин, как

метод портфолио, кейс-метод, использование информационных технологий, метод игрового моделирования, метод сотрудничества, метод проектирования, метод работы в парах и т.д.

Было подчеркнуто, что изыскания в сфере методики преподавания различных дисциплин в вузах на сегодняшний момент вышли за рамки одного предмета. Они требуют от преподавателей знаний других смежных наук. Доказательством этому явилось активное участие и поддержка инициативы кафедры иностранных языков такими кафедрами, как: а) кафедра медицинской психологии и педагогики (доцент Костина Л.А., доцент Миляева

Л.М., преподаватели Дружинина Н.Ю., Сторожева Ю.А.); б) кафедра информатики, физики и математики (профессор АГМА Суркова Л.С., старшие преподаватели Ганина О.Г., Досбулаева Э.Я.); в) кафедра анатомии человека (д.м.н., доцент Удочкина Л.А., доцент Супатович Л.Л., ассистент Росткова Е.Е.); г) кафедра философии, биоэтики, истории и социологии (доцент Михайлова М.Е.); д) курс истории медицины (ассистент Волошенко К.В., ассистент Мартиросова Л.В.); е) курс латинского языка (старший преподаватель О.В. Микулан) и, конечно же, самое активное участие было проявлено со стороны инициаторов и организаторов этого долгожданного мероприятия – преподавателей

кафедры иностранных языков (профессор Кириллова Т.С., доцент Гаврилина И.С., доцент Коннова О.В., старший преподаватель Носенко Г.Н., старший преподаватель Гагарина Е.Ю., преподаватели Шмелева Т.С., Романова И.В.) и многих других, а также коллег из вузов Астрахани и Москвы.

В завершении конференции состоялось горячее обсуждение проблем, затронутых в докладах. Никто из участников конференции не остался равнодушным к вопросам интеграции в области методики преподавания. Все присутствующие высказали благодарность организаторам конференции и выразили надежду на продолжение подобных научных учебно-методических конференций.

Зав. кафедрой иностранных языков профессор Т.С. Кириллова



29 января 2013 г. на 65-м году жизни скоропостижно скончался заведующий кафедрой физической культуры АГМА доцент Э.М. Батырев

Батырев Эльдар Мухамадиярович родился 19 марта 1948 г. в п. Пришиб Азербайджанской ССР. В 1970 году окончил Волгоградский государственный институт физической культуры. В этом же году он поступил на кафедру физического воспитания Астраханского государственного медицинского института в должность преподавателя. С 1971 по 1973 гг. проходил службу в рядах Советской Армии, после чего вновь вернулся на кафедру, где прошел путь от преподавателя до заведующего кафедрой. Его трудовая деятельность была крайне разносторонней. Им было подготовлено 8 мастеров спорта и 15 кандидатов в мастера спорта. Наряду с подготовкой спортсменов высокого класса он совместно с сотрудниками кафедры принимал участие в воспитании «трудных» подростков, проводил научные исследования с детьми детских дошкольных учреждений, занимался организацией деятельности студентов в летнем оздоровительном студенческом лагере.

В 1992 г. кафедра физического воспитания вновь становится самостоятельным подразделением вуза, заве-

дующим назначен доцент АГМА Э.М. Батырев. С его приходом на кафедре стала более широко проводиться научно-исследовательская работа. За этот период преподавателями кафедры опубликовано более 60 печатных трудов, результаты которых используются в качестве методических рекомендаций для улучшения физического состояния и качества подготовки будущих врачей и внедрены в медицинскую, педагогическую и спортивную практику. Сам он является автором более 50 печатных работ. За время работы Э.М. Батырева в должности заведующего кафедрой стали расширяться связи с кафедрами физической культуры других вузов, в частности Волгоградской государственной академии физической культуры и Волгоградского государственного медицинского университета.

Э.М. Батырев принимал участие в разработке нового спортивного оборудования, применяемого в учебном процессе. В 2012 г. совместно с доцентом кафедры А.В. Доронцевым он получил патент на полезную модель, корректирующую физическую нагрузку при выполнении упражнений на спортивных тренажерах.

За время пребывания в должности заведующего кафедрой Э.М. Батыреву удалось сплотить на кафедре коллектив высококвалифицированных специалистов и создать атмосферу доброжелательных отношений среди сотрудников, благодаря чему профессорско-преподавательский состав кафедры остается неизменным на протяжении довольно долгого времени.

Коллектив кафедры физической культуры АГМА скорбит по своему безвременно ушедшему руководителю и выражает глубокие соболезнования его родным и близким.



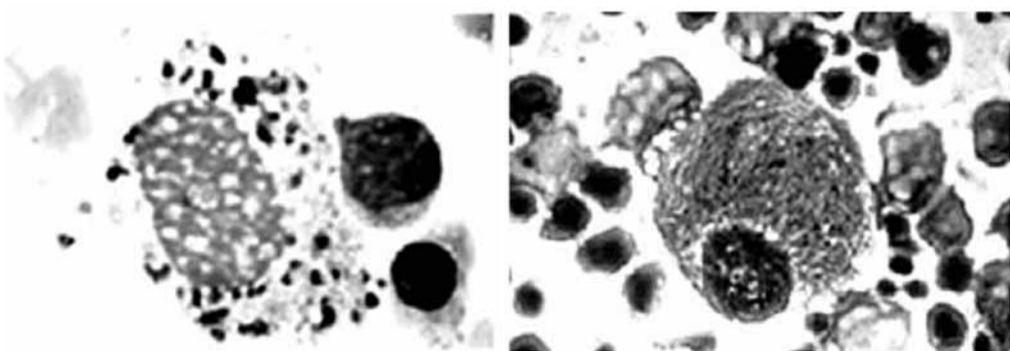


Мукополисахаридоз 1 типа в детской практике

Врача, который не читает книг, следует бояться больше всего.

В прошлом выпуске газеты мы писали, что, с целью обеспечения непрерывности послеуниверситетского образования, возможности саморазвития, необходимо открыть серию статей, посвященных вопросам этиопатогенеза, клинических и параклинических проявлений орфанных заболеваний из списка, представленного в Постановлении Правительства РФ №403 от 26.04.2012 г. «О порядке ведения Федерального регистра лиц, страдающих жизнеугрожающими и хроническими прогрессирующими редкими (орфанными) заболеваниями, приводящими к сокращению продолжительности жизни граждан или их инвалидности, и его регионального сегмента». Об основных аспектах диагностики мукополисахаридоза 1 типа рассказывает профессор кафедры госпитальной педиатрии с курсом последипломного образования, д.м.н., внештатный эксперт МЗ АО **Сагитова Гульнара Рафиковна**.

Мукополисахаридозы — это группа наследственных (генетических) болезней накопления соединительной ткани, протекающих с поражением нервной системы, глаз, внутренних органов и опорно-двигательного аппарата, возникающих вследствие накопления кислых гликозамингликанов, т.е. мукополисахаридов (МПС). Напомним, что **гликозамингликаны (ГАГ)** — углеводная часть углеводсодержащих биополимеров гликозаминопротеогликанов или протеогликанов. Гликозамингликаны в составе протеогликанов входят в состав межклеточного вещества соединительной ткани, содержатся в костях, синовиальной жидкости, стекловидном теле и роговице глаза. Вместе с волокнами коллагена и эластина гликозамингликаны в составе протеогликанов образуют соединительнотканый матрикс (основное вещество). Гликозамингликаны в составе протеогликанов покрывают поверхность клеток, играют важную роль в ионном обмене, иммунных реакциях, дифференцировке тканей. Генетические нарушения их распада приводят к нарушению нормального функционирования клеток и их гибели. Чем сильнее функция фермента нарушена мутацией, тем быстрее наступает гибель клеток в тканях и тем быстрее прогрессирует заболевание.



Мукополисахаридоз I типа (E76.0) наследуется по аутосомно-рецессивному типу, обусловлен дефицитом альфа-L-идуронидазы, которая является лизосомальной гидролазой — главным ферментом катаболизма мукополисахаридов. Дефицит идуридазы приводит к аккумуляции гепарансульфата и дерматансульфата. В настоящее время выделяют три фенотипа болезни: синдром Гурлера (мукополисахаридоз I H — Hurler), синдром Шейе (мукополисахаридоз I S — Scheie) и синдром Гурлера-Шейе (мукополисахаридоз I H/S — Hurler-Scheie). Больной должен унаследовать две дефектные копии гена, каждый от одного из родителей (рецессивный), у носителей нет проявлений заболевания. Во всех случаях дефицит альфа-L-идуронидазы ведет к поражению внутренних органов (характерна гепатоспленомегалия), соединительной ткани (деформация скелета и суставов), задержке умственного развития в тяжелых случаях. Это заболевание носит прогрессирующий характер и отличается высокой смертностью. Основные причины этого — обструктивная болезнь дыхательных путей, респираторная инфекция, кардиальные осложнения. В случае наиболее тяжелой формы МПС I смерть наступает обычно на 10-м году жизни.

Итак, типы МПС 1 несколько отличаются по своим характеристикам (табл. 1).

| | Гудлер | Гудлер-Шейе | Шейе |
|--|---|--|---------------------------|
| Средний возраст выявления заболевания | До 1 года (0,2-7 лет) | 4 года (0,2-36 лет) | 9 лет (2-54 лет) |
| Когнитивные нарушения | Явная задержка умственного развития с утратой приобретенных навыков | Отсутствие/слабо выраженная задержка, трудности в обучении | Когнитивных нарушений нет |
| Ожидаемая продолжительность жизни | Средняя — 7,3 лет | Около 20 лет | Взрослый возраст |

При синдроме Гудлера: поражение костей и суставов в виде прогрессирующей тугоподвижности, выраженное ограничение объема движений в суставе (контрактура локтевых и коленных суставов, симптом «птичьей лапы»). Характерна задержка роста (если отмечается нормальный или чрезмерный рост в первые два года жизни, то затем происходит прогрессирующее замедление роста: разрыв кривой от 1 до 2 стандартного отклонения (между 6 и 18 месяцами), карликовость ($\leq 1\text{ м } 10\text{ см}$). Дисморфизм лица; густые, жирные и ломкие волосы; выступающий

вперед лоб, низко расположенные брови; гипертелоризм; широкий, плоский нос, седловидный нос со смещенными кпереди ноздрями; макроглоссия; гипертрофированные десны, маленькие, с промежутками, плохо «поставленные» зубы с множественным кариесом, иногда прогнатизм.

При синдроме Шейе: кифоз, сколиоз, реже гиперлордоз, но в меньшей степени выраженности, чем при синдроме Гурлера. Деформация кистей по типу «птичьей лапы», деформация пальцев по типу «спускового крючка», дисплазия бедра (*coxa valga*) или вертлужной впадины, деформация коленного сустава, стопы и большого пальца стопы по типу *Genu valgum, pes varus, hallux valgus*, кистозное поражение костей бывает редко. Обращает на себя внимание задержка психомоторного развития; прогрессирующее ухудшение психомоторных функций и утрата приобретенных навыков; наружная или внутренняя гидроцефалия в связи с накоплением ГАГ в мягкой и паутинной оболочках мозга.

При синдроме Гудлера нейросенсорные нарушения проявляются как слепота, развивающаяся при атрофии зрительного нерва; глухота (поражение слухового нерва); нарушение проведения импульса (частые инфекции ЛОР-органов, дисплазия слуховых косточек, аномалии развития внутреннего уха). Все это способствует нарушению восприятия информации пациентом и устного выражения своих мыслей. **Поражение клапанов сердца** в виде утолщения аортального и митрального клапана, связанное с накоплением ГАГ в тканях сердца; митральная или аортальная недостаточность с последующим присоединением стеноза; пролапс митрального клапана с регургитацией крови; гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП), высокий риск развития инфаркта миокарда. Поражение **респираторного тракта** в виде гипертрофии тканей и сужения верхних дыхательных путей; хронического отека слизистой носа (шумное дыхание через рот и рецидивирующая инфекция); сужение трахеи, утолщение голосовых связок, увеличение языка приводят к обструкции дыхательных путей. Прогрессирующая инфильтрация трахеи способствует развитию синдрома дыхательной обструкции с апноэ во сне. Множественные эпизоды апноэ/гипопноэ приводят к гипоксии мозга и ухудшению неврологической симптоматики. Кифоз и уменьшение объема грудной клетки приводят к затруднению дыхания из-за ограничения подвижности грудной клетки. Прогрессирующая инфильтрация интерстициальной ткани легких приводит к развитию интерстициальной пневмопатии и рестриктивного синдрома.

У всех пациентов с МПС 1 диагностируют помутнение роговицы или мегакорнея, постоянно прогрессирует, приводит к светобоязни и неконтролируемому снижению остроты зрения; глаукома, осложнение, вызванное трабекулярной инфильтрацией; ретинопатия, часто дегенеративная ретинопатия и атрофия зрительного нерва. Исследование с помощью щелевой лампы выявляет ранние признаки отложения в роговице субстрата, характерные для лизосомных болезней накопления. Дыхательные нарушения являются основной причиной смерти пациентов и риском для анестезиологических вмешательств. Характерно **поражение желудочно-кишечного тракта** — гепатоспленомегалия, несмотря на проводимые оперативные коррекции, паховые грыжи прогрессируют (у 36% пациентов с МПС 1 возникают грыжи по сравнению с 1% в общей популяции), часто они возникают билатерально, 30% — в случае недоношенности.

У этой категории детей очень высокий риск для анестезиологических вмешательств. Часто родители жалуются на диарею, которая приобретает хроническое течение и не поддается лечению. Это обусловлено поражением автономной нервной системы и инфильтрацией слизистой мембраны.

Для иллюстрации приводим случай из практики. Девочка до 3 лет считалась абсолютно здоровой, семейный анамнез без особенностей. В 3 года появилась тугоподвижность в суставе одного пальца, интерпретируемая как артрит. Лечилась кортикостероидами. В 24 года поставлен диагноз билатеральная деформация стопы по типу *pes varus* и выявлено помутнение роговицы. В 31 год появилась перемежающаяся хромота. На рентгенограмме бедра — дисплазия головки бедренной кости и вертлужной впадины. Поставлен диагноз «ревматоидный артрит», несмотря на отсутствие признаков воспаления, отрицательный ревматоидный фактор и деформацию суставов кистей, обусловленную смещением, а не эрозией. Лечение препаратами золота и НПВС без значительного клинического эффекта. В 35 лет поражение клапанов сердца. В 42 года — операция на сердце. Помутнение, а затем утолщение роговицы + дегенерация сетчатки. Снижение зрения до слепоты, несмотря на проведенное лазерное хирургическое вмешательство и трансплантацию роговицы. Нарушение слуха, прогрессирующее до неполной глухоты. В 52 года впервые был поставлен диагноз МПС 1 (Шейе). В 53 года стала получать альдуразим.

Как еще используются **методы диагностики МПС 1?** Несомненно, это **молекулярная диагностика**. В генах, кодирующих альфа-L-идуронидазу, определяются мутации, вызывающие нарушение синтеза фермента. Идентификация мутаций и оценка риска перехода заболевания в тяжелую или легкую форму. Проведение данного анализа является значимым в выборе метода лечения (трансплантация или ФЗТ).

Пренатальная диагностика. Выполняется определение ферментной активности в ворсинках хориона (между 10 и 12 неделями беременности). Надежность метода 99%, позволяет прервать беременность при выявлении патологии эмбриона на малом сроке.

Лабораторная диагностика проводится в Медико-генетическом научном центре РАМН в лаборатории наследственных болезней обмена веществ. Если у Вас возникли подозрения на МПС 1, указываем контактные телефоны: зав. лабораторией — к.м.н. Захарова Екатерина Юрьевна, 8 (495) 324-20-04. Координатор по диагностике и терапии: mstislav.galochkin@genzyme.com

Лечение. Основная терапия — это ферментная заместительная терапия, которая компенсирует в организме дефицит фермента для восстановления нормального метаболизма без нарушения последовательности цепи метаболических реакций. **Альдуразим (ларонидаза)** появился на лекарственном рынке в 2003 г. Альдуразим (ларонидаза) представляет собой рекомбинантную форму человеческой альфа-L-идуронидазы, выделенной с помощью рекомбинантной ДНК клеточной линии CHO. Альдуразим — 10 ед./мл раствора, перед инфузией разводится. Каждый флакон (2.9 мг ларонидазы на 5 мл) содержит 500 ед. ларонидазы. Дозировка: 100 ед./кг (0.58 мг) массы тела назначается 1 раз в неделю в виде внутривенных инфузий. Применение Альдуразима рекомендуется и в сочетании с трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток для лечения МПС I.

Доктор медицинских наук, профессор кафедры госпитальной педиатрии внештатный эксперт МЗ АО Г.Р. Сагитова

Специалисты, участвующие в лечении пациентов с МПС I



ГАЗЕТА АСТРАХАНСКОЙ МЕДИЦИНСКОЙ АКАДЕМИИ



Alma Mater

Учредитель: ГОУ ВПО АГМА
www.agma.astranet.ru
www.asma.edu.ru
e-mail: press-centerASMA@yandex.ru

Руководитель пресс-центра АГМА, главный редактор - А.И. Матюшкова
Корреспонденты студенческого пресс-центра:
А. Гуськова, Н. Глухова
Фото: М. Бердников
Корректор - В. Никитина

Тираж 700 экз.
Распространяется бесплатно
Отпечатано - ООО "Типография "Новая"
Астрахань, ул. Боевая, 72а, к.2
Тел.: (8512) 30-32-32, 30-33-33.
www.astnova.ru