

ISSN 2310-0354



nauchforum.ru

# НаучФорум

Оставь свой след в науке



**XXIV** Студенческая международная  
заочная научно-практическая  
конференция

**МОЛОДЕЖНЫЙ НАУЧНЫЙ ФОРУМ:  
ЕСТЕСТВЕННЫЕ И МЕДИЦИНСКИЕ НАУКИ**

**№ 5 (23)**

г. МОСКВА, 2015



nauchforum.ru  
**НаучФорум**  
Оставь свой след в науке

# МОЛОДЕЖНЫЙ НАУЧНЫЙ ФОРУМ: ЕСТЕСТВЕННЫЕ И МЕДИЦИНСКИЕ НАУКИ

*Электронный сборник статей по материалам XXIV студенческой  
международной заочной научно-практической конференции*

№ 5 (23)  
Май 2015 г.

Издается с марта 2013 года

Москва  
2015

УДК 50+61  
ББК 20+5  
М 75

Председатель редколлегии:

*Лебедева Надежда Анатольевна* — д-р философии в области культурологии, профессор философии Международной кадровой академии, г. Киев.

Редакционная коллегия:

*Волков Владимир Петрович* — канд. мед. наук, рецензент НП «СибАК»;

*Гукалова Ирина Владимировна* — д-р геогр. наук, ведущий научный сотрудник Института географии НАН Украины, доц. кафедры экономической и социальной географии Киевского национального университета им. Т. Шевченко;

*Елисеев Дмитрий Викторович* — канд. техн. наук, доцент, бизнес-консультант Академии менеджмента и рынка, ведущий консультант по стратегии и бизнес-процессам, «Консалтинговая фирма «Партнеры и Боровков»;

*Карпенко Татьяна Михайловна* — канд. филос. наук, рецензент НП «СибАК».

**М 75 Молодежный научный форум: Естественные и медицинские науки.** Электронный сборник статей по материалам XXIV студенческой международной заочной научно-практической конференции. — Москва: Изд. «МЦНО». — 2015. — № 5 (23) / [Электронный ресурс] — Режим доступа. — URL: [http://www.nauchforum.ru/archive/MNF\\_nature/5\(23\).pdf](http://www.nauchforum.ru/archive/MNF_nature/5(23).pdf)

Электронный сборник статей XXIV студенческой международной заочной научно-практической конференции «Молодежный научный форум: Естественные и медицинские науки» отражает результаты научных исследований, проведенных представителями различных школ и направлений современной науки.

Данное издание будет полезно магистрам, студентам, исследователям и всем интересующимся актуальным состоянием и тенденциями развития современной науки.

ББК 20+5

ISSN 2310-0354

© «МЦНО», 2015 г.

## **Оглавление**

<b>Секция 1. Химические науки</b>	<b>7</b>
ИЗУЧЕНИЕ КИНЕТИКИ ХИМИЧЕСКОЙ РЕАКЦИИ	7
Папшева Ирина Геннадьевна	
Покровская Алина Сергеевна	
Чигинцев Сергей Михайлович	
ДЕАЭРАЦИЯ ВОДЫ КАК СПОСОБ ЗАЩИТЫ МЕТАЛЛОВ ОТ КОРРОЗИИ	14
Егорова Татьяна Андреевна	
Марко Анастасия Андреевна	
Чигинцев Сергей Михайлович	
<b>Секция 2. Биологические науки</b>	<b>23</b>
ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СОСУДОВ СЕРДЦА: ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ, ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК И ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТОЛ	23
Абрамян Виктория Тиграновна	
Дегтяревская Татьяна Юрьевна	
ЛЕНТОЧНЫЕ ЧЕРВИ КАК УГРОЗА ЗДОРОВЬЮ ЧЕЛОВЕКА	29
Алиева Фатима Назимовна	
Джавадова Мадина Айдинбеговна	
Дегтяревская Татьяна Юрьевна	
Сахарова Татьяна Викторовна	
ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ ПРОГЕРИИ	39
Брылева Анастасия Александровна	
Лазарева Юлия Борисовна	
ЭХИНОКОККОЗ, КАК УГРОЗА ЗДОРОВЬЮ ЧЕЛОВЕКА	44
Кадушина Анна Павловна	
Дегтяревская Татьяна Юрьевна	
МИТОХОНДРИАЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ	50
Киракосян Евгения Валериковна	
Филиппова Алла Викторовна	
Дегтяревская Татьяна Юрьевна	
БЕЛОК P53. СОВРЕМЕННОЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЕ И РОЛЬ В РАЗВИТИИ РАКА	56
Козюкова Людмила Андреевна	
Лазарева Юлия Борисовна	
АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ	61
Лукиных Анастасия Николаевна	
Дегтяревская Татьяна Юрьевна	

ВЛИЯНИЕ ГЕЛЬМИНТОЗНЫХ ИНВАЗИЙ НА ВИРУС ИММУНОДЕФИЦИТА Морозова Екатерина Андреевна Дегтяревская Татьяна Юрьевна Строителева Наталья Николаевна	68
ГЕНЕТИЧЕСКИЙ ПОЛИМОРФИЗМ ПО ГЕНАМ УСТОЙЧИВОСТИ К ПАРАЗИТАРНЫМ ЗАБОЛЕВАНИЯМ Осипова Дарья Валерьевна Чебышев Николай Васильевич Филиппова Алла Викторовна	73
ВЛИЯНИЕ ТИРЕОИДНЫХ ГОРМОНОВ НА ЭКСПРЕССИЮ ГЕНОВ Салимова Алина Абдуловна Тарасенко Анна Андреевна Ларина Светлана Николаевна	81
БОЛЕЗНЬ ГЕНТИНГТОНА. ИСТОРИЯ РАЗВИТИЯ И ГЛАВНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ Саная Севастина Зурабовна Валова Татьяна Ивановна	88
СИНДРОМ ШЕРЕШЕВСКОГО-ТЁРНЕРА: СИМПТОМАТИКА, ГЕНЕТИЧЕСКИЙ АСПЕКТ, МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ Сморчкова Анастасия Кирилловна Головатюк Андрей Олегович Ларина Светлана Николаевна	94
ТЕЛОМЕРЫ И КАНЦЕРОГЕНЕЗ: АНАЛИЗ СОВРЕМЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ И ПЕРСПЕКТИВЫ ПРАКТИЧЕСКОГО ПРИМЕНЕНИЯ МЕТОДОВ Уфимцева Анна Дмитриевна Кочерева Екатерина Денисовна Богомолв Денис Валерьевич	101
ВЛИЯНИЕ ЗВУКОВ НА РАСТЕНИЯ Хонюкова Валентина Сергеевна Зыкова Галина Владимировна	108
<b>Секция 3. Физические науки</b>	<b>113</b>
КЛАССИФИКАЦИЯ ТРЕХМЕРНЫХ АЛГЕБР СИММЕТРИИ УРАВНЕНИЯ КЛЕЙНА-ГОРДОНА В ЭЛЕКТРОМАГНИТНОМ ПОЛЕ Белоглазов Николай Викторович Мячин Артем Андреевич Магазев Алексей Анатольевич	113

<b>Секция 4. Медицинские науки</b>	<b>120</b>
МЕДИЦИНСКАЯ ДЕОНТОЛОГИЯ В УЗБЕКИСТАНЕ	120
Абдурахмонов Салохиддин Зокиржон угли Балтабаев Убайдулла Абдувакилович	
ТЕЛОМЕРЫ И ИХ РОЛЬ В ПРОЦЕССЕ СТАРЕНИЯ И ОБРАЗОВАНИЯ РАКОВЫХ КЛЕТОК	126
Аллаева Зайнаб Магомедовна Лизогуб Ольга Павловна Ларена Светлана Николаевна	
Х-СЦЕПЛЕННОЕ РЕЦЕССИВНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ — СИНДРОМ ВИСКОТТА-ОЛДРИЧА	130
Артыкова Диана Юсуповна Дегтеревская Татьяна Юрьевна Филиппова Алла Викторовна	
МОРФОЛОГИЯ КЛЕТОК КРОВИ И ЕСТЕСТВЕННАЯ РЕЗИСТЕНТНОСТЬ КРЫС ПОСЛЕ ПРОТИВОПАЗИТАРНОЙ ОБРАБОТКИ ИВЕРСЕКТОМ	140
Бражник Алина Александровна Воронцова Анастасия Андреевна	
ПЕРЕЛОМ ШЕЙКИ БЕДРА В ПОЖИЛОМ И СТАРЧЕСКОМ ВОЗРАСТЕ	146
Ершиков Дмитрий Александрович Гуржиханова Медина Хароновна Сахарова Татьяна Юрьевна	
КЛИНИКО-СТАТИСТИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ СРЕДИ ВЗРОСЛОГО НАСЕЛЕНИЯ Г. ЯКУТСКА	151
Кононова Екатерина Андреевна Андреев Мичил Егорович Пшенникова Галина Максимовна Конникова Эдилиия Эдуардовна	
ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА РЕДКИХ ХРОМОСОМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ	160
Левченко Алина Анатольевна Науменко Виктория Александровна Дегтяревская Татьяна Юрьевна	
ГЕНЕТИЧЕСКИЕ МЕХАНИЗМЫ ВОЗНИКНОВЕНИЯ СИНДРОМА АНГЕЛЬМАНА И ИХ ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ	166
Отрошко Елена Вячеславовна Молодожникова Наталья Михайловна	

ОНКОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ: ПРИЧИНЫ, ВИДЫ, ПРОФИЛАКТИКА, ЛЕЧЕНИЕ	176
Падило Лариса Павловна Сторожилова Дина Александровна Дементьева Екатерина Александровна	
НОВЫЙ ПОДХОД К ЛЕЧЕНИЮ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ У ТЕЛЯТ	186
Садчикова Ольга Викторовна Тихий Павел Григорьевич Лапина Татьяна Ивановна	
ХРОМОСОМНЫЕ НАРУШЕНИЯ ПРИ ГЕМОБЛАСТОЗАХ	191
Уварова Ольга Сергеевна Дегтяревская Татьяна Юрьевна Филиппова Алла Викторовна	
СИСТЕМАТИЧЕСКИЙ ПОДХОД К СИНДРОМУ АРНОЛЬДА- КИАРИ	198
Хакимова Ирина Дамировна Дегтяревская Татьяна Юрьевна	
<b>Секция 5. Сельскохозяйственные науки</b>	<b>210</b>
ВЛИЯНИЕ ОРГАНИЧЕСКИХ УДОБРЕНИЙ НА ФЕНОЛОГИЧЕСКИЕ И КАЧЕСТВЕННЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ КУЛЬТУРЫ ОЗИМОЙ ПШЕНИЦЫ	210
Маркова Марина Владимировна Проценко Елена Петровна	
ПЕРЕДОВЫЕ МЕТОДЫ САНИТАРНО-ГИГИЕНИЧЕСКОЙ ЭКСПЕРТИЗЫ МОЛОКА И МОЛОЧНЫХ ПРОДУКТОВ	214
Сташкевич Виктория Дмитриевна Максименко Людмила Витальевна	
<b>Секция 6. Науки о земле</b>	<b>223</b>
ПРОФОРИЕНТАЦИОННЫЙ ТУРИЗМ	223
Балынин Кирилл Алексеевич	

# СЕКЦИЯ 1.

## ХИМИЧЕСКИЕ НАУКИ

### ИЗУЧЕНИЕ КИНЕТИКИ ХИМИЧЕСКОЙ РЕАКЦИИ

***Папшева Ирина Геннадьевна***

*студент Челябинского института путей сообщения, филиала федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования «Уральский государственный университет путей сообщения»,  
РФ, г. Челябинск*

***Покровская Алина Сергеевна***

*студент Челябинского института путей сообщения, филиала федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования «Уральский государственный университет путей сообщения»,  
РФ, г. Челябинск*

***Чигинцев Сергей Михайлович***

*научный руководитель, старший преподаватель Челябинского института путей сообщения, филиала федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования «Уральский государственный университет путей сообщения»,  
РФ, г. Челябинск*

В данной работе преимущественно исследовательского характера рассматриваются вопросы химической кинетики, влияние на скорость химической реакции концентрации реагирующих веществ на примере практически значимой реакции между тиосульфатом натрия и серной кислотой. Экспериментально обосновывается независимость скорости реакции от концентрации серной кислоты. Используется метод оптического анализа совместно с КФК-2. Экспериментально определяется температурный коэффициент реакции.

Не вызывает сомнений ценность вопросов, связанных с предметом химической кинетики, то есть со скоростью и механизмом химической реакции. Это одна из базовой составляющей современного теоретического аппарата химии. Взяв за основу известную всем реакцию между тиосульфатом натрия

и серной кислотой, мы организовали самостоятельное учебное исследование, в том числе с применением инструментальных методов количественного анализа.

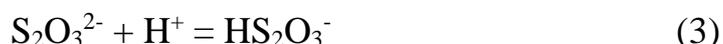
При изучении соответствующей темы на лабораторных занятиях подобный опыт проводился только лишь на качественном уровне, измеряя время до появления визуально заметного помутнения. С целью усовершенствования опыта и повышения эффективности исследования мы перешли от исключительно качественной оценки наблюдаемых явлений к анализу количественных характеристик и измерению величин во времени. В данной работе исследовалась зависимость скорости реакции между  $\text{Na}_2\text{S}_2\text{O}_3$  и  $\text{H}_2\text{SO}_4$  отдельно как от концентрации тиосульфата натрия, так и серной кислоты, а также скорости реакции от температуры.

Для определения зависимости скорости реакции от концентрации нам потребовались следующие реактивы и оборудование: дистиллированная вода, 0,1 М раствор тиосульфата натрия, 0,5 М и 0,1 М растворы серной кислоты, фотоколориметр КФК-2, набор кювет, стаканов и мерных цилиндров.

При взаимодействии растворов тиосульфата натрия и серной кислоты наблюдается помутнение раствора, обусловленное образованием элементарной серы. Суммарный процесс выражается уравнением:



На самом деле здесь протекает более сложная реакция, включающая несколько стадий. Продукт реакции — сера — появляется не сразу; процесс протекает в несколько стадий:



Видно, что роль серной кислоты сводится только к образованию на второй стадии ионов  $\text{HS}_2\text{O}_3^-$ . Лимитирующей стадией является последняя. Изучаемая реакция имеет первый порядок по тиосульфат-аниону и нулевой порядок по катионам водорода, то есть ее скорость прямо пропорциональна концентрации  $\text{Na}_2\text{S}_2\text{O}_3$ , и не зависит от концентрации серной кислоты.

Для измерения скорости данной реакции мы воспользовались фотоколориметром КФК-2. Частички образующейся серы рассеивают свет. Раствор освещается световым потоком определенной длины волны и измеряют интенсивность прошедшего излучения. Данный метод химического анализа называют турбидиметрией. Мутность раствора соответствует оптической плотности. Нами была выбрана определенная оптическая плотность (мутность), которой достигает раствор через определенный промежуток времени; это значение постоянно для всей серии опытов:  $D = 1,0$ . При этом отношение  $1/t$  называется условной скоростью реакции.  $\lambda = 490$  нм. (соответствует максимуму пропускания на растворе сравнения).

Сначала мы рассмотрели зависимость скорости реакции от концентрации раствора тиосульфата натрия. Были приготовлены следующие рабочие растворы  $\text{Na}_2\text{S}_2\text{O}_3$  (таблица 1).

**Таблица 1.**

**Рабочие растворы тиосульфата натрия**

Номер раствора	1	2	3	4	5
Объем 0,1 М раствора $\text{Na}_2\text{S}_2\text{O}_3$ , мл.	7	5	4	3	2
Объем воды, мл.	0	2	3	4	5

Приливаем в кювету 30 мм определенное количество серной кислоты, стараясь не попасть раствором на внешние стенки кюветы. Стабилизируем показания прибора на ноль. Быстро и аккуратно приливаем весь заготовленный тиосульфат натрия и засекаем время начала опыта. При достижении оптической плотности  $D = 1,0$  прекращаем измерения и записываем полученный результат. Результаты исследования зависимости скорости реакции от концентрации раствора тиосульфата натрия приведены в таблице 2.

Примеры расчетов в таблице приведены ниже.

Приготовление 0,1 М раствора  $\text{Na}_2\text{S}_2\text{O}_3$ . Молярная масса  $M(\text{Na}_2\text{S}_2\text{O}_3 \cdot 5\text{H}_2\text{O}) = 248$  г/моль; на весах 24,8 г. — на 1 литр раствора.

Приготовление растворов серной кислоты. Молярная масса  $M(\text{H}_2\text{SO}_4) = 98$  г/моль. Плотность  $\rho = 1,8$  г/мл. Для приготовления 1 литра 0,1 М раствора кислоты берем  $V_1 = 9,8/1,8 = 5,4$  мл кислоты; для приготовления 0,5 М раствора — 27,2 мл.

Расчет количества вещества.  $\nu(\text{Na}_2\text{S}_2\text{O}_3) = C_m \cdot V = 0,1 \cdot 0,007 = 7 \cdot 10^{-4}$  моль.

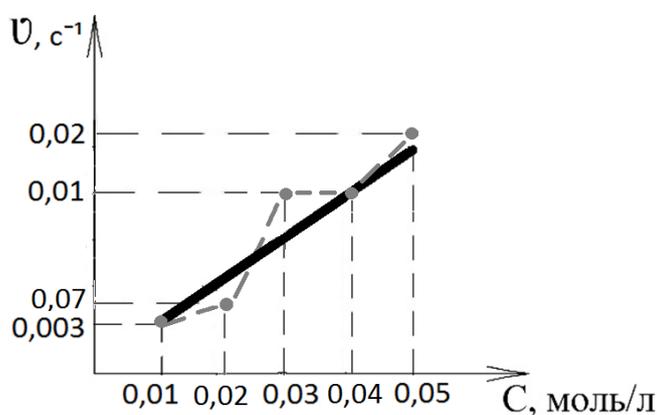
Расчет молярной концентрации.  $C(\text{Na}_2\text{S}_2\text{O}_3) = \nu / V = 7 \cdot 10^{-4} / 14 \cdot 10^{-3} = 0,05$  М.

**Таблица 2.**

**Результаты исследования зависимости скорости реакции от концентрации раствора тиосульфата натрия**

Номер опыта	1	2	3	4	5
Объем 0,1 М раствора $\text{H}_2\text{SO}_4$ , мл.	7	7	7	7	7
Объем 0,1 М раствора $\text{Na}_2\text{S}_2\text{O}_3$ , мл.	7	5	4	3	2
$\nu(\text{Na}_2\text{S}_2\text{O}_3)$ , моль	$7 \cdot 10^{-4}$	$5 \cdot 10^{-4}$	$4 \cdot 10^{-4}$	$3 \cdot 10^{-4}$	$2 \cdot 10^{-4}$
$C(\text{Na}_2\text{S}_2\text{O}_3)$ , моль/л	0,05	0,04	0,03	0,02	0,01
$t$ , с	55	77	102	154	321
$V$ , с <sup>-1</sup>	0,018	0,013	0,010	0,007	0,003

На основе полученных экспериментальных данных строим график зависимости скорости реакции от концентрации тиосульфата натрия. Зависимость линейная, причем реакция имеет первый порядок по тиосульфат — иону (рисунок 1).



**Рисунок 1. Зависимость скорости реакции от концентрации тиосульфата натрия**

Проведем дополнительное исследование, нацеленное на установление зависимости скорости изучаемой реакции от концентрации серной кислоты (катионов  $H^+$ ).

Эта зависимость устанавливается аналогичным образом. Приготовим рабочие растворы серной кислоты (таблица 3).

**Таблица 3.**

**Рабочие растворы серной кислоты**

Номер раствора	1	2	3	4	5
Объем 0,5 М раствора $H_2SO_4$ , мл.	7	5	4	3	2
Объем воды, мл.	0	2	3	4	5

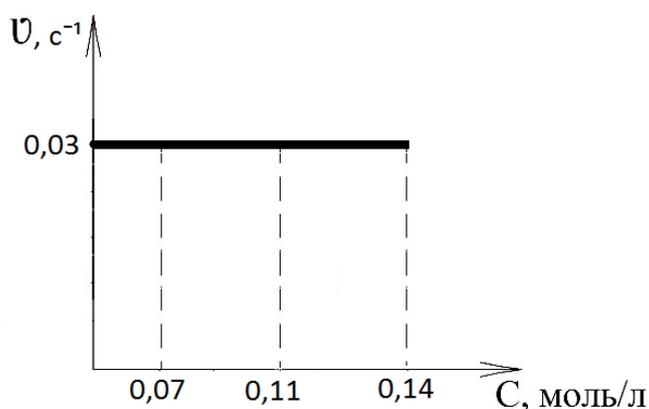
Действуя по знакомому алгоритму, отметим результаты исследования в таблицу 4.

**Таблица 4.**

**Результаты исследования зависимости скорости реакции от концентрации раствора серной кислоты**

№ опыта	1	2	3	4	5
Объем 0,5 М раствора $H_2SO_4$ , мл.	7	5	4	3	2
Объем 0,1 М раствора $Na_2S_2O_3$ , мл.	7	7	7	7	7
$\nu (H_2SO_4)$ , моль	$3,5 \cdot 10^{-3}$	$2,5 \cdot 10^{-3}$	$2 \cdot 10^{-3}$	$1,5 \cdot 10^{-3}$	$10^{-3}$
$C (H_2SO_4)$ , моль/л	0,25	0,15	0,14	0,11	0,07
$t$ , с	35	37	37	40	42
$V$ , $c^{-1}$	0,03	0,03	0,03	0,03	0,03

Строим график зависимости (рисунок 2). При этом отмечаем, что концентрация раствора кислоты практически не влияет на скорость изучаемой реакции, и делаем вывод, что реакция между тиосульфатом натрия и серной кислотой имеет нулевой порядок по катионам водорода.



**Рисунок 2. Зависимость скорости реакции от концентрации серной кислоты**

Последний этап нашего исследования — установление зависимости скорости реакции от температуры и определение температурного коэффициента в уравнении Вант-Гоффа:  $v_2 = v_1 \cdot \gamma^{\frac{\Delta T}{10}}$ .

Помимо вышеприведенных реактивов, нам потребовались термометры с диапазоном 0-100°C и кристаллизатор со льдом. Для реакции брали одинаковые количества 0,1 М растворов исходных веществ. Использовали следующие температуры растворов: горячую воду (65°C), теплую воду (48°C), комнатную температуру (29°C), холодную воду (12°C), холодную воду со льдом (5°C). Растворы термостатировали не менее 5—7 мин. Затем действовали по уже отработанному механизму. Результаты приведены в таблице 5.

**Таблица 5.**

**Результаты исследования зависимости скорости реакции от температуры**

Номер опыта	1	2	3	4	5
Температура растворов, °C	5°C	12°C	29°C	48°C	65°C
$t$ , с	101	86	55	19	9
$V$ , с <sup>-1</sup>	0,009	0,012	0,018	0,053	0,111

Используя обобщенные значения, рассчитываем температурный коэффициент скорости реакции:  $\gamma = \left(\frac{v_2}{v_1}\right)^{\frac{10}{\Delta T}}$ . Среднее значение:  $\bar{\gamma}=1,5$ .

Выполняя работу, мы соблюдали меры предосторожности при работе с кислотой. В ходе реакции выделяется сернистый газ, поэтому все отработанные растворы мы сливали ставили под тягу. Осадок серы отмывался со стенок кюветы сразу, во избежание выхода ее из строя. При этом нужно отметить, что нам не удалось устранить диффузионные эффекты, связанные с недостаточным перемешиванием раствора, также для упрощения расчетов мы принимали плотности растворов, близкие к 1 г/мл.

В данном докладе с помощью методов инструментального количественного анализа, на новом уровне мы рассмотрели зависимость скорости реакции от концентрации с применением закона действующих масс, выяснили порядок реакции взаимодействия тиосульфата натрия с серной кислотой. В ходе проведенного исследования мы установили, что изучаемая реакция сложная, протекает в несколько стадий, причем лимитирующая стадия

не сводится к начальному (общему) уравнению реакции. Выяснили кинетическое уравнение для данной реакции. Надеемся, что данный усовершенствованный опыт окажет помощь в понимании процессов химической кинетики.

### **Список литературы:**

1. Коровин Н.В. Общая химия. — М.: Высш.шк., 2000. — 558 с.
2. Дорофеева М.В., Беспалов П.И. Изучение скорости химической реакции с использованием цифровой лаборатории // «Химия в школе», 2011, — № 8. — С. 43—50.
3. Медведев Ю.Н. Скорость и механизмы химических реакций // «Химия в школе». — 2010. — № 6. — С. 57—63.

## **ДЕАЭРАЦИЯ ВОДЫ КАК СПОСОБ ЗАЩИТЫ МЕТАЛЛОВ ОТ КОРРОЗИИ**

***Егорова Татьяна Андреевна***

*студент Челябинского института путей сообщения, филиала федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования «Уральский государственный университет путей сообщения»,  
РФ, г. Челябинск*

***Марко Анастасия Андреевна***

*студент Челябинского института путей сообщения, филиала федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования «Уральский государственный университет путей сообщения»,  
РФ, г. Челябинск*

***Чигинцев Сергей Михайлович***

*научный руководитель, старший преподаватель Челябинского института путей сообщения, филиала федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования «Уральский государственный университет путей сообщения»,  
РФ, г. Челябинск*

В работе анализируется проблема влияния растворенного кислорода на коррозию металлов в водных средах, рассматриваются используемые в настоящее время деаэраторы, их преимущества и недостатки. Также получены некоторые экспериментальные данные по содержанию растворенного кислорода в воде и влиянию на коррозию стали.

Проблема коррозии металлов и сплавов — одна из самых острых и злободневных в масштабах и страны, и мира. В первой половине прошлого века ржавчина «съедала» до 40 % производимых в мире стали и чугуна; сейчас, через 100 лет — 20 % — несмотря на огромные усилия ученых и инженеров по защите металлоконструкций. Данный доклад посвящен такому способу защиты металлов от электрохимической коррозии, как деаэрация водной среды. Мы рассмотрели принципы деаэрации, известные и новые методы, а также провели небольшую практическую работу по влиянию растворенного кислорода на коррозию металлов.

Деаэрировать воду — значит изъять из нее растворенные газы, в первую очередь кислород  $O_2$  и углекислый газ  $CO_2$ . Деаэрация воды особенно актуальна для систем тепло- и водоснабжения, так как здесь проблема коррозии стоит особенно остро — коммуникации проходят в основном под землей, и расходы на ремонт превышают затраты на профилактику в 20 раз. Деаэрацию проводят на заключительной стадии подготовки воды, когда она очищена от механических и химических примесей, в специальных приборах — деаэраторах.

В основе работы деаэраторов лежит закон Генри: концентрация растворенного газа пропорциональна парциальному давлению газа над поверхностью жидкости. Основываясь на этом, удалить из жидкости растворенный в ней газ можно принципиально двумя способами: снизить парциальное давление газа над поверхностью жидкости или повысить ее температуру. Для уменьшения парциального давления в основном снижают общее давление над поверхностью; можно изменить состав газовой смеси (например, с преобладанием водяного пара). При нагревании жидкости газ интенсивно десорбируется вследствие увеличения кинетической энергии молекул (повышение давления внутри жидкости).

Деаэрации мешают два ограничения. Во-первых, скорость деаэрации уменьшается со временем за счет уменьшения перепада давления растворенного газа и газа над поверхностью. Во-вторых, в первую очередь уходят молекулы газа из приповерхностного слоя жидкости; если скорость диффузии растворенных газов из глубины жидкости невелика, это существенно замедляет процесс. Например, мы сами практически определили, за 25 мин кипячения воды скорость деаэрации уменьшается в несколько раз.

Для интенсификации процесса деаэрации нужно увеличивать площадь раздела жидкой и газовой фаз, а также перемешивать жидкость (для равномерного распределения растворенных газов по всему объему). Это важно, так как для эффективной защиты от коррозии остаточное содержание газов для котлов не должно превышать 0,08 %, а для теплосетей — 0,4 %.

В промышленности используют несколько способов деаэрации. Чаще применяется термическая деаэрация при атмосферном давлении, которую проводят в специальной деаэрационной колонке. Она появилась в начале прошлого века. Снизу в колонку подают нагретый водяной пар, а сверху противотоком — воду. Вода выливается через водосливные отверстия, напоминающие большой дуршлаг, в виде струй и отдельных капель — как в обычном душе. Двигающийся навстречу поток водяного пара нагревает воду почти до кипения. Нагрев и дробление жидкости сопровождаются десорбцией газов, молекулы которых уносятся с паром. Для повышения эффективности в колонке устанавливают еще одну водосливную тарелку. Внизу находится бак-аккумулятор с перфорированным дном, через которое под давлением подается пар. Он пробулькивает (барботирует) сквозь слой воды, превращая ее в пену, при этом испаряя часть воды. При дроблении жидкости на капли удельная поверхность раздела фаз увеличивается, а расстояние, которое необходимо преодолеть молекулам газа до границы раздела, уменьшается. В результате скорость деаэрации растет. Дополнительно пузырьки пара, барботируя сквозь толщу воды, перемешивают ее, а по дороге «собирают» молекулы газов из прилегающих областей жидкой фазы.

Традиционные термические деаэратеры имеют недостатки. Их конструкция достаточно сложная; использование противотока жидкости и газа хоть и повышает эффективность деаэрации, но усложняет управление работой аппарата (особенно в части регулирования скоростей пара и жидкости). В верхней части колонки происходит обратное газонасыщение струй и капель воды в результате снижения ее температуры, конденсации водяных паров.

Конструкция деаэратеров постепенно совершенствовалась; был создан деаэратор на других принципах — вихревой деаэратор. В нем разделены процессы нагревания воды и собственно деаэрации. Предварительно нагретая вода подается в цилиндрическую камеру по касательной к стенке, и закручивается в ней в вихревом потоке. Центрами десорбции газов являются микропузырьки воздуха, образующиеся на гидрофобных частицах в воде

размером порядка 0,1 мкм. В результате градиента скорости в радиальном направлении давление в центре вихря понижается, пузырьки воздуха двигаются от периферии камеры к центру, образуя здесь парогазовую область, которую отводят насосом. Вихревой деаэратор работает наподобие циклонных фильтров, очищающих воздух от пыли. Из недостатков можно отметить строгую зависимость производительности от длины рабочей зоны, потери на трение; это влияет на схлопывание парогазовой области и захлебывание деаэратора.

Предприятием «КВАРК» разработан деаэратор принципиально другой конструкции. Внутренний объем цилиндрического корпуса делит стенка, немного не доходящая до поверхности. В рабочем отделе проходит труба с соплами — щелевыми отверстиями, через которые разбрызгивается мелкими каплями нагретая жидкость. Капли стекают вниз, коагулируют в водяную пленку, которая своевременно отводится — поэтому за счет уменьшения поверхности раздела обратное растворение газов не происходит. Выпар и десорбированные газы направляются в другое отделение, в которое через форсунки подается холодная вода; пары воды конденсируются и отводятся, газы откачиваются насосом.

Достоинства щелевого деаэратора следующие. В результате оригинального режима разбрызгивания, при котором достигается большая удельная поверхность раздела фаз и малый диффузионный путь, преодолеваемый молекулами газа, его десорбция происходит с высокой скоростью. Данная конструкция позволяет утилизировать теплоту выпара и регулировать глубину деаэрации за счет изменения его количества. Щелевой деаэратор показывает наилучшие результаты: содержание кислорода не превышает 20 мкг/л, свободного углекислого газа не наблюдалось вообще. Щелевой деаэратор лишен недостатков деаэраторов, работающих по прямоточной и противоточной схеме. В настоящее время существует целая гамма щелевых деаэраторов производительностью от 0,5 до 600 т/ч., которые интенсивно внедряются в производство.

В рамках подготовки данного доклада мы провели небольшую практическую работу по определению растворенного кислорода в воде. Вначале несколько слов о том, чем же опасен кислород в воде. В процессе электрохимической коррозии в нейтральной среде происходит две реакции: окисления и восстановления:

Окисление (анодный процесс):  $M = M^{n+} + ne^{-}$ ;

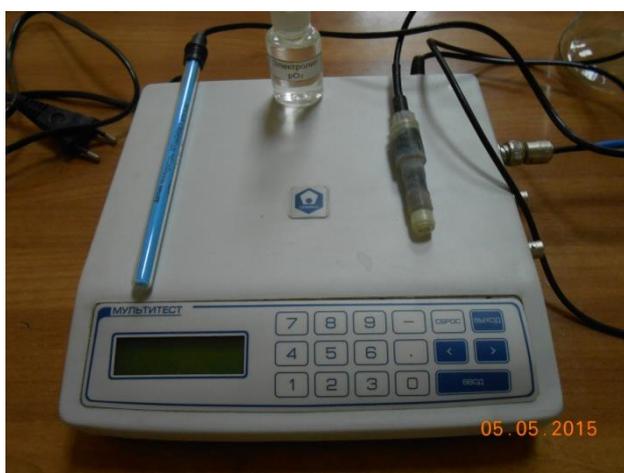
Восстановление (катодный процесс):  $O_2 + 4e^{-} + 2H_2O = 4OH^{-}$ .

По такому механизму протекает коррозия во всех водных средах, в почве, в атмосфере. Особенно «активно и злокачественно» протекает коррозия в системах тепло- и водоснабжения: котлах, трубах, теплообменных установках. Здесь часто образуются так называемые пары неравномерной аэрации — области с повышенным и пониженным подводом кислорода; эти пары иногда сами начинают работать как локальные гальванические элементы, ускоряя коррозию. Если одну из реакций удастся затормозить, то процесс коррозии существенно замедляется. Причем водная коррозия идет часто с так называемым катодным контролем — катодная реакция идет медленнее, является лимитирующей стадией коррозии — то есть определяет скорость всего коррозионного процесса. Поэтому в данном случае эффективнее влиять на катодную реакцию. В основном элементы системы тепло- и водоснабжения защищают двумя способами: добавляя в систему ингибитор или удаляя из среды кислород. Ингибиторы добавлять не всегда возможно; к тому же это далеко не безвредные химические вещества. Поэтому часто стараются удалить из воды кислород (и заодно и другие растворенные газы) — деаэрировать воду.

В горячей воде коррозия происходит обычно с большей скоростью: с ростом температуры ускоряется диффузия и ионизация кислорода. В открытых системах максимальная скорость коррозии наблюдается при 80°C (при более высоких температурах растворимость кислорода снижается, и коррозия замедляется). В закрытых системах скорость коррозии растет линейно с ростом температуры.

**Опыт 1. Влияние кипячения на десорбцию газов.** Для проведения измерений мы использовали прибор — анализатор жидкости Мультитест ИПЛ-513 с сенсором парциального давления кислорода (рисунок 1).

Предварительно прибор был настроен и откалиброван; также была произведена градуировка амперометрических сенсоров кислорода. Далее нами была измерена концентрация растворенного кислорода в водопроводной и дистиллированной воде до кипячения (при комнатной температуре), и далее через определенные временные интервалы после начала кипячения.



*Рисунок 1. Внешний вид прибора Мультитест ИПЛ-513 с сенсором парциального давления кислорода*

Усредненные результаты (по трем измерениям) представлены в таблице 1.

*Таблица 1.*

**Концентрация растворенного кислорода в водопроводной и дистиллированной**

[O <sub>2</sub> ], мг/л	Дист.вода	4,3	3,1	2,1	1,5	1,1
	Водопр.вода	4,8	3,4	2,4	1,8	1,4
Время кипячения, мин.	0 (до кипячения)		5	10	15	25

Из данных измерений следует, что: концентрация растворенного кислорода в дистиллированной воде меньше, чем в водопроводной; кипячение приводит к деаэрации кислорода как в дистиллированной, так и в водопроводной воде; скорость десорбции кислорода при кипячении воды (при атмосферном давлении) снижается за 25 мин в два раза.

**Опыт 2. Влияние концентрации растворенного кислорода на скорость коррозии стали.** Для определения влияния концентрации растворенного кислорода на скорость коррозии стали использовали две пробы воды: водопроводную кипяченую с начальным содержанием растворенного кислорода 1,398 мг/л (колба № 1) и водопроводную некипяченую с начальным содержанием растворенного кислорода 4,800 мг/л (колба № 2). Использовали пластинки стали-3 (нелегированной низкоуглеродистой) размером 2 x 2 см. Объем воды — 100 мл. Колба с кипяченой водой была во время эксперимента плотно закрыта пробкой; колба с некипяченой водой была открыта. По окончании эксперимента были сделаны пробы растворенного кислорода в двух колбах. Время эксперимента: 30 дней. Результат оценивался визуально, что в принципе предлагается сделать аудитории. Скорость коррозии стальной пластинки в открытой колбе (с некипяченой водой) во много раз превышала скорость коррозии в закрытой колбе (рисунок 2). Результаты представлены в таблице 2.



*Рисунок 2. Колбы № 1 (справа) и № 2 (слева) во время проведения опыта 2*

*Таблица 2.*

**Результаты проб растворенного кислорода**

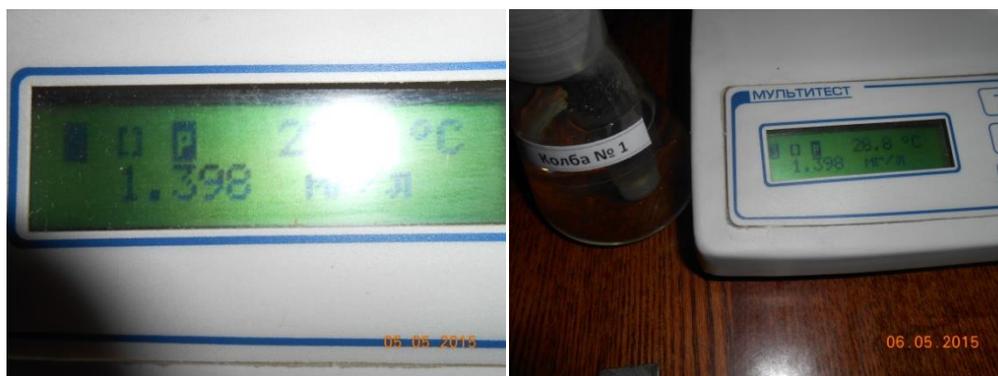
	[O <sub>2</sub> ], мг/л — начало опыта	[O <sub>2</sub> ], мг/л — конец опыта
Колба № 1	1,398	0,672
Колба № 2	4,800	4,795

Таким образом, при прочих равных условиях исследовалась зависимость влияния растворенных газов (преимущественно кислорода) на процесс

электрохимической коррозии стали в нейтральной среде ( $pH = 7,17$ ; значение  $pH$  контролировалось прибором  $pH-150 M$ ; рисунок 3), который происходит с кислородной деполяризацией. Значение  $pH$  контролировалось до и после проведения опыта и практически не менялось. Как видно из внешних наблюдения, пластинок, коррозия стали в воде с повышенным содержанием кислорода протекала более интенсивно. Также нужно отметить, что конечная концентрация кислорода в воде в опыте 1 (после кипячения) была равна начальной концентрации кислорода в колбе № 1 в опыте 2 (рисунок 4). Концентрация кислорода в колбе № 1 уменьшалась за счет расходования его на коррозию стали; концентрация кислорода в колбе № 2 практически не изменилась ввиду состояния равновесия с окружающей атмосферой.



**Рисунок 3. Контроль уровня  $pH$  воды в опыте 2**



**Рисунок 4. Концентрация кислорода в кипяченой воде постоянна 5 мая 2015 и 6 мая 2015 (см. даты на фотографиях)**

В заключении необходимо добавить, что на коррозию в водной среде влияет опосредованно также углекислый газ — он подкисляет воду ( $CO_2 + H_2O$

=  $\text{H}_2\text{CO}_3$ ), что провоцирует разновидность коррозии с водородной деполяризацией:  $2\text{H}^+ + 2\text{e}^- = \text{H}_2$ . Включение в катодную реакцию еще одного агента ускоряет катодный процесс и коррозию в целом. К тому же углекислый газ, взаимодействуя с нерастворимыми карбонатами накипи (которые выполняют некоторую защитную роль):  $\text{CO}_2 + \text{H}_2\text{O} + \text{CaCO}_3 = \text{Ca}(\text{HCO}_3)_2$ , образуют растворимые гидрокарбонаты, что тоже ускоряет коррозию.

### **Список литературы:**

1. Коровин Н.В. Общая химия. — М.: Высшая школа, 2000. — 558 с.
2. Кувшинов О. Ржа? Долой кислород! // «Наука и жизнь», 2008. — № 12. — С. 52—55.

## СЕКЦИЯ 2.

### БИОЛОГИЧЕСКИЕ НАУКИ

#### **ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СОСУДОВ СЕРДЦА: ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ, ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК И ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ**

*Абрамян Виктория Тиграновна*

*студент 1 курса 45 группы лечебного факультета ПМГМУ,  
РФ, г. Москва*

*Дегтяревская Татьяна Юрьевна*

*научный руководитель, канд. биол. наук, доц. кафедры биологии и общей  
генетики ПМГМУ,  
РФ, г. Москва*

#### **Введение.**

**Пороки сердца** — это изменения в строении сердца, которые вызывают нарушения в его работе. К ним относят дефекты стенки сердца, его клапанов, желудочков и предсердий или отходящих сосудов. Пороки сердца могут привести к нарушению кровообращения не только в самой сердечной мышце, но и в легких и других органах, вызвать опасные для жизни осложнения.

Врожденные пороки появляются у плода в период 2—8 недель внутриутробного развития. Причиной различных аномалий сердца может стать наследственность, инфекции во время беременности, вредные привычки родителей, влияние радиации и даже лишний вес беременной женщины.

В странах Европейского континента частота врожденных пороков сердца среди новорожденных составляет 0,8—1 %. В России это ежегодно составляет от 40 до 45 тыс. детей.

**Частота и распределение по полу на 1000 случаев пороков развития сердца**

<b>Вид порока</b>	<b>Число случаев</b>	<b>%</b>	<b>Соотношение М:Ж</b>
Тетрада и пентада Фалло	157	16,7	88:79
Полная транспозиция магистральных сосудов	157	15,7	103:54
Дефект межжелудочковой перегородки	113	11,3	61:52
Коарктация аорты	84	8,4	52:32
Синдром гипоплазии левых отделов сердца	84	8,4	46:38
Открытый общий атриовентрикулярный каиал	61	6,1	33:28
Синдром гипоплазии правых отделов сердца	52	5,2	31:21
Дефект овальной ямки (ДМПП-П)	37	3,7	15:22
Стеноз легочной артерии	37	3,7	19:18
Фиброэластоз эндокарда	31	3,1	16:13
Открытый артериальный проток	30	3,0	14:16
Отхождение обоих крупных сосудов от правого желудочка	27	2,7	20:7
Аномальный дренаж легочных ветвей	24	2,4	8:16
Стеноз аорты	22	2,2	10:12
Общий (единый) желудочек	15	1,5	10:5
Первичный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП-1)	11	1,1	6:5
Артериальный ствол	11	1,1	8:3
Корригированная транспозиция магистральных сосудов	10	1,0	7:3
Аномалия Эбштейна	7	0,7	3:4
Врожденная аневризма синуса Вальсальвы	3	0,3	2:1
Дефекты системы дуги аорты	2	0,2	1:1
Эктопия сердца	2	0,2	0:2
Врожденные аномалии крупных артерий	1	0,1	1:0
Общее предсердие	1	0,1	0:1
Коммуникация левый желудочек — правое предсердие	1	0,1	0:1

**Рисунок 1. Частота и распределение по полу на 1000 случаев пороков развития сердца**

**Транспозиция магистральных сосудов сердца.**

Транспозиция магистральных сосудов означает изменение положения двух крупных сосудов (аорты и легочной вены) относительно желудочков сердца таким образом, что они отходят или от противоположных желудочков, или от желудочков, к которым принадлежат в норме, но в обратном соотношении. Это наиболее тяжело протекающий порок с обогащением малого круга кровообращения.

Первое описание дано английским хирургом и патологом М. Бейли в 1797 году.

**Частота** этого порока составляет 12—20 % от всех врожденных пороков сердца, что показывает довольно большую распространенность этой аномалии развития. Чаще транспозиция сосудов встречается у мальчиков.

**Гемодинамика.** При полной транспозиции магистральных сосудов аорта отходит от правого желудочка, а легочная артерия, соответственно, от левого, тогда как в нормальном сердце имеется обратное взаиморасположение сосудов. При транспозиции магистральных сосудов венозная кровь, богатая углекислым газом, разносится аортой по большому кругу кровообращения и возвращается по верхней и нижней полой венам в правое предсердие и правый желудочек. Из правого желудочка насыщенная кислородом артериальная кровь выбрасывается в легочную артерию и по легочным венам поступает в левое предсердие и левый желудочек. Следовательно, имеются 2 разомкнутых круга кровообращения. Жизнь при транспозиции магистральных сосудов возможна только при наличии сопутствующих коммуникаций, которыми могут быть открытое овальное окно, дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки и открытый артериальный проток. Через эти отверстия богатая кислородом кровь, циркулирующая по малому кругу кровообращения, смешивается с венозной («отработанной») кровью. От размеров коммуникаций и соотношения сопротивлений в обоих кругах кровообращения зависят величина перекрестного сброса и количество смешиваемой крови, т. е. степень дефицита необходимого кислорода в организме.

**Клиническая картина.** Врожденный порок сердца синего типа (порок с обогащением малого круга кровообращения) в большинстве случаев диагностируют у детей с транспозицией магистральных сосудов уже в роддоме на основании синюшности кожи (цианоз), одышки и выслушивания характерного шума в сердце. Выраженность синюшности кожных покровов определяется размером коммуникации и бывает максимальной при открытом овальном окне.

При крике ребенка его кожа принимает немного фиолетовый оттенок. На раннем этапе развития, уже в первые месяцы жизни, у ребенка обнаруживается деформация концевых фаланг пальцев, дефицит массы тела (гипотрофия), он отстает в моторном развитии. Повторные пневмонии у больных с этим пороком свидетельствуют о переполнении кровью малого круга кровообращения. При сопутствующем сужении легочной артерии они возникают редко.

**ЭКГ.** Размеры сердца могут быть нормальными либо слегка увеличенными на первой неделе жизни, в дальнейшем быстро развивается кардиомегалия (чрезмерное увеличение размеров сердца), что объясняет раннее появление сердечного горба. При выслушивании работы сердца шумы чаще отсутствуют. Почти у 1/3 детей с первых дней или нескольких недель жизни возникают признаки тотальной сердечной недостаточности. При сопутствующем стенозе (сужении) легочной артерии, наоборот, сердечная недостаточность незначительная или отсутствует, таких больных трудно отличить от детей, страдающих другой аномалией — тетрадой Фалло.

**Прогноз.** Продолжительность жизни при транспозиции магистральных сосудов невелика. Смертность составляет около 80—90 % в возрасте моложе 1 года. Сердечная недостаточность, пневмония и апоксия — таковы основные причины смерти при данном пороке.

#### **Открытый артериальный проток, или открытый боталлов проток.**

Открытый артериальный проток (ОАП) представляет собой сосудистый канал между легочной артерией и аортой, сохранивший нормальную для плода структуру после окончания нормального срока его закрытия. У доношенных новорожденных функциональное закрытие артериального протока происходит в первые 10—15 часов после рождения, анатомическое — в течение 2—3 недель.

**Частота встречаемости:** 10—18 % от общего числа сердечно-сосудистых пороков. Частота ОАП у новорожденных имеет прямую зависимость от массы тела при рождении и наличия синдрома дыхательных расстройств. При массе тела менее 1200 г данный порок наблюдается у 50—85 % детей. Заболевание чаще поражает женщин, чем мужчин, соотношение приблизительно 2:1 или 3:1.

В результате процесса развития плода ОАП представляет собой сохранившуюся комиссуру, которая связывает 4 и 6 пары артериальных дуг (левую дугу и легочную артерию). На основании клинических и анатомических наблюдений можно предположить, что ОАП будет являться аномалией только в том случае, если: 1) он все еще функционирует после первой и второй недели; 2) анатомически широко открыт после первой недели; 3) не происходит облитерации после третьего месяца.

**Гемодинамические нарушения** заключаются в сбросе крови из аорты в легочную артерию, что приводит к переполнению малого круга кровообращения и перегрузке левых камер сердца. Сброс аорты происходит во время систолы и в период диастолы, т. к. в обе эти фазы давление в ней выше, чем в легочной артерии. При развитии легочной гипертензии наблюдается перегрузка и правого желудочка.

При **рентгенологическом исследовании** у детей раннего возраста выявляется увеличение левых отделов сердца и кровенаполнения легких. Сердце слегка увеличено за счет перегрузки левого желудочка. Отмечается некоторое расширение восходящей части дуги аорты.

**Прогноз.** Повторные приступы сердечной недостаточности, обычно сопровождаемые легочной инфекцией, могут возникать в ранние месяцы постнатальной жизни ребенка и в течение 1-ого года жизни давать высокую смертность. В детстве и в течение первых 20 лет жизни значительные сердечные симптомы наблюдаются редко и смертность в таких случаях составляет около 0,5 % в год. К 30 годам умирают 20 % больных, а к 60 годам около 60 %. К причинам смерти относят легочную гипертензию, сердечную недостаточность и инфекционный эндокардит.

### **Общий артериальный ствол.**

При этом пороке вместо двух сосудов от сердца отходит один общий. Этот сосуд (трункус), называемый артериальный стволом, не разделился на аорту и легочную артерию и несет кровь сразу во все органы обоих кругов кровообращения. Сопровождается изменением хода коронарных сосудов.

**Частота** встречаемости примерно равна 1,7 %. Преобладание по полу не зарегистрировано.

**Гемодинамические нарушения** характеризуются смешением венозной и артериальной крови на уровне желудочков. Развивается гипероволемия (увеличение циркулирующей крови) малого круга кровообращения и рано прогрессирующая легочная гипертензия, т. к. давление в легочных артериях равно системному.

**Клиническая картина.** С первых дней жизни появляется одышка, рано развивается сердечная недостаточность. Цианоз может быть непостоянным или быстро прогрессирующим. Сердце увеличено в поперечном размере.

**Рентгенологическое исследование** выявляет значительное усиление легочного рисунка. Сердце увеличено за счет обоих желудочков, сосудистый пучок узкий или значительно расширен. Часто имеется праворасположенная дуга аорты.

**ЭКГ.** Электрическая ось сердца расположена нормально или отклонена вправо. Имеются признаки гипертрофии правого предсердия и желудочка или обоих желудочков.

**Прогноз** неблагоприятный — по статистическим данным, 65 % детей с общим артериальным стволом погибают в течение первых 6 месяцев жизни, а 75 % не доживают до 1 года.

### **Список литературы:**

1. «Врожденные пороки сердца и крупных сосудов» Ганс Банкд, перевод Е.А. Пузыревой, 1980 год.
2. «Врожденные пороки сердца», справочник для врачей; Под редакцией Е.В. Кривошекова, И.А. Ковалева, В.М. Шипулина.
3. «Детские болезни» Н.П. Шабалов, 2000 год.
4. «Филогенез систем органов» Н.В. Чебышев, 2000 год.
5. [www.polismed.com](http://www.polismed.com).
6. [wikipedia.org](http://wikipedia.org).

## **ЛЕНТОЧНЫЕ ЧЕРВИ КАК УГРОЗА ЗДОРОВЬЮ ЧЕЛОВЕКА**

***Алиева Фатима Назимовна***

*студент Первого московского государственного медицинского университета,  
РФ, г. Москва*

***Джавадова Мадина Айдинбеговна***

*студент Первого московского государственного медицинского университета,  
РФ, г. Москва*

***Дегтяревская Татьяна Юрьевна***

*научный руководитель, канд. биол. наук, доц. кафедры биологии и общей генетики Первого московского государственного медицинского университета,  
РФ, г. Москва*

***Сахарова Татьяна Викторовна***

*научный руководитель, канд. биол. наук, доц. кафедры биологии и общей генетики Первого московского государственного медицинского университета,  
РФ, г. Москва*

Ленточных червей насчитывается около 3000 видов. Тело цестод сильно вытянуто в длину и имеет головку, шейку, большое количество члеников, длина тела может достигать 10 метров. Паразитируют взрослые черви в организме человека.

Цестоды имеют ряд приспособлений к паразитическому образу жизни, такие как органы прикрепления (присоски, хитиновые крючки), хорошо развитая половая система (чем и объясняется их высокая плодовитость), кожно-мускульный мешок, имеющий особое строение, связанное с защитной функцией и с питанием (цестоды питаются, всасывая питательные вещества всей поверхностью тела, так как пищеварительная система отсутствует).

Жизненный цикл ленточных червей состоит обычно из 3—4 стадий. На первой стадии взрослые черви обитают в кишечнике окончательного хозяина, где размножаются и продуцируют яйца. На второй стадии яйца попадают во внешнюю среду: в почву или в воду. На суше в яйцах формируется личинка, которая попадает в организм промежуточного хозяина. У некоторых видов, яйца которых развиваются в воде, из яйца выходит свободноплавающая личинка с ресничками, в которой формируется вторая личиночная фаза. Третья

стадия цикла — развитие личинок в промежуточном хозяине, где они превращаются в пузырчатую личинку — финну. Последняя для дальнейшего развития должна попасть в кишечник основного хозяина, где головка выворачивается из финны и присасывается к стенке кишечника, после чего начинается процесс роста червя.

Болезни, вызываемые паразитическими ленточными червями, называются цестодозами.

Наиболее распространенные ленточные черви-паразиты:

- *Taenia solium* — свиной солитер. Также известен как вооруженный цепень. Вызывает тениоз и цистицеркоз.

- *Taeniarhynchus saginatus* — бычий солитер, или невооруженный цепень. Является возбудителем тениаринхоза.

- *Hymenolepis nana* — карликовый цепень. Вызывает заболевание — гименолепидоз.

- *Diphyllobothrium latum* — лентец широкий. Самый крупный из гельминтов. Возбудитель дифиллоботриоза.

- *Echinococcus granulosus* — эхинококк. Личинки эхинококка вызывают эхинококкоз.

Свиной цепень и эхинококк могут вызвать более опасные заболевания, если их личинки выйдут из кишечника хозяина и мигрируют с током крови в другие органы.

По данным Национальной службы здравоохранения (NHS) Великобритании в 2005 году насчитывался 71 случай заражения свиным и бычьим цепнями среди людей в Англии и Уэльсе, и только 1 случай в Шотландии. Власти не знают, заразились ли они в Великобритании или же за границей. Также в Англии имелось 11 случаев эхинококкоза, в двух из которых произошел рецидив заболевания.

Согласно CDC (Центр по контролю и профилактике заболеваний) США, частота заболевания цестодозами в США росла, в основном из-за увеличения потребления сырой рыбы.

## **Каковы факторы риска инфекций, вызываемых ленточными червями?**

- Отсутствие гигиены — при недостаточной гигиене рук увеличивается риск попадания инфекции через ротовую полость.
- Работа, связанная с контактом с животными либо вблизи возможного нахождения фекалий животных.
- Путешествия в страны или в районы некоторых стран с плохими санитарными условиями, где риск заражения ленточными червями гораздо выше.
- Потребление сырого или недоваренного мяса или рыбы. Эксперты считают, что суши (сырая рыба) будут безопасными, если рыба была заранее заморожена. Риск представляет, в основном, пресноводная рыба, например, лосось.

## **Каковы признаки и симптомы цестодоз?**

Большинство зараженных людей не испытывают никаких симптомов. Даже если симптомы присутствуют, они могут быть настолько незначительными, что многие люди считают, что они вызваны чем-то другим.

Это могут быть (варьируются в зависимости от типа ленточных червей):

- Яйца, личинки или сегменты от ленточных глистов в стуле.
- Боль в животе, особенно в эпигастральной области.
- Рвота.
- Тошнота.
- Общая слабость.
- Воспаление кишечника (энтерит).
- Диарея.
- Потеря веса.
- Изменение аппетита — либо потеря, либо увеличение (в случае со свиным цепнем) аппетита.
- Проблемы со сном.
- Головокружение.
- Судороги.

Если личинки червя покинули кишечник и сформировали кисты в тканях организма, есть риск повреждения тканей. При этом могут проявиться следующие симптомы:

- Лихорадка.
- Боль в животе или дискомфорт.
- Желтуха.
- Выраженные кистозные комки.
- Аллергические реакции.
- Бактериальные инфекции.
- Судороги и другие неврологические симптомы.
- Слепота.
- Внутричерепное давление.

Признаки и симптомы зависят от того, какой именно вид обитает в теле хозяина, насколько серьезна инфекция и какие ткани в какой части тела инфицированы.

### **Каковы причины и способы заражения цестодолами?**

- Употребление плохо термически обработанного мяса — при этом в организм человека могут попасть финны либо свиного цепня (в случае мяса свиньи) либо бычьего цепня (если мясо говяжье). Тениоз и тениаринхоз распространены повсеместно, особенно в регионах с развитым скотоводством.

- Употребление сырой или плохо проваренной рыбы — дифиллоботриоз. Является более распространенным в странах, где потребление сырой рыбы является обычной практикой, таких как Восточная Европа, Скандинавия и Япония.

- Контакт с животными — эхинококкоз. Люди, особенно дети, могут случайно коснуться фекалий собаки и в конечном итоге проглотить яйца, когда они касаются рта руками. Заражение возможно также при наличии тесного контакта с собаками. Эхинококкоз распространен в некоторых частях Австралии, Греции, на юге Испании, Северной и Южной Америке, Турции и Азии. Причем чаще в сельской местности, нежели в городских районах.

- Передача от человека к человеку — гименолепидоз. Это связано с тем, что все стадии развития карликового цепня проходят в организме человека-хозяина. Гименолепидоз является одним из наиболее распространённых заболеваний у детей.

- Передача от насекомого человеку. Многие насекомые являются механическими переносчиками яиц гельминтов. Этот тип передачи является гораздо более распространённым в районах с плохими санитарными условиями.

- Аутоинвазия — цистицеркоз. Происходит при забрасывании зрелых члеников свиного цепня во время рвоты обратно в желудок и переваривании их, после чего онкосферы с током крови разносятся по всему организму, формируя цистицерки.

- Ре-инфицирование (повторное инфицирование) самого себя — во время лечения человек может заразить себя, если не придерживается правил личной гигиены. Яйца будут присутствовать в стуле, и если человек не вымоет руки после посещения туалета, есть риск повторного заражения.

Любой человек, имеющий признаки и симптомы, описанные выше, должен обратиться к врачу. **Какие методы диагностики позволяют выявить то или иное заболевание, вызванное ленточными червями?**

- Врачу, в первую очередь, необходимо проверить кал пациента, отправив образцы в лабораторию, где с помощью микроскопических методов идентификации можно обнаружить яйца или сегменты червя в кале.

- Врач может также исследовать область вокруг ануса пациента на наличие яиц или личинок.

Также могут быть использованы другие методы диагностики (в зависимости от вида червя):

- Анализы крови — цель здесь, чтобы посмотреть на антитела к инфекции.
- Сканирование и визуализация — это может быть рентген грудной клетки, УЗИ, компьютерная томография (КТ) или магнитно-резонансная томография (МРТ).

Лечение заболеваний, вызванных личинками цестод, является более сложным, чем лечение заболеваний, вызванных паразитированием взрослых особей в организме. В то время как половозрелые особи обитают только в кишечнике, личинки могут поселиться в других частях тела, и в некоторых редких случаях могут стать угрозой для жизни.

### **Какие существуют способы лечения данных заболеваний?**

- Противоглистные препараты. Эти препараты нацелены не на яйца, а на взрослых особей. Поэтому очень важно для пациентов, чтобы они тщательно мыли руки после посещения туалета и перед едой, чтобы не заразить себя снова. При этом через фекалии должен выйти сколекс червя. Если сколекс не разрушается, цепень может вырасти снова. Врач может посоветовать пациенту принять слабительное для повышения результата. Стул пациента проверяется несколько раз в течение одного- трех месяцев после курса лечения. Эти препараты, если процедуры выполняются должным образом, на 95 % эффективны.

- Если пациент заражен свиным цепнем, ему назначают противорвотные препараты для того, чтобы предотвратить рвоту, которая может привести к повторному заражению при проглатывании личинок цепня.

- Противовоспалительные лекарства. Если червь (или его личинки) поражают ткани вне кишечника, пациенту, возможно, придется пройти курс приема противовоспалительных средств, чтобы уменьшить опухоль, вызванную развитием кист.

- Хирургическое вмешательство. Если пациент имеет угрожающие жизни кисты, которые сформировались в жизненно важных органах, таких как легкие или печень, может потребоваться хирургическое вмешательство. Врач может ввести в опухоль средства, такие как формалин, чтобы уничтожить личинок перед удалением кисты. В некоторых случаях пациенту может потребоваться пересадка органов. Если операция по удалению кисты невозможна в связи с близкорасположенным большим количеством крупных кровеносных сосудов,

врач может назначить альбендазол, чтобы попытаться замедлить или контролировать рост кисты.

### **Каковы возможные осложнения от заражения?**

- Цистицеркоз — развивается при обратном заглатывании (обычно во время рвоты) зрелых члеников свиного цепня. Личинки могут выйти из кишечника и мигрировать в ткани и органы в других частях тела, в результате чего образуются кисты, которые в конечном итоге могут повлиять на нормальную функцию органа. В некоторых случаях они могут разорваться.

- Нейроцистицеркоз — опасное осложнение после заражения свиным цепнем, когда личинки поражают мозг и нервную систему. Пациент испытывает сильную головную боль и проблемы со зрением, а также судороги, возможно развитие менингита и слабоумия. В очень тяжелых случаях исход может оказаться летальным.

- Эхинококкоз — осложнен тем, что личинки при покидании кишечника и заражении других органов (чаще всего печени) могут образовать большие кисты, которые оказывают давление на близлежащие кровеносные сосуды и влияют на циркуляцию. Иногда кровеносные сосуды могут разорваться. Заражение может произойти в детстве, но симптомы могут не проявляться в течение многих лет. В крайне тяжелых случаях требуется пересадка органов.

- Широкий лентец может вызвать непроходимость кишечника, в некоторых случаях дисбактериоз; кроме того, нарушается всасывание витаминов группы В, что приводит к тяжелой анемии.

### **И, наконец, что включает в себя профилактика данных заболеваний?**

- Хорошая гигиена — тщательное мытье рук после посещения туалета и перед едой.

- Пищевые меры предосторожности — при нахождении в районе, где распространены ленточные черви, необходимо убедиться в чистоте используемой воды.

- Меры предосторожности, связанные с контактом с животными — свести к минимуму нахождение вблизи мест, где, возможно, присутствуют фекалии

животных. Домашних собак регулярно проверять, давать при необходимости дегельминтики, убедиться, что собака ест только приготовленное мясо и рыбу. Обязательно соблюдать правила личной гигиены.

- Тщательная термическая обработка мяса и рыбы с целью уничтожения финн паразитов.

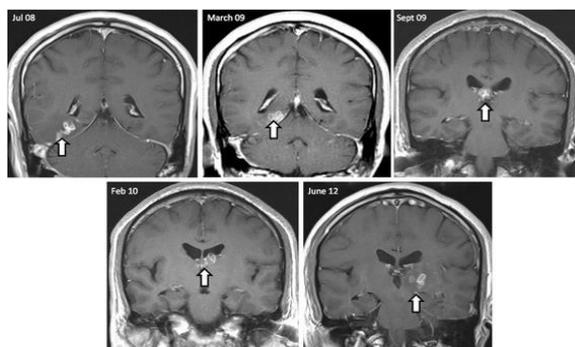
- Гигиена на кухне — регулярно чистить и дезинфицировать все рабочие поверхности, не допускать соприкосновения пищевых продуктов с сырым мясом или рыбой.

- Общественная гигиена — охрана окружающей среды и водоемов от загрязнения фекалиями животных, дегельминтизация зараженного скота, борьба с насекомыми-переносчиками яиц гельминтов.

Британские врачи обнаружили внутри мозга одного из своих пациентов сантиметрового ленточного червя, который обычно поражает животных.

Извлеченного из-под черепа червя отправили генетикам, и те обозначили его как *Spirometra erinaceieuropaei* — редкий вид дальневосточных паразитов. В тех крайне редких случаях, когда червь заражает человека, у него не получается попасть в кишечник, и он оказывается под кожей, в легких, в молочных железах или внутри головного мозга.

*Spirometra erinaceieuropaei* способны всасывать питательные вещества непосредственно через кожу. Прежде всего они питаются жирами. А, как известно, ткани мозга очень богаты жирными кислотами. Благодаря этому животное и смогло выжить, находясь внутри черепа.



**Рисунок 1. *Spirometra erinaceieuropaei* в мозге человека**

Геном *Spirometra erinaceieuropaei* оказался примерно в десять раз больше, чем у других известных ленточных червей (он равен примерно трети генома человека).

Ученые Хайлей Беннетт (*Hayley M. Bennett*), Хой Пинг Мок (*Hoi Ping Mok*), Элеанор Дж. Станлей (*Eleanor J. Stanley*) и другие в журнале “*Genome Biology*” опубликовали статью, в которой говорится следующее:

**«Геном спарганоза ленточного червя *Spirometra erinaceieuropaei* изолирован из биопсии мигрирующего поражения головного мозга».**

**ПРЕДПОСЫЛКИ:** Спарганоз — это заражение личинками ленточного червя *Diphyllobothriidea*. Из редкого случая, представленного в клинике в Великобритании, из биопсии была выделена ДНК и использована в определении видов возбудителей таких, как *Spirometra erinaceieuropaei*, через секвенирование гена *cox1*. Из той же ДНК был подготовлен проект генома, который является первым в своем роде для этого вида, и использован для выполнения сравнительного анализа генома и исследования существующих и потенциальных лекарственных препаратов в этом черве.

**РЕЗУЛЬТАТЫ:** Опубликованный 1.26 Гб проект генома *S. erinaceieuropaei* в настоящее время является крупнейшим среди плоских червей. Через расследования генов  $\beta$ -тубулина было спрогнозировано, что личинки *S. erinaceieuropaei* нечувствительны к альбендазолу. Авторы исследования считают, что многие предполагаемые лекарственные препараты от ленточных червей также присутствуют в *S. erinaceieuropaei*, позволяя возможное перекрестное применение новых лекарственных препаратов. По сравнению с другими видами секвенированных ленточных червей наблюдается расширение класса протеаз и *Kuntiz*-типа ингибиторов протеазы. Расширенные семейства генов в этом черве также включают те, которые участвуют в процессах, добавляющих посттрансляционное разнообразие в белковую среду, внутриклеточный транспорт, регуляцию транскрипции и детоксикации.

**ВЫВОДЫ:** Геном *S. erinaceieuropaei* позволяет нам получить новую информацию о ленточных червях, ранее не охарактеризованных на уровне

генома. Произошел только один клинический случай, но дано начало процессу описывания характеристик этих организмов. Наконец, проведенная работа представляет собой значительное технологическое достижение, так как представляет проект секвенирования генома редкого ленточного червя, и притом из небольшого количества исходного материала. *Genome Biology*, 2014, 15(11):510.

Таким образом, цестоды из-за особенностей своего развития в любом случае относятся к числу опасных паразитов животных и человека. Они убавляют эффективность вакцинаций, способны сделать организм дистрофичным и не способным к борьбе с инфекциями ввиду пораженной иммунной системы недостатком витаминов.

Поэтому необходимо постоянно следить за личной и общественной гигиеной, дабы не делить свой организм с опасным жителем.

### **Список литературы:**

1. Богданова Т.Л., Солодова Е.А. Биология: Справочник для старшеклассников и поступающих в вузы. — М.: АСТ-пресс, 2014.
2. Паразитирующие черви. Материал из Википедии — свободной энциклопедии. — [Электронный ресурс] — URL: <http://ru.wikipedia.org>.
3. Под ред. Ходжаян А.Б., Козлова С.С., Голубевой М.В. Медицинская паразитология и паразитарные болезни: учебное пособие. — М.: Гэотар-Медиа, 2014.
4. Чебышев Н.В., Гринева Г.Г., Козарь М.В., Гуленков С.И. Биология: учебник. — М.: ООО «Издательство «Медицинское информационное агенство»», 2010.
5. Чебышев Н.В., Далин М.В., Гусев В.К. и др. Атлас по зоопаразитологии: Учебник для студентов медицинских ВУЗов. — М.: Интерхим, 1997. Ярыгин В.Н., Васильева В.И. и др. Биология: в двух книгах. Книга 2. — М.: Высшая школа, 2004.
6. «Ученые объяснили способность червя-паразита жить в мозге человека» — [Электронный ресурс] — URL: [http://www.medvestnik.by/ru/issues/n\\_9318.html](http://www.medvestnik.by/ru/issues/n_9318.html).
7. Hayley M. Bennett “The genome of the sparganosis tapeworm *S. erina* — *ceieuropaei* isolated from the biopsy of a migrating brain lesion” — [Электронный ресурс] — URL: <http://genomebiology.com/2014/15/11/510/abstract>.

## ГЕНЕТИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ ПРОГЕРИИ

**Брылева Анастасия Александровна**

*студент 1 курса лечебного факультета Первого МГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

**Лазарева Юлия Борисовна**

*научный руководитель, канд. мед. наук, доц. кафедры биологии и общей  
генетики Первого МГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

*Прогерия* — крайне редкое генетическое заболевание, характеризующееся ускоренным и преждевременным старением. В настоящее время выявлено два вида прогерий:

- *Синдром Вернера (Werner syndrome)* — прогерия взрослых. Носит аутосомно-рецессивный тип наследования, связан с дефектом гена WRN. Первые признаки болезни проявляются в возрасте 14—18 лет. Внешние проявления (морщины, гиперпигментация, сухость кожных покровов, изменение формы лица: нос схож с птичьим клювом, черты лица острые, резко выступающий подбородок) сопровождаются патологиями сердечно-сосудистой и эндокринной систем, опорно-двигательного аппарата, злокачественными новообразованиями. Средняя продолжительность жизни — 30—40 лет.

- *Синдром Хатчинсона-Гилфорда (Hatchinson Gilford Progeria syndrome)* — прогерия детей, связан с мутацией в гене LMNA.

У новорожденных с HPGS обычно не проявляются клинические признаки, однако первые дефекты роста обнаруживаются между 6 и 12 месяцами от рождения. Для больных детей характерна задержка роста, на втором году жизни наблюдаются выпадение волос, ресниц и бровей, а также липодистрофия (заметное снижение подкожного жира) [7, с. 151—154] При развитии заболевания отмечаются внешние признаки течения болезни: характерная форма лица (тонкий нос с клювовидным кончиком, тонкие губы, оттопыренные уши), дислокация тазобедренных суставов, дезорганизация коллагеновых волокон, инсулинорезистентность.

Тем не менее различные болезни, связанные с нормальным процессом старения, такие как катаракта и остеоартрит у больных с HPGS не наблюдаются.

Впервые синдром HPGS был обнаружен и описан в 1862 году Хатчинсоном и в 1897 году Гилфордом в Британии, а синдром Вернера в 1904 году немецким врачом Отто Вернером.

Более ста лет не проводилось исследований в этой области, и только в начале 21 века начали изучать прогерия на генетическом уровне. Так, в 2003 году французская медицинская команда во главе с доктором Николасом Леви и исследователями из США обнаружили причину HPGS. Синдром Хатчинсона-Гилфорда вызывается мутацией в гене под названием LMNA. Ген LMNA производит белок Ламин А [3, с. 1059—1063], образующий уникальную белковую сеть, которая является внутренним каркасом ядерной оболочки. Дефект, вызывающий ошибки в производстве белков А и С, обусловлен точечной мутацией (заменой цитозина на тимин) в 1 хромосоме. В результате в ДНК больных детей происходит генетический сбой: неспособность сгенерировать геном LMNA белок нормальной формы приводит к образованию патологического ламина, который называют «прогерин», нарушающий нормальное функционирование ядра. Нарушение сплайсинга приводит к тому, что вместе с интронами из незрелой ДНК вырезается часть одного из экзонов (длина 150 нуклеотидов); в результате происходит образование укороченного на 50 аминокислот преламина А, что приводит к сбоям последующего созревания ламина. В конечном итоге зрелый ламин А полностью отличается от нормального [5, с. 2200—2210].

Данная структура «застревает» в ядерной мембране, изменяет ее форму и делает хрупкой. Ядро становится неспособно противостоять физическому стрессу. Белки ламины теряют связь с белками ядерной мембраны, ядерные поры начинают располагаться неравномерно. Гетерохроматин теряет сцепление с мембраной и спутывается, что нарушает его взаимодействие с РНК-полимеразой II, факторами сплайсинга РНК, факторами транскрипции,

приводит в беспорядок экспрессию генов. В итоге клетка погибает преждевременно [4, с. 116].

В 2008 году два отдельных исследования [1, с. 400—428], которые проводились на примере крыс, показали, что прогерия является обратимой в сердечно-сосудистой системе и коже животных. Выработка прогерина подавляется либо лечением фирнезилтрансферазой ингибитора FT1, либо путем выключения гена. В обоих случаях крысы вернулись к почти нормальным условиям жизни.

Прогерия, как ранее было установлено, затрагивает много основных клеточных функций, включающих репликацию, экспрессию генов и репарацию ДНК. В 2009 [4, с. 116] году Андреа Буш из немецкого университета Оснабрюк добавил в этот список также транспорт белков из цитоплазмы в ядро. Все белки синтезируются в цитоплазме, и те, которые в конечном итоге должны оказаться в ядре, должны пройти через ядерную мембрану. Транспорт осуществляется через каналы в ядерной мембране, называемыми «ядерными порами». Результаты исследований показали, что в клетках, которые экспрессируют мутантный ген, ответственный за синдром Хатчинсона-Гилфорда, не происходит поступление белков в ядро.

В 2009 году несколько исследовательских групп Национального Института Здоровья обнаружили, что здоровые клетки также производят прогерин, но в гораздо меньшем количестве, чем клетки ребенка больного прогерией. Кроме того, оказалось, что с возрастом количество белка прогерин в нормальных клетках увеличивается. Эти результаты установили прямую связь между синдромом Хатчинсона-Гилфорда и нормальным старением.

В 2011 году исследования ученых из Национально-исследовательского института генома человека (NHGRI) выявили, что генетический механизм сплайсинга вызывает как синдром преждевременного старения, так и нормального клеточного старения: укорочение теломер в процессе клеточного старения играет причинную роль в активации выработки токсичного белка прогерина и приводит к обширным изменениям в альтернативном сплайсинге других

генов. Изменение сплайсинга РНК оказывает влияние на процессинг матричной РНК ламина, приводящее к накоплению токсичного прогерина.

В 2012 году появились результаты первого в мире клинического исследования лекарственного препарата Lonafarnib в лечении детей с прогерией. Lonafarnib — ингибитор фарнезилтрансферазы (FTI), синтетическое производное трициклического карбоксиамида с противоопухолевыми свойствами. Таким образом, он используется в основном для лечения рака, однако исследования показали, что препарат также эффективен для лечения прогерии. Lonafarnib снижает риск инсультов и транзиторных ишемических атак, улучшает слух, уменьшает жесткость костей, увеличивает эластичность сосудов.

Было установлено, что FTI может продлить жизнь детей с синдромом Хатчинсона-Гилфорда, по крайней мере, на 1—6,5 лет. Исследования в 2014 году показали, что в течение шести лет после начала лечения увеличился срок жизни больных на 1,6 лет. Позже в список препаратов против прогерии были добавлены Pravastatin и Zoledronate.

Хотя наука и добилась огромных результатов в изучении прогерии, остается множество вопросов: каковы сходства и различия частных прогерий и нормального старения организма, как связаны между собой генетические причины синдрома Вернера и Хатчинсона-Гилфорда и как противостоять ускоренному старению? Главной целью исследований, составляющих огромную важность для медицины, так как прогерия является наглядной моделью ускоренного онтогенеза, является полное изучение мутации гена LMNA и его воздействие на организм. Благодаря изучению патогенеза болезни, наука сможет не только продлевать жизни больных детей и предупреждать развитие болезни, но и понимать процесс нормального старения организма.

### **Список литературы:**

1. Assessing the efficacy of protein farnesyltransferase inhibitors in mouse models of progeria. / Yang S.H., Chang S.Y., Andres D.A., Spielmann H.P., Young S.G., Fong L.G. // J Lipid Res. — 2010 Feb. — 51 (2): P. 400—428.

2. Increased expression of the Hutchinson-Gilford progeria syndrome truncated lamin A transcript during cell aging / Rodriguez S., Coppedè F., Sagelius H. and Erikson M. // "European Journal of Human Genetics" — 2009. — P. 1—10.
3. Lamin A.-Dependent Nuclear Defects in Human Aging / Scaffidi P., Misteli T. // "Science" — 2006. 4: P. 1059—1063.
4. Nuclear protein import is reduced in cells expressing nuclear envelopathy-causing lamin A mutants / Busch A/, Kiel T., Heupel W.M., Wehnert M., Huebner S. // "Experimental Cell Research" — 2009. — 116 p.
5. Prelamin A. Acts to Accelerate Smooth Muscle Cell Senescence and is a Novel biomarker of Human Vascular Aging / Ragnauth C.D., Warren D.T., Liu Y., Shanahan C.M. / "Circulation" — May 25, 2010. — P. 2200—2210.
6. Reversal of the, cellular phenotype in the premature aging disease Hutchinson-Gilford progeria syndrome / Scaffidi P. and Misteli T. // "Nature Medicine" — 2005. — A 312. — P. 440—445.
7. The Hutchinson-Gilford Progeria Syndrome, a case report / Russo-Menna I., Arancibias C/ // "Minerva Medica" — 2010. — P. 76; 151—154.

## ЭХИНОКОККОЗ, КАК УГРОЗА ЗДОРОВЬЮ ЧЕЛОВЕКА

*Кадушина Анна Павловна*

*студент, лечебный факультет, 1 курс МГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

*Дегтяревская Татьяна Юрьевна*

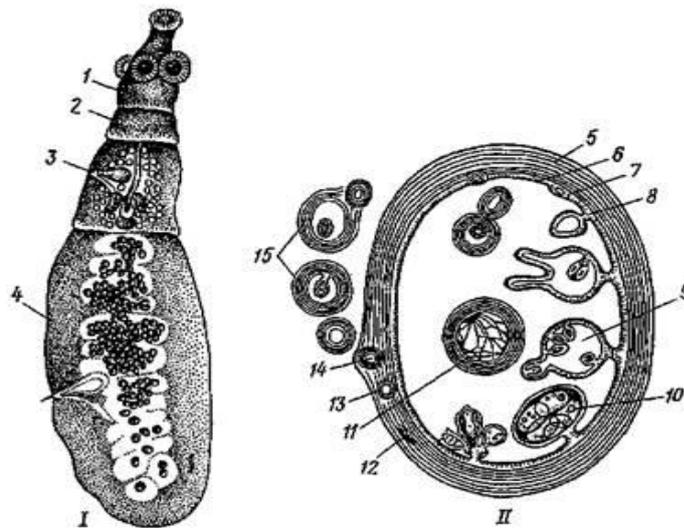
*научный руководитель, канд. биол. наук, доц. кафедры биологии и общей  
генетики ПМГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

**Эхинококкоз** — это опаснейшее заболевание, вызываемое личиночной стадией эхинококка (*Echinococcus granulosus*), относящийся к отряду циклофиллид (*Cyclophlidae*).

### **Характеристика.**

Морфологическая форма половозрелой особи — мелкий ленточный червь, около 3—5 мм, имеющий сколекс 0,5 мм в диаметре, с четырьмя присосками и хоботком с двумя венчиками крючьев. Стробилила цепня имеет 3—4 членика, задний из которых занимает половину длины червя, а последний гермафродитный. В заднем членике располагается матка в виде продольного тяжа с боковыми выростами. Зрелый членик способен самостоятельно передвигаться после отрыва от тела. В задней части бокового края членика расположено половое отверстие. Личиночные формы паразита: 1) шестикрючная онкосфера 2) финна типа эхинококк — одиночный пузырь, с двухоболочной стенкой.

Очаги Эхинококкоза встречаются в Сибири, Северной Европе, в Азии и в Северной Америке. Инкубационный период заболевания может варьироваться от нескольких месяцев до нескольких лет, в зависимости от случая. По этой причине, Эхинококкоз тяжело диагностируемое заболевание, наличие которого определяется путем проведения УЗИ и МРТ, что на ранних стадиях болезни является достаточно проблематичным. Существуют также и другие методы диагностики эхинококкоза, но они менее эффективны.



**Рисунок 1. Половозрелая особь. Схема строения эхинококкового пузыря.**  
**1 — головка с присосками и хоботком с крючьями; 2 — незрелый членик;**  
**3 — гермафродитный членик; 4 — зрелый членик; 5 — кутикула пузыря;**  
**6 — производящая оболочка; 7—11 — внутренние дочерние пузыри**  
**на разных стадиях развития; 12—15 — наружные дочерние пузыри**  
**на разных стадиях развития**

### **Жизненный цикл.**

Из кишечника окончательного хозяина яйца эхинококка вместе с каловыми массами и попадают на шерсть животного. Промежуточные хозяева эхинококка — человек, травоядные млекопитающие, крупный и мелкий рогатый скот.

Инвазионная форма: для окончательных хозяев — это финны инвазированного животного; для промежуточного — яйца гельминта.

Патогенное действие — обусловлено токсическим действием пузырной жидкости и механическим воздействием пузыря на окружающие ткани, приводящим к нарушениям функций организма.



*Рисунок 2. Жизненный цикл эхинококка*

**Меры профилактики.** Помимо соблюдения правил личной гигиены, не существует особых мер предосторожности для здорового человека и для лиц, контактировавших с больными эхинококком, так как болезнь

не передается непосредственно от человека к человеку. Однако, люди, имевшие прямой контакты с возможно заряженным животным (собаки, лисы, кошки), должны быть исследованы серологическим методом на протяжении 4, 6, 12 и 24 месяцев после вероятного контакта. Также в случае заражения, достаточно важным является своевременное обращение к врачу, выявление болезни и начало терапии. Диагноз ставят на основании реакции Каццони. Для этого жидкость, которую получили из эхинококкового пузыря, взятого у животных, вводится исследуемому под кожу. В месте введения образуется пузырек. Если он быстро увеличивается в размерах, то реакция положительная. Положительные результаты исследований должны быть закреплены проведением МРТ или УЗИ.

#### **Источники заболевания.**

Эхинококкоз является пероральным биогельминтозом, одним из источников заражения которого служат домашние собаки. Человек для эхинококка является промежуточным хозяином. Принимая во внимание то, что собака — животное всеядное, процесс заглатывания инвазионных яиц человеком, контактировавшим с собакой, происходит достаточно просто. Окончательные хозяева заражаются, поедая финнозные органы зараженного животного. Природный очаг поддерживается дикими животными.

Эхинококкоз также называют болезнью «грязных рук».

Таким образом, можно назвать три самых опасных источника заражения эхинококком:

- шерсть плотоядных животных;
- немытые овощи, ягоды и фрукты;
- нефilterованная вода из водоемов.

#### **Эхинококкоз в Неотропике.**

На данный момент известно четыре вида эхинококка, различных по морфологическим и биологическим признакам, из которых два вида широко распространены в Неотропике — это *E. vögeli* и *E. oligarthrus*. Известно около 200 случаев поликистоза, зарегистрированный в 12 странах Южной Америки.

Как правило, при заражении *E. vögeli*, метацистоды в организме человека распространяются в брюшной и плевральной полости, не исключая попадания в прилежащие органы. В ходе исследования 81 пациента, врачи выявили следующие 5 видов поликистоза, вызванного эхинококком:

1) поликистоз в печени и брюшной полости; (37 %) 2) поликистоз в печени и брюшной полости, сопровождающийся печеночной недостаточностью; (26 %) 3) кисты в печени и грудной клетке; (14 %) 4) цисты в брыжейке; (16 %) 5) кальцифицированные кисты в печени и легких; (4 %). Известно также три случая, при которых инфекция локализовалась в глазном яблоке и в сердце.

Таким образом, количество пациентов, имевших кисты в печени соответствовало 81 %, а количество пациентов, имевших кисты в груди — всего 14 %. Также замечено, что наивысший уровень смертности наблюдался у пациентов со вторым типом поликистоза, из-за печеночной недостаточности и ее осложнений.

Метацистоды *E. oligarthrus*, в отличие от *E. vögeli*, это заполненные жидкостью сферические пузыри, которые расширяются, чтобы пройти экзогенную пролиферацию.

На данный момент, поликистоз, вызванный эхинококком, представляет серьезную медицинскую проблему в Южной Америке. Исследования в Неотропике за последние 10 лет показали, что *E. Vögeli*, возбудитель эхинококкоза, является самым патогенным из всех видов эхинококка. Каждый из четырех видов эхинококка имеет свои морфологические и биологические признаки и вызывает своеобразные формы эхинококкоза у человека с определенным уровнем патогенности: вид *E. granulosis* вызывает пузырьный эхинококкоз; *E. oligarthrus* вызывает кистозный эхинококкоз; *E. multilocularis* вызывает альвеолярный эхинококк, а *E. vögeli* — поликистозный эхинококк.

### **Терапия.**

Проведение пункции в случае эхинококкоза — процедура довольно опасная, так как прикол кисты паразита может привести к распространению его

личинки по всей полости тела человека, и может быть проведена только при соблюдении всех мер предосторожности.

Лечение. Существует несколько методик лечения Эхинококкоза:

- watch-and-wait терапия используется только в случаях с инактивными кистами, не воздействующими на другие органы.

- медикаментозное лечение под контролем врача.

- оперативное вмешательство (в большинстве случаев проводится оментопластика и сопровождается поддерживающей терапией альбендозолом.)

Для предотвращения возникновения свищей, осуществляется иноперационная стерилизация при помощи 20 % солевого раствора. (NaCl)

- PAIR (пункция, аспирация, инъекция, реаспирация) выполняется для обеспечения изоляции свищей. И также предусматривает обработку альбендозолом.

#### **Клиническая симптоматика.**

Средний возраст заболевания 50—60 лет. Крайне редко встречается среди молодежи и у детей. Дети со слабым иммунитетом более подвержены риску заболевания. После перорального заглатывания яиц паразита, инфекция может не замечено существовать в организме в течение многих лет. На протяжении болезни возможно образование псевдокист. А также компрессия сосудов. Которая приводит к ряду осложнений: холестаза, портальной гипертензии и циррозу.

В целом, заболевание хорошо поддается лечению, но в случаях бездействия приводит к летальному исходу.

#### **Список литературы:**

1. «Атлас по зоопаразитологии» Н.В. Чебышев, В.К. Гусев, Г.О. Гузикова.
2. «Биология (Учебник)» Н.В. Чебышев, Г.Г. Гринева, М.В. Козарь, С.И. Гуленков.
3. “Pubmed.org” — [Электронный ресурс].
4. “www.rki.de” (Robert Koch Institut) — электронная библиотека.

## МИТОХОНДРИАЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

**Киракосян Евгения Валериковна**

*студент лечебного факультета Первого МГМУ им. И.М. Сеченова  
РФ, г. Москва*

**Филиппова Алла Викторовна**

*научный руководитель, канд. мед. наук, доц. кафедры биологии и общей  
генетики Первого МГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

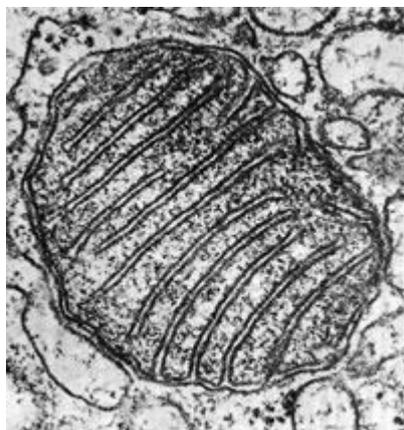
**Дегтяревская Татьяна Юрьевна**

*научный руководитель, канд. биол. наук, доц. кафедры биологии и общей  
генетики Первого МГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

### **Введение.**

Митохондрии — это энергетические станции клетки, которые встречаются почти в каждой клетке человеческого организма. Они удивительны тем, что имеют свою собственную кольцевую молекулу ДНК. Результаты исследований последних лет показывают, что мутации митохондриальной ДНК могут стать причиной развития нескольких типов заболеваний.

Митохондрии — небольшие органеллы клетки, окруженные двойной мембраной и, как было отмечено, имеющие свою кольцевую молекулу ДНК. Размер митохондрий составляет 0,5—1 мкм. Вот так выглядит митохондрия на снимке электронного микроскопа:



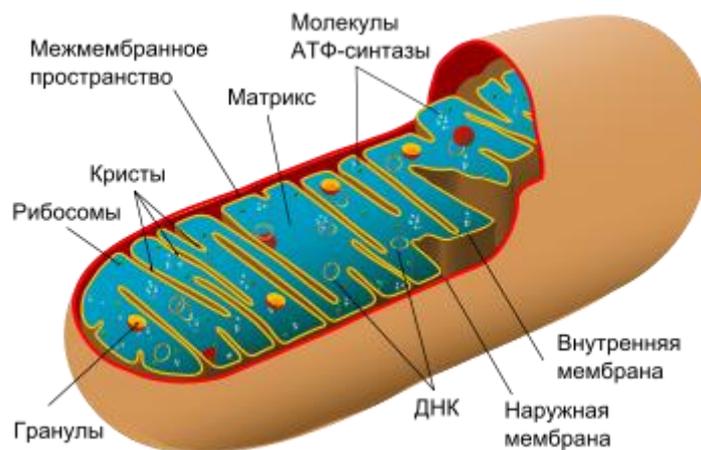
**Рисунок 1. Митохондрия на снимке электронного микроскопа**

## Строение митохондрии.

Митохондрии состоят из наружной мембраны, межмембранного пространства и внутренней мембраны, которая образует выпячивания — кристы, вдающиеся в матрикс. Матрикс заполняет пространство, окруженное внутренней мембраной митохондрии.

Внешняя мембрана митохондрий свободно проницаема для воды и ионов, поэтому ионный состав межмембранного пространства практически не отличается от цитозоля (раствора, заполняющего клетку). Однако белки не могут свободно проникать через внешнюю мембрану митохондрий и должны иметь специальные — сигнальные — последовательности, чтобы попасть внутрь митохондрии. В межмембранном пространстве митохондрии постоянно находится цитохром С.

На внутренней мембране митохондрии находятся белки, участвующие в цепи окислительного фосфорилирования, а также АТФ-синтаза, которая синтезирует АТФ. Митохондрии часто называют «энергетическими станциями клетки», поскольку одна из их главных функций — это выработка энергии.



*Рисунок 2. Схема строения митохондрии*

Митохондрии имеют свою собственную, митохондриальную, ДНК. Конечно, размер последовательности ДНК, заключенной в митохондриях, гораздо меньше той ДНК, которая компактно уложена в хромосомы в ядре. Тем

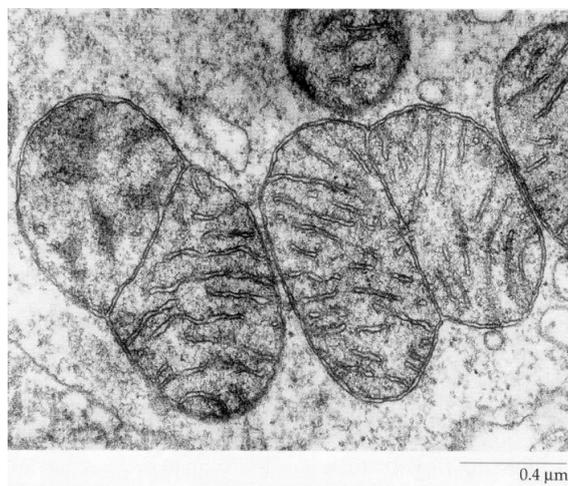
не менее, мутации митохондриальной ДНК могут стать причиной развития как минимум нескольких типов заболеваний.

В организме человека митохондрии — это единственное место нахождения внеядерной ДНК. Структура и функции митохондрии находятся под двойным генетическим контролем. Что это значит? Дело в том, что часть белков, работающих в митохондриях, синтезируется на основе генетической информации, закодированной в ядерной ДНК. Митохондриальная же ДНК, состоящая из 37 генов, кодирует преимущественно аминокислотные последовательности белков — участников дыхательной цепи, а также информацию для молекул РНК, участвующих в транскрипции и трансляции митохондриальной ДНК.

Интересно, что белки, отвечающие за репликацию митохондриальной ДНК, синтезируются на матрице хромосомной ДНК, поэтому иногда сложно понять, почему происходит та или иная мутация митохондриальной ДНК.

Количество митохондрий в клетке зависит от ткани, к которой клетка принадлежит, и от энергетических потребностей. Митохондрии могут делиться (процесс, похожий на деление бактериальной клетки) при увеличении потребности клетки в энергии. При снижении потребностей клетки в энергии митохондрии разрушаются.

Так выглядит деление митохондрий под электронным микроскопом:



***Рисунок 3. Деление митохондрий под электронным микроскопом***

У человека митохондриальная ДНК, как и сами митохондрии, как правило, наследуется лишь от женской половой клетки, то есть передается только по материнской линии. Митохондрии, которые приносит сперматозоид, разрушаются и не влияют впоследствии на работу клеток развивающегося организма. Заболевания, связанные с мутациями митохондриальной ДНК, как правило, переменны, и диагностировать их сложно. Однако наряду с этим накапливаются факты, указывающие на участие митохондриальных мутаций в старении организма, в развитии диабета и онкологических заболеваний.

Митохондриальная генетика отличается от менделевской по ряду признаков. Например, в митохондриальной ДНК имеется множество копий одной и той же последовательности, что приводит к интересному результату. Если мутация встречается во всех копиях митохондриальной ДНК (гомоплазмическая мутация), она, как правило, проявится в фенотипе. Если же мутация представлена лишь в нескольких копиях ДНК (гетероплазмическая мутация), то в фенотипе она проявится лишь при определенном — критическом — уровне встречаемости этой мутации в копиях последовательности ДНК. Таким образом, для митохондриальных мутаций есть порог, лишь после преодоления которого они встречаются в фенотипе.

Исследования показали, что риск развития заболевания у детей матери, имеющей единичную мутацию митохондриальной ДНК, составляет 4,11 %. Кроме того, гомоплазмические мутации передаются потомкам, но могут не проявить себя в виде заболевания. Так, у детей пациенток с врожденной нейропатией зрительного нерва Лебера лишь 50 % сыновей, но 90 % дочерей страдают аналогичным заболеванием. Вместе с тем некоторые мутации проявятся в фенотипе только при действии факторов среды — например, мутация RNR1, ведущая к глухоте, проявится в фенотипе лишь при назначении аминогликозидных антибиотиков.

### **Характеристика митохондриальных заболеваний.**

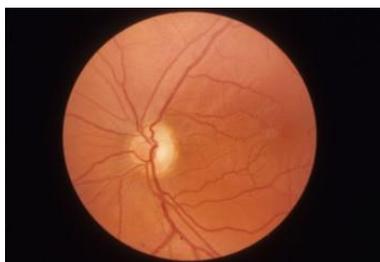
Митохондрии обеспечивают жизнедеятельность любой клетки, поэтому неудивительно, что митохондриальные заболевания поражают многие ткани

и органы организма. Из-за этого бывает сложно оценить вклад именно митохондриальных мутаций в развитие заболевания, однако совокупность признаков поражения многих систем органов помогает поставить правильный диагноз.

Впервые нарушения митохондриального генома были описаны в 1988 году после изучения двух классических заболеваний — синдрома Кирнса-Сэйра (Kearns-Sayre) и врожденной нейропатии зрительного нерва Лебера (Leber's hereditary optic neuropathy).

Синдром Кирнса — Сэйра — это редкое неврологическое заболевание, которое развивается, как правило, в возрасте до 20 лет. Синдром характеризуется прогрессирующим снижением функции глазодвигательных мышц, вплоть до полного их паралича. Эти симптомы часто сопровождаются слабостью мышц века и его опущением (птоз). Дополнительными симптомами заболевания могут быть небольшая слабость мышц туловища и конечностей, нарушения сердечной проводимости, потеря слуха, неспособность производить координированные движения (атаксия), а также диабет.

Врожденная нейропатия зрительного нерва Лебера развивается из-за гибели ганглионарных клеток сетчатки и их отростков, что ведет к снижению остроты зрения. Заболевание чаще поражает мужчин и проявляется в молодом возрасте. Как правило, в начале поражается один глаз, затем второй. У здорового человека диск зрительного нерва выглядит светло-желтым, с четкими краями. А вот так выглядит глазное дно при нейропатии Лебера — отечный диск зрительного нерва с размытыми краями:



***Рисунок 4. Глазное дно при нейропатии Лебера — отечный диск зрительного нерва с размытыми краями***

В последнее время офтальмоплегию, синдром Пирсона, синдром Лея, рабдомиолиз стали связывать с мутациями митохондриальной ДНК.

Синдром Пирсона (Pearson syndrome) характеризуется сидеробластной анемией и дисфункцией поджелудочной железы — как ее экзокринного аппарата, что проявляется недостаточной выработкой пищеварительных ферментов, так и эндокринного, что ведет к нарушению выработки инсулина и диабету.

Это заболевание проявляется уже в детском возрасте и часто ведет к летальному исходу. К описанным симптомам часто добавляется и синдром Кирнса-Сэйра.

Синдром Лея (Leigh's syndrome) — это крайне редкое заболевание, которое поражает прежде всего центральную нервную систему. Заболевание проявляется в детском возрасте и характеризуется потерей мышечного тонуса, судорогами, нарушением роста и развития ребенка, нарушением функций почек.

Рабдомиолиз — заболевание, связанное с разрушением клеток мышечной ткани — миоцитов, сопровождающееся снижением силы мышц и ограничением движений — прежде всего конечностей.

### **Заключение.**

Настоящую сложность для врача-клинициста представляет задача выявления участия мутаций митохондриальной ДНК в развитии более «обыденных» заболеваний. Например, митохондриальные аномалии называют и среди причин развития сахарного диабета. Кроме того, было показано, что определенная гомоплазмическая мутация часто встречается при метаболическом синдроме, который включает в себя гипертензию, гиперхолестеролемию и гипермагниемию. Хотя, конечно, необходимо принимать во внимание тот факт, что подобного рода мутации описываются лишь для конкретных семей, а не для популяции в целом.

### **Список литературы:**

1. Greaves L., Reeve A., Taylor R., Turnbull D. Mitochondrial DNA and disease. *Journal of pathology*, 2012.
2. Park C.B., Larsson N.G. Mitochondrial DNA mutations and aging. *Journal of cell biology*, 2011.

## **БЕЛОК p53. СОВРЕМЕННОЕ ПРЕДСТАВЛЕНИЕ И РОЛЬ В РАЗВИТИИ РАКА**

*Козюкова Людмила Андреевна*

*студент Первого МГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

*Лазарева Юлия Борисовна*

*научный руководитель, доц. кафедры биологии и общей генетики  
Первого МГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

На сегодняшний день наблюдается устойчивая тенденция роста числа онкологических заболеваний. В связи с этим проводятся научные изыскания по определению роли онкогенов в развитии рака. Самыми изучаемыми являются ген белка p53 и его мутированная форма.

p53 — это транскрипционный фактор, регулирующий клеточный цикл и выполняющий функцию супрессора образования злокачественных опухолей. Ген этого белка в норме относится к антионкогенам и локализован в 17 хромосоме в положении p13.

### **История открытия p53.**

Белок p53 был открыт в 1979 году А. Левиным, Д. Лейном и У. Олдом и получил свое название по молекулярной массе (53 килодальтона). Этот белок преобладал в трансформированных вирусом (т. е. потенциально онкогенных) клетках, по сравнению с нормальными клетками, поэтому ученые долгое время ошибочно полагали, что ген белка p53 является онкогеном. Дальнейшие исследования доказали, что в норме p53 является супрессором опухолей.

### **Функции p53.**

Белок p53 активирует транскрипцию одних и ингибирует транскрипцию других генов, а также связывается с большим числом других белков, тем самым влияя на многие внутриклеточные процессы. Одной из функций p53 является контроль за состоянием клеточной ДНК. В ответ на сигналы об отклонениях от нормы процессов и о наличии повреждений генетического аппарата p53 активируется, что приводит либо к ускорению процессов репарации, либо

к остановке клеточного цикла и при сильном стрессовом стимуле — к апоптозу. Таким образом этот белок предотвращает деление потенциально онкогенных клеток. Функции p53 сводятся к поддержанию генетической идентичности клеток многоклеточного организма, поэтому его часто называют также «хранителем генома».

### **Значение p53 в развитии рака.**

При повреждениях гена белка p53 в 50 % случаев развиваются онкологические заболевания, т. к. недостаточное функционирование этого белка делает возможным клеточное деление даже при повреждениях ДНК. В итоге возрастает генетическая нестабильность и увеличивается частота мутаций, что приводит к накоплению дефектных супрессоров опухолей и онкогенов.

При т. н. “gain of function” мутациях мутантный p53 также может приобрести дополнительные онкогенные свойства и инактивировать нормальный p53 (p53 дикого типа).

Наиболее распространены соматические мутации p53, которые приводят к раку анального отверстия, мочевого пузыря, мозга, молочных желез, ободочной кишки, костей, шейки матки, пищевода, желудка, печени, легких, лимфоидной системы, яичников, простаты и кожи. Но встречаются также и генеративные мутации гена p53, обуславливающие генетическую предрасположенность к возникновению и развитию различных злокачественных новообразований (синдром Ли-Фраумени).

### **Патогенез онкозаболеваний.**

1. Результатом мутаций в регуляторной области (в области промотора) может стать уменьшение количества или отсутствие p53 в клетке.

2. Мутации в кодирующей области гена могут повлиять на экспрессию гена, что приводит к снижению активности p53 как транскрипционного фактора или усилению процессов его распада.

3. Инактивация вирусами.

Для защиты от апоптоза при инфицировании клетки у некоторых вирусов развились пути инактивации белка p53. Например, вакуолизирующий вирус

обезьян (SV40), попадая в клетку, синтезирует крупный Т-антиген, связывающий и инактивирующий белок p53, а вирус папилломы человека (ВПЧ) вызывает распад p53.

#### 4. Инактивация повышенным содержанием белка MDM2.

Белок MDM2 регулирует стабильность и активность белка p53. При чрезмерной экспрессии он связывается с p53, ингибируя его противоопухолевую активность и способствуя тем самым развитию злокачественного новообразования.

#### **Новые исследования.**

Было выяснено, что значение p53 не только в защите от негативных воздействий и повреждений генетического аппарата. В повседневной жизнедеятельности этот белок также модулирует обмен веществ, повышает активность антиоксидантной защиты и процессов детоксикации, влияет на интенсивность белкового синтеза, регулирует процесс репарации неделящихся клеток и стимулирует репродуктивные функции организма, а также функционирует в эмбрионах, защищая их от дефектов развития. Это используется в профилактике таких заболеваний, как атеросклероз, различные расстройства метаболизма, нейродегенеративные патологии и преждевременное старение организма.

Новейшими исследованиями было открыто также отрицательное значение p53 в развитии патологий. Хронические стрессы и локальные воспалительные процессы постоянно стимулируют p53, вызывая апоптоз отдельных клеток и выброс ими активных форм кислорода. В свою очередь, этот дополнительный стресс приводит к запуску дальнейших патологических процессов. Тем самым чрезмерная работа p53 осложняет течение болезни.

В последнее время активно развивается концепция, согласно которой мутантный p53 обладает негативным доминантным ингибирующим действием по отношению к нормальному p53. Было показано, что мыши, экспрессирующие мутантный p53, имеют более агрессивные и метастазирующие опухоли, чем мыши, лишенные p53 или обладающие нормальным p53 (Doyle

и др., 2010; Lang и др., 2004; Morton и др., 2010; Olive и др., 2004). Также пациенты с врожденной миссенс — мутацией p53 (приводящей к экспрессии мутантного белка) приобретают рак значительно быстрее, чем пациенты без экспрессии белка p53 (Bougeard и др., 2008; Zerdoumi и др., 2013).

Однако постепенно накапливаются доказательства того, что мутантные p53 не эквивалентны и обладают разной способностью ингибировать нормальный p53. Большое разнообразие мутаций осложняет такие исследования.

Потеря функции p53 в некоторых случаях может быть исправлена дополнительными точечными мутациями, которые служат для стабилизации конформации белка этого белка (Joerger и Fersht, 2008). Кроме того, сейчас изучаются различные соединения, способные восстановить функцию нормального p53 (Леманн и Pieterpol 2012; Maslon и Хапп 2010; Вимана, 2010).

### **Заключение.**

Таким образом, p53 имеет важное значение для изучения патогенеза заболеваний и имеет огромный терапевтический потенциал. В настоящее время ученые пока не знают, как использовать огромное количество информации, накопленной до сих пор об этой белке, в нужных целях. Однако, можно прогнозировать успешное применение знаний о p53 в лечении и профилактике онкозаболеваний в дальнейшем.

### **Список литературы:**

1. Chumakov P.M. Versatile functions of p53 protein in multicellular organisms. *Biochemistry (Mosc.)*, 72 (2007), P. 1399—1421.
2. Freed-Pastor W.A., Prives C. Mutant p53: one name, many proteins. *Genes Dev.*, 26 (2012), P. 1268—1286.
3. George P. (2011) p53 How crucial is its role in cancer? *Int J Curr Pharm Res* 3: 19—25.
4. Lane D.P., Cheok C.F., Lain S. (2010) p53-based cancer therapy. *Cold Spring Harb Perspect Biol* 2 (9): a001222.
5. Muller P.A., Vousden K.H. Mutant p53 in cancer: new functions and therapeutic opportunities. *Cancer Cell*, 25 (2014), P. 304—317.
6. Muller P.A., Vousden K.H. p53 mutations in cancer. *Nat. Cell Biol.*, 15 (2013), P. 2—8.
7. Vogelstein B., Sur S., Prives C. p53: the most frequently altered gene in human cancers. *Nature Education*. 2010; 3:6.

8. Zheltukhin A.O., Chumakov P.M. (2010). Constitutive and induced functions of the p53 gene. *Biochemistry (Mosc.)* 75, 1692—1721.

# АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

*Лукиных Анастасия Николаевна*

*студент 1 курса лечебного факультета ПМГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

*Дегтяревская Татьяна Юрьевна*

*научный руководитель, канд. биол. наук, доц. кафедры биологии и общей  
генетики ПМГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

Эмбриональное развитие нервной системы — чрезвычайно сложный процесс, который может нарушиться под влиянием различных причин: генных аномалий, экзогенных влияний и др.

Характер возникающих при этом аномалий во многом зависит от фазы развития нервной системы: стадии формирования нервной трубки (3,5—4 нед.), стадии формирования мозговых пузырей (4—5 нед.), стадии формирования коры большого мозга (6—8 нед.) и т. д. Пороки могут встречаться изолированно или в различных сочетаниях.

**Таблица 1.**

## **Классификация факторов, оказывающих вредное влияние на эмбрион и плод**

<b>физические</b>	<b>химические</b>	<b>биологические</b>
Механические: травма, изменение внутриматочного давления, многоплодие, миома матки, маточные сокращения, многоводие или маловодие, внематочная имплантация, давление близлежащих органов. Термические: тепловой шок, гипотермия. Лучевые: ультрафиолетовое, рентгеновское, радиоактивное, космическое облучение.	Гипоксия, недостаток йода, влияние медикаментов, ядов и пр.	Недостаток или избыток витаминов, недостаток или избыток гормонов, инфекции и интоксикации, антигены (Rh-антитела, групповая несовместимость крови), недостаток или избыток питания, возрастные (связанные с количеством родов и аборт, аномалий плаценты, изменения гормонального профиля, общего состояния, перенесенными болезнями), стрессовые воздействия.

В зависимости от времени воздействия различают 4 группы повреждений: 1) гаметопатии — повреждение зародышевых клеток у родителей на стадии, предшествующей зачатию; 2) бластопатии — повреждения, возникающие в периоде бластогенеза, т. е. на ранней стадии дифференциации оплодотво-

ренного яйца (первые 3 нед. после оплодотворения); 3) эмбриопатии — повреждения во время органогенеза (с конца 3-й недели до конца 4-го месяца беременности). Встречаются особенно часто, клинически проявляются в виде различных пороков развития ЦНС и др.; 4) фетопатии — повреждения во время развития плода (с 5-го месяца беременности) на фазе морфологического и функционального созревания органов и систем будущего ребенка.

Отклонения от нормального развития, имеющиеся у новорожденного ребенка, обозначают в литературе терминами «пороки развития» и «аномалии развития» (нем. Mißbildungen и англ. Malformations). Частота пороков развития нервной системы составляет приблизительно 1,5 на 1000 новорожденных и занимает второе место после пороков развития опорно-двигательной системы.

Этиология пороков развития ЦНС многообразна. Большинство аномалий обусловлено так называемой мультифакториальной наследственностью, т. е. взаимодействием генетических и средовых факторов. При этом чувствительность к действию тератогенных факторов связана с генотипом. Поэтому у представителей некоторых народностей отдельные пороки могут возникать под влиянием внешней среды чаще, чем у других. Например, в Северной Ирландии анэнцефалия и менингоцеле встречаются у коренного населения в 2—6 раз чаще, чему у других народностей [ВОЗ, СТД № 438, 1970; ВОЗ, СТД № 497, 1973]. И всё же, анализ возникновения порока развития в каждом отдельном случае представляет большие трудности.

Пороки развития, обусловленные неполным смыканием структур по средней линии. Дефект несмыкания нервного желобка в трубку (дизрафия) может быть различным по локализации, протяженности и степени выраженности, что ведет к большому разнообразию врожденных пороков.

*Краниорахизизис.* Последствием полного несмыкания нервной трубки является kraniorachischisis totalis. При этом у плода полностью отсутствует головной и спинной мозг. Череп и позвоночный канал по дорсальной поверхности широко раскрыты. На дне борозды лежат остатки невральная пластинки.

*Анэнцефалия.* При несмыкании нервной трубки только на головном конце зародыша возникают различные степени отсутствия мозга. При этом у ребенка сохраняется только неполно развитый средний мозг и нижележащие части нервной системы, а полушария и подкорковые узлы практически отсутствуют. Также отсутствуют лобные, затылочные и теменные кости. Может обнаруживаться расщепление твердого неба или несращение в области верхней губы. Анэнцефалия может возникать в результате повреждения уже сформировавшихся пузырей головного мозга. Дети, имеющие анэнцефалию, умирают в первые месяцы жизни.

*Мозговые грыжи* образуются в результате выпадения через врожденный дефект кости содержимого полости черепа. Размеры их варьируются от небольших до гигантских. Частота колеблется в широких пределах — от 1 на 4000 до 1 на 15000 новорожденных [Schwartz, 1964]. Различают три основных вида мозговых грыж:

1. *Meningocele* — когда выпячиванию через дефект кости подвергается только твердая и паутинная оболочки, и полость грыжи заполнена спинномозговой жидкостью;

2. *Encephalocele* — выпячивание мозговых оболочек и ткани мозга;

3. *Encephalocystocele* — выпячивание включает ткань мозга и пространство, заполненное ликвором и обычно сообщающееся с желудочковой системой мозга.

Диагноз мозговой грыжи не труден, но распознавание ее отдельных форм требует проведения дополнительных исследований. Лечение только оперативное. Показанием для операции служит наличие небольших грыж. При тяжелых мозговых грыжах операция не проводится.

*Спинномозговые грыжи.* Частота их довольно высокая, по данным английских авторов [Laurence, 1964], 1 случай на 200—430 родов. В практике наиболее часто встречаются дизрафические явления в области спинного мозга, на первом месте среди которых стоит *spina bifida*. Это дефект развития остистых отростков и дужек позвонков (*spina bifida posterior*) или дефект развития тел позвонков (*spina bifida anterior*).

Meningocele — выпячиванию подвергаются только оболочки мозга. На вершине грыжевого выпячивания в таком случае твердая мозговая оболочка обычно отсутствует, а стенка грыжи образована лишь резко истонченной кожей.

Meningocystocele — стенка грыжевого мешка состоит из измененных элементов задней части спинного мозга, а полость грыжи представлена резко расширенным центральным каналом.

Meningocystocele — возникает в том случае, когда развитие соответствующего участка спинного мозга задерживается на стадии желобка.

В последних двух случаях наблюдается рубцовое изменение кожи спины вокруг грыжи, а также обнаруживается необычайное оволосение.

В клинической симптоматике при наиболее частой поясничной и пояснично-крестцовой локализации, если имеется поражение спинного мозга, на первый план выступают вялые параличи нижних конечностей, полное выпадение на них чувствительности, недержание мочи и кала. Конечности рано подвергаются деформации (особенно касается стоп). Паралитические явления наиболее выражены при менингомиелоцеле и могут почти отсутствовать при менингоцеле.

Лечение грыжи спинного мозга сводится к устранению подтекания ликвора и связанной с этим, опасностью менингита. Более радикальным является оперативное вмешательство, устраняющее грыжевое выпячивание.

Дефекты нервной системы, не связанные с недостаточным закрытием нервной трубки.

*Отсутствие мозолистого тела.* Встречается совместно с другими аномалиями или изолированно. Различают агнезию мозолистого тела и его вторичное рассасывание. Агнезия может быть следствием дизрафического процесса и повреждения закладки. Значительно чаще, чем полная агнезия, наблюдается недоразвитие мозолистого тела. Вторичная гибель мозолистого тела наблюдается при гидроцефалии.

*Порэнцефалия.* Дефект коры головного мозга, сообщающийся с желудочковой системой. На месте дефекта образуется полость, покрытая мозговыми оболочками. Образуются они обычно с двух сторон, симметрично.

Истинной порэнцефалией называют дефект развития, к ложной порэнцефалии относят подобные же дефекты коры, которые образуются после травмы или какого-нибудь другого заболевания.

*Гетеротопия* — островки серого вещества, расположенные или непосредственно у желудочков, или в толще белого вещества. Они являются результатом нарушения процессов миграции невробластов из матрикса к наружной поверхности мозгового пузыря.

*Корковая агнезия.* Этот порок развития представлен несколькими следующими аномалиями.

*Пахигирия.* Развитие широких, слегка уплощенных извилин на поверхности больших полушарий, часто на фоне уменьшения массы мозга. Может быть распространенной или ограниченной какой-либо областью, долей мозга; часто симметрична. Общее количество извилин, особенно вторичных, уменьшено, а третичные извилины образованы дефектно. Крайней степенью пахигиирии является *агирия* (полное отсутствие извилин). Пахигирия почти всегда сочетается с другими аномалиями. Является результатом ранней задержки развития мозга с последующим извращением процессов морфогенеза.

*Микрогирия* — уменьшение размеров извилин больших полушарий. Как и пахигирия, она может захватывать различные площади на поверхности мозга. Микрогирия может возникать в результате процессов смещения и сморщивания мозговой ткани на почве сосудистых процессов вокруг порэнцефалических полостей (вторичная микрогирия).

*Макроцефалия.* Истинная макроцефалия, обозначаемая также термином «макроэнцефалия», встречается крайне редко. Обычно она является следствием прогрессирующих заболеваний нервной системы. Масса мозга у больных увеличена иногда в 1,5—2 раза. Рассматривать макроцефалию как порок развития головного мозга можно только в случаях, когда на аутопсии находят увеличенную массу мозга без признаков текущего патологического процесса в нервной ткани.

*Микроцефалия.* Представляет собой один из наиболее частых признаков аномального развития мозга. Уменьшение размеров церебрального черепа (микроцефалия) обычно соответствует уменьшению мозга (микроэнцефалии). О микроцефалии принято говорить в тех случаях, когда окружность черепа уменьшена по сравнению с нормой на 3 и более сигмальных отклонения. Далее рассматриваются две основные формы.

*Первичная микроцефалия* (простая, истинная, генетическая). Рассматривается как аутосомно-рецессивное наследственное заболевание. Может быть вызвана рядом неблагоприятных факторов (радиация, эндокринные нарушения матери, инфекционные заболевания), действующих на ранних стадиях внутриутробного развития (до 7 мес.) [Gabriel, 1974]. Масса головного мозга резко уменьшена, обнаруживаются признаки грубых пороков развития (макро- и микрогирия, агнезия мозолистого тела, гетеротопия и др.). Особенно уменьшены лобные и височные части мозга, общий вид извилин уплощен, отсутствуют третичные извилины и борозды.

*Вторичная микроцефалия* (комбинированная, осложненная). Развивается в результате действия вредных факторов в последние месяцы внутриутробного развития, во время рождения и в первые месяцы жизни (инфекции, травма, гипоксия и др.). Морфологически головной мозг отличается, помимо уменьшения массы, наличием очагов деструкции, следами воспаления, очагами кровоизлияний. Желудочки мозга обычно расширены, так что масса ткани самого мозга уменьшена ещё значительно.

Для микроцефалии характерны грубые нарушения моторики по типу ДЦП. Психическое недоразвитие всегда очень тяжелое. Прогноз целиком определяется степенью умственной отсталости. При легких степенях нарушения интеллекта больные достаточно хорошо ориентированы в окружающем, приспособлены к жизни в семье, могут обучаться во вспомогательной школе и в дальнейшем выполнять несложную работу. При тяжелой умственной отсталости и нарушениях моторики дети нуждаются в опеке.

*Гидроцефалия (или водянка мозга)* — патологическое состояние, ведущим признаком которого является увеличение ликвор-содержащих пространств головного мозга. Также непременным условием гидроцефалии является повышенное давление спинномозговой жидкости. Гидроцефалия как отдельный симптом составляет около 30 % всех пороков развития мозга. Врожденная гидроцефалия встречается 0,9—1,76 раза на 1000 новорожденных [McKeown, Record, 1960]. Выделяют три основные причины развития врожденной гидроцефалии:

- 1) гидроцефалия как проявление врожденной аномалии ликворных путей;
- 2) как следствие внутриутробной инфекции;
- 3) как результат внутричерепной родовой травмы.

К числу инфекционных заболеваний, являющихся причиной гидроцефалии, относят сифилис, токсоплазмоз, цитомегалию.

Гидроцефалия может стать результатом трех процессов:

1. избыточной секреции ликвора (гиперсекреторная гидроцефалия);
2. дефекта всасывания ликвора (арезорбтивная гидроцефалия);
3. закупорки путей оттока ликвора (окклюзионная гидроцефалия).

Наиболее частым механизмом развития гидроцефалии является последний.

Прогноз относительно благоприятен при сообщающихся и медленно нарастающих формах гидроцефалии, которые корригируются с помощью медикаментозных средств. При окклюзионных формах определяющим фактором является длительность существования гидроцефалии и тяжесть клинической картины. При запущенных формах прогноз неблагоприятен.

### **Список литературы:**

1. Неврология и нейрохирургия. Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Бурд Г.С. «Медицина», 2000.
2. Невропатология раннего детского возраста. Руководство для врачей. Б.В. Лебедев, Ю.И. Барашнев, Ю.А. Якунин. Издательство «Медицина», Москва, 1981.

## **ВЛИЯНИЕ ГЕЛЬМИНТОЗНЫХ ИНВАЗИЙ НА ВИРУС ИММУНОДЕФИЦИТА**

***Морозова Екатерина Андреевна***

*студент 1 курса лечебного факультета Первого МГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

***Дегтяревская Татьяна Юрьевна***

*научный руководитель, канд. биол. наук, доц. кафедры биологии Первого МГМУ  
им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

***Строительева Наталья Николаевна***

*научный руководитель, старший преподаватель кафедры биологии Первого  
МГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

*Актуальность работы.*

С момента обнаружения в 1981 году и до настоящего времени вирус иммунодефицита (ВИЧ) является глобальной проблемой человечества и одной из величайших и устрашающих загадок природы. ВИЧ-инфекция не поддается полному лечению и является смертоносной: по данным ВОЗ в конце 2013 года в мире насчитывалось примерно 35 (33,2—37,2) миллионов людей с ВИЧ-инфекцией, среди которых около 240000 детей; а 2,1 (1,9—2,4) миллиона человек в мире приобрели ВИЧ-инфекцию в том же году. По статистике чаще заражаются люди молодого возраста, ведущие активный образ жизни и обладающих репродуктивной и трудовой способностями. Течение болезни длится максимум 10—12 лет приводя к летальному исходу посредственно — сама инфекция на разных стадиях своего развития дает осложнения.

*Теоретические основы.*

Вирус иммунодефицита человека относится к подсемейству лентивирусов семейства ретровирусов. В современной классификации выделяется два вида ВИЧ — ВИЧ-1 (HIV-1), ВИЧ-2 (HIV 2), ВИЧ-3 (HIV 3) имеющие отличия в структуре и антигенных характеристиках.

Размножение ВИЧ происходит в клетках, имеющих антиген CD4 (состоит из гликопротеиновых молекул, располагающихся на поверхности клеток крови.

Таким образом, Т-хелперы несут на себе антиген CD4 (CD4+ — лимфоциты), Т-цитотоксические — CD8 (CD8+ — лимфоциты) и т. д.

Вирус проявляет направленность прежде всего к CD4+ — лимфоцитам, в которых идет его размножение с последующим разрушением лимфоцита и выходом в кровь.

CD4 — рецептор для молекул МНС класса 2. Он представляет собой одноцепочечную молекулу, состоящую из четырех иммуноглобулинподобных доменов. Его хвостовая часть имеет достаточную длину для взаимодействия с цитоплазматическими белками-трансдукторами. На клеточной поверхности трансдукторов и CD4 представлены независимо. Их встреча происходит в процессе формирования ответа на антиген. После распознавания ТРК антигенного комплекса происходит взаимодействие CD4 с молекулой II класса МНС.

CD8 — гетеродимер, каждая цепь которого включает один иммуноглобулинподобный домен и достаточно длинный, связанный с мембраной участок цепи, подверженный значительным конформационным изменениям. Также представлен на мембране независимо. Его функция корцептора реализуется при антигеном распознавании. После взаимодействия ТРК с антигенным лигандом происходит контакт альфа- и бета-доменов CD8 с альфа3-доменом молекулы I класса МНС.

В приводимых далее исследованиях превалирует ВИЧ-1, поэтому стоит указать несколько его дополнительных характеристик и особенностей.

ВИЧ-1 состоит из 2 групп (O и M) и около 10 подвидов, обозначаемых буквами английского алфавита от A до J, которые различаются нуклеотидными последовательностями (всего имеется 9213 пар нуклеотидов).

В отличие от ВИЧ-1, ВИЧ-1 несет в себе ген *vpr*, его нет у ВИЧ-2, но у него отсутствует ген *vrx*, который есть у ВИЧ-2.

ВИЧ-1 больше распространен в США, Европе и Центральной Африке.

*Исследования по поводу влияния гельминтозных коинфекций на ВИЧ.*

Многo были изучены материалы исследований, проводимых в странах Африки. Все исследования основываются на следующем: производится инвазия паразита и дальнейшее лечение заболевания с одновременным мониторингом изменения уровня РНК ВИЧ-1 и количества Т-лимфоцитов.

Доктор Джуд Уолсон и его коллеги проводили исследования в Кении. Отобранные компьютером участники были разделены на две группы: 1 группа принимала антигельминтные препараты (альбендазол и празиквантель), 2 же группа подвергалась стандартному антиретровирусному лечению. Также обеим группам был назначен ко-тримоксазол — комбинированный противомикробный препарат. Все испытуемые находились под наблюдением 2 года. Каждые полгода проводились измерения количества CD4 — клеток, а ежегодно — количество РНК ВИЧ в плазме крови. Данное исследование показало, что среднее содержание CD4-лимфоцитов и РНК вируса в обеих группах не отличалось по значению.

Обратимся к другому исследованию. Андаргачев Мулу совместно с Мелани Малер и Уве Герд Либерт исследовали данное явление в Эфиопии. Они также разделили участников на две группы — на инвазированных кишечным гельминтом и неинвазированных. Из числа участников были исключены больные по следующим показателям: наличие беременности, прием невирапина (используется для предотвращения трансплацентарной передачи вируса), диабет всех типов, гипертензия, эпилепсия, заболевания почек, сердца или печени; туберкулез, генитальные язвы. Также у всех участников наблюдалась ВИЧ-инфекция в прогрессирующей стадии (3 или 4). Методами данного исследования являлись:

1. Анализ кала;
2. Показатель CD4 клеток;
3. Уровень РНК ВИЧ в плазме крови.

Уровень заражения гельминтами не зависел от пола, возраста и социально-демографических показателей. Также как и в эксперименте в Кении не было

разницы в количестве CD4- лимфоцитов у гельминтоинфицированных и неинфицированных пациентов. Однако, следует отметить следующее:

1. Показатели CD4<sup>+</sup>- и CD8<sup>+</sup>-лимфоцитов были значительно выше у людей, инвазированных гельминтами, чем у неинвазированных.

2. Вирусная нагрузка плазмы и, соответственно, уровень РНК ВИЧ были выше у испытуемых с более низкими показателями уровня CD4<sup>+</sup>- лимфоцитов.

3. Не было обнаружено влияния яиц паразитов на распространение и жизнедеятельность вируса.

#### *Выводы.*

С середины 1990-ых годов было проведено более десяти исследований, ставящих перед учеными вопрос о влиянии паразитических червей на развитие ВИЧ-инфекции. Наиболее удобным и подходящим районом для их проведения местом является Африка в связи со своим географическим и социально-демографическим положением. Будучи самым эндемичным по статистике заболеваемости ВИЧ-инфекцией, она дала возможность исследователям проводить опытные испытания с более точными результатами.

Общим результатом для всех исследований было то, что гельминты связаны с повышением уровня РНК ВИЧ. Это связано с тем, что к моменту инвазии паразита иммунитет уже ослаблен находящимся в организме вирусом, а гельминт еще больше подавляет иммунитет, давая вирусу развиваться.

В настоящее время можно выделить три приоритетных направления исследований в этой области: иммунологическое и физическое влияние *Schistosoma haematobium* на приобретение синдрома иммунодефицита; влияния гельминтозов на ответ на вакцинирование при ВИЧ-инфекции; и взаимодействие между интерстициальными гельминтами и ВИЧ у детей, испытывающих высокие нагрузки от обоих патогенов.

Ни одно исследование не показало значительного эффекта от дегельминтизации при хронической ВИЧ-инфекции. Однако, благополучный исход лечения кишечных гельминтозов снижает ее уровень при хронической ВИЧ-1-инфекции подтипа С. Несмотря на недостаток доказательств снижения прогрессирования

ВИЧ-инфекции гелминтотерапией, дегельминтизация имеет место быть в рамках программы по борьбе с ВИЧ: низкая стоимость и простота этого метода лечения, обширное распространение самой инфекции и сама по себе высокий риск заражения гелминтозами способствует этому.

Таким образом, в районах, эндемичных по гелминтозам, в большей мере в тропических условия, контроль за инфицированными должен включать дегельминтизацию.

### Список литературы:

1. Покровский В.И. Инфекционные болезни и эпидемиология. / В.И. Покровский, С.Г. Пак. — М., 2004.
2. Рахманова А.Г., Виноградова Е.Н., Воронин Е.Е., Яковлев А.А. — ВИЧ-инфекция. Санкт-Петербург, 2004 — 696 с.
3. Шувалова Е.П. Инфекционные болезни: Учебник / Е.П. Шувалова. — 4-е изд., перераб. и доп. — М.: Медицина, 1999. — 654 с.: ил. — (Учеб. лит. для студ. мед. вузов).
4. <http://medbiol.ru/medbiol/immunology/imm-gal/0000f139.htm> (Дата обращения 11.05.2015).
5. Can deworming delay immunosuppression in HIV? / Zilungile L Mkhize-Kwitshana, Musawenkosi H.L. Mabaso; — [Электронный ресурс]. — Режим доступа — [http://www.thelancet.com/journals/laninf/article/PIIS1473-3099\(12\)70231-1/abstract](http://www.thelancet.com/journals/laninf/article/PIIS1473-3099(12)70231-1/abstract) (Дата обращения 11.05.2015).
6. Deworming of intestinal helminths reduces HIV-1 subtype C viremia in chronically co-infected individuals / Andargachew Mulu, Melanie Maier, Uwe Gerd Liebert; — [Электронный ресурс]. — Режим доступа — [http://www.ijidonline.com/article/S1201-9712\(13\)00157-4/abstract](http://www.ijidonline.com/article/S1201-9712(13)00157-4/abstract) (Дата обращения 11.05.2015).
7. Empiric deworming to delay HIV disease progression in adults with HIV who are ineligible for initiation of antiretroviral treatment (the HEAT study): a multi-site, randomised trial / Dr Judd Walson, MD, Benson Singa, MBChB, Laura Sangaré, PhD, Jaqueline Naulikha, RN, Benjamin Piper, MPH, Prof Barbara Richardson, PhD, Phelgona Apondi Otieno, MBChB, Loice Wangari Mbogo, James A Berkley, MD, Prof Grace John-Stewart, MD; — [Электронный ресурс]. — Режим доступа — [http://www.thelancet.com/journals/laninf/article/PIIS1473-3099\(12\)70207-4/abstract](http://www.thelancet.com/journals/laninf/article/PIIS1473-3099(12)70207-4/abstract) (Дата обращения 11.05.2015).
8. HIV and helminths: time for a new direction / Kayvon Modjarrad; — [Электронный ресурс]. — Режим доступа — [http://www.thelancet.com/journals/laninf/article/PIIS1473-3099\(13\)70239-1/abstract](http://www.thelancet.com/journals/laninf/article/PIIS1473-3099(13)70239-1/abstract) (Дата обращения 11.05.2015).

## ГЕНЕТИЧЕСКИЙ ПОЛИМОРФИЗМ ПО ГЕНАМ УСТОЙЧИВОСТИ К ПАРАЗИТАРНЫМ ЗАБОЛЕВАНИЯМ

**Осипова Дарья Валерьевна**

*студент Первого Московского Государственного университета имени  
И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

**Чебышев Николай Васильевич**

*научный руководитель, проф. заведующий кафедрой биологии ММА  
им. И.М. Сеченова; академик Российской академии образования,  
РФ, г. Москва*

**Филиппова Алла Викторовна**

*научный руководитель, канд. мед. наук, доц. кафедры биологии и общей  
генетики ММА им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

**Генетический полиморфизм** — существование в единой популяции двух и более резко различающихся аллелей одного и того же гена. Примеры, группы крови -ABO, система HLA.

**Система HLA** представляет собой специфический набор различного типа белковых молекул, находящихся на поверхности клеток. Этот набор антигенов уникален для каждого человека. Данная система обеспечивает выживание человека как вида в условиях экзогенной и эндогенной агрессии. Реализация столь многочисленных функций в организме обеспечивается крайне выраженным полиморфизмом этой генетической системы, которая у человека насчитывает более 2 тысяч аллельных вариантов вероятно, именно в ответ на селективный пресс патогенов система HLA стала наиболее полиморфной из известных систем в организме человека. Паразитарные болезни являются многофакторными и зависят от генетического полиморфизма хозяина, окружающей среды, генетической variability паразитов. В настоящее время в человеческом геноме обнаружено несколько сотен известных генных вариантов или однонуклеотидных полиморфизмов встречающихся у 5—50 % населения. Некоторые из этих генетических aberrаций способны оказывать влияние на исход заболевания. Подобные генетические аномалии могут

обеспечивать резистентность носителя к определенным возбудителям, существенно снижая вероятность летального исхода болезни или, наоборот, служить генами предрасположенности к заболеванию.

Рассматриваемая мною тема действительно актуальна в сегодняшние дни, доказательство тому цифры:

1. К настоящему времени из 1415 известных возбудителей заболеваний человека 353 возбудителя вызывают протозойные заболевания и гельминтозы.

2. Массовое распространение паразитарных болезней: инвазированы 4 миллиардов человек.

3. В России ежегодно официально регистрируют около 1,5 млн. случаев паразитарных болезней.

4. По некоторым данным только от малярии ежегодно умирает 1,5—3 млн. человек, что в 15 раз больше чем от СПИДА, а самое распространенное заболевание — лямблиоз, которым поражены 20—30 % населения Земли.

Поэтому в последние два десятилетия наблюдается значительный прогресс в изучении молекулярных основ генетики в связи с разработкой разнообразных и эффективных методов генной инженерии. Его кульминацией стали разработка и реализация международного проекта «Геном человека», который имел цель полномасштабное секвенирование, т. е. определение последовательности нуклеотидов, основных кодирующих элементов молекулы наследственности ДНК во всем геноме человека. Его результаты позволили получить и общие представления о том, как организован геном человека и тем самым позволили расшифровать гены ответственные за полиморфизм.

Благодаря исследованиям в области генетики человека и изучению чувствительности к паразитарным заболеваниям выяснилось, что существуют специализированные мутантные аллели, защищающие от тяжелого течения малярии. Малярия является направляющей силой эволюции, которая привела к отсутствию гена Даффи, появлению разных форм гемоглобинопатий (талассемия, серповидно-клеточная анемия и др.), дефицита глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы, овалоцитоза и других болезней человечества, обеспечивающих

устойчивость к малярии. Широкое распространение ряда генетических аномалий среди населения регионов, высокоэндемичных по малярии, можно рассматривать как результат длительного взаимодействия популяций возбудителей и их хозяев. Наибольшее влияние возбудителей малярии испытали представители негроидной расы, проживающие в тропическом поясе Земли, у которых эта инфекция играла роль основного фактора генетического отбора.

В связи с этим появились генетические варианты, связанные с изменением свойств эритроцитов и обеспечивающие устойчивость к возбудителям малярии:

### **1. Серповидно-клеточная анемия.**

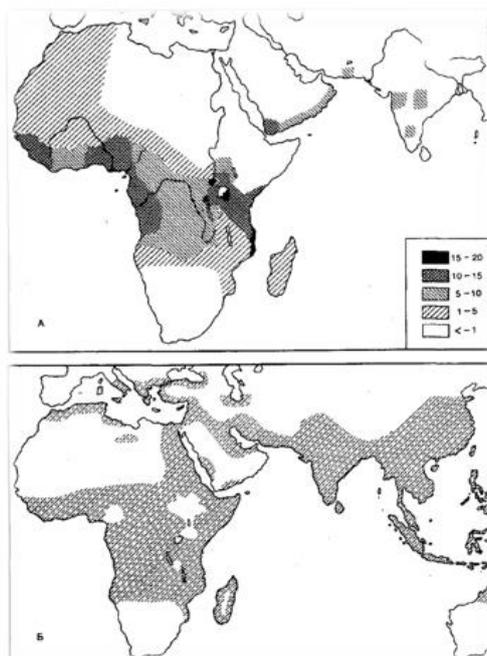
Результат мутации в гене, ответственном за продукцию  $\beta$ -цепи гемоглобина человека, в которой глутамат в позиции 6 оказался замещенным валином, что привело к синтезу аномального гемоглобина S. Гомозиготность является летальной, а гетерозиготность по данному аномальному гену в 90 % случаев защищает от летального исхода тропической малярии.

### **2. Гемоглобин С.**

Результат мутации в гене *HbV*, при которой глутаминовая кислота или валин заменяются на лизин в 6-м положении. Аллель *HbC* в гомозиготном состоянии обеспечивает защиту на 90 %, в гетерозиготном — на 30 %. Эта мутация у носителей не сопровождается тяжелыми клиническими проявлениями по сравнению с мутацией *HbS*.

### **3. Гемоглобин Е.**

Является результатом замещения глутамата в позиции 29  $\beta$ -цепи на лизин. Имеются данные, что эта аномалия может защищать от трехдневной малярии, вызванной *P.vivax*. Обычно встречается в странах Юго-Восточной Азии, его имеют до 50 % населения.



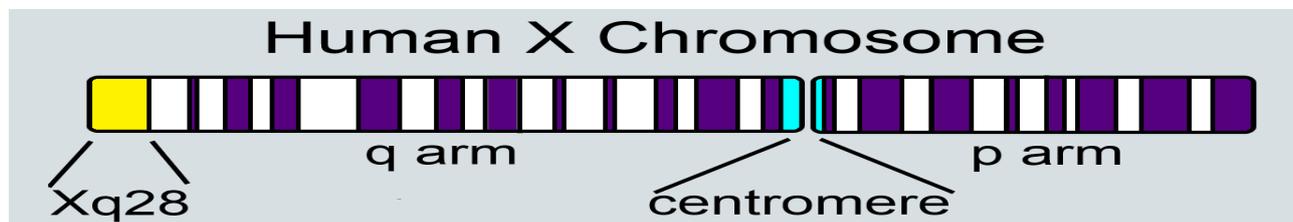
**Рисунок 1. Совпадение распространения в Старом Свете аллелясерповидно-клеточной (А) и тропической малярии (Б)**

Популяции с высокой частотой встречаемости гемоглобина S распространены практически по всей Африке, за исключением самой южной не малярийной части континента по южному и восточному побережью Средиземного моря, на Аравийском полуострове, Индийском субконтиненте вплоть до восточной границы самого Бангладеша. Таким образом, мы можем легко увидеть прямую зависимость между встречаемостью мутаций и распространением самого плазмодия. Данный факт подтверждает гипотезу, что малярия является движущей силой эволюции.

#### **Дефицит фермента глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы.**

Ген Г-6-ФДГ локализован в области Xq28-хромосомы. Описано более 300 различных мутаций в этом гене, приводящих к значительному полиморфизму заболеваний. В результате разрушения гемоглобина паразитом, высвобождаются протеиды и железо, участвующие в окислительном процессе, токсичном для плазмодия. Дефицит Г-6-ФДГ способствует окислению, что приводит к снижению частоты тяжелых клинических проявлений тропической малярии у гетерозиготных женщин и гомозиготных мужчин, как в странах Востока, так и в Западной Африке примерно на 50 %.

Это одна из распространенных наследственных болезней человека: данную мутацию имеют около 100 миллионов человек в мире.

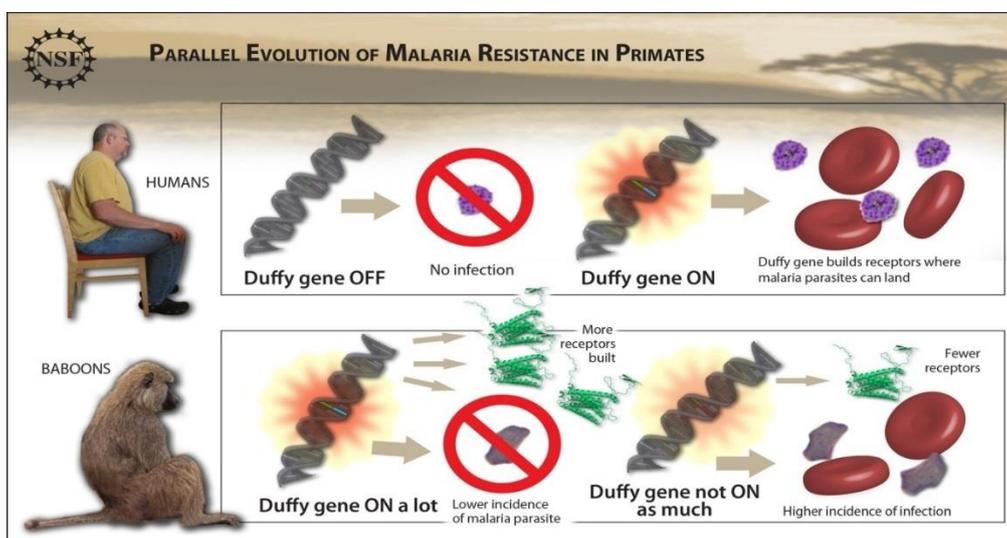


*Рисунок 2. Локализация гена Г-6-ФДГ*

### Отсутствие гена Даффи.

Наиболее интересной для меня мутацией является отсутствие гена Даффи. Это единственная аномалия, защищающая от малярии и, не вызывающая сложных клинических патологий. Эта мутация делает ее носителей невосприимчивыми к трехдневной малярии, так как *P. vivax* не могут проникать в эритроциты, не имеющие антигенов Даффи, выполняющие роль рецепторов для плазмодия данного вида. В Западной и Центральной Африке частота такой аномалии составляет 97 %.

В известном научном сообществе National Science Foundation была опубликована уникальная статья под названием “Variation in the Same Gene Affects Rate of Parasite Infection in Both Humans and Baboons”, что дословно переводится как, различие влияния одного и того же гена у человека и у бабуина.



*Рисунок 3. Параллельная эволюция устойчивости к малярии у приматов*

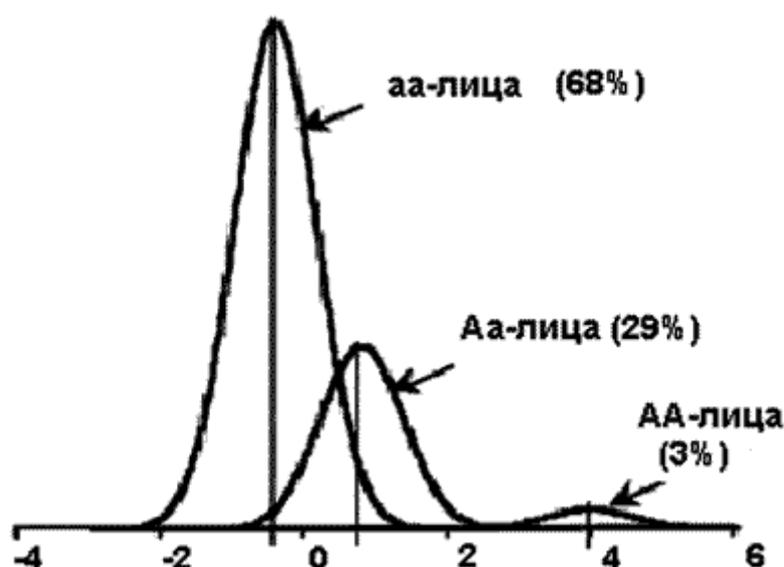
Суть в том, что и бабуины, и человек на протяжении столетий имели схожую эволюционную историю и ареал распространения, восточноафриканские саванны. Параллельность течения эволюции была продемонстрирована путем влияния гена Даффи на устойчивость и восприимчивость к инфекции малярии. Этот механизм хорошо известен в организме человека, когда ген Даффи включен, он создает рецепторы на поверхности красных кровяных клеток, позволяющих малярии внедриться в эритроцит. Когда ген выключен — малярийный плазмодий не может проникнуть в эритроцит. В свою очередь у бабуинов тоже есть определенная связь между генетической изменчивостью и степенью заражения малярией. Когда ген включен, большее количество рецепторов начинают строиться на мембране эритроцитов, но частота инфекции понижается. Когда ген выключен, наоборот. Также стоит отметить схожую с этой мутацией, **недостаточность мембранных эритроцитарных белков-гликофоринов А, В, С.** Эти белки являются рецепторами для связывания с паразитом. Их генетическая недостаточность делает эритроциты относительно устойчивыми к инвазии *P. falciparum*. На рисунке проиллюстрировано расположение гликофоринов. Они пронизывают мембрану и являются своего рода каналом проникновения паразита, и при их отсутствии малярийный плазмодий не может проникнуть в эритроцит.



**Рисунок 4. Расположение гликофоринов в мембране эритроцитов**

Однако, не только мутации способны развить устойчивость к паразитам, но и наличие и распределение определенного гена.

## Шистосоматоз.



**Рисунок 5. Распределение гена, определяющего чувствительность популяции к возбудителю инфекционной болезни. На схеме показана частота аллеля А гена SM1, предрасполагающего к развитию шистосоматоза, среди населения Бразилии [Abel L., Deseint A., 1998]**

В исследованиях, проведенных с помощью сегрегационного анализа, показано, что среди населения Бразилии ген SM1 несет ответственность за 66 % случаев тяжелого течения болезни (рис. 5) Приблизительно 3 % бразильцев гомозиготны по этому гену и предрасположены к тяжелым формам течения болезни (AA-лица), 68 % гомозиготны по резистентности шистосоматозу (aa-лица), 29 % гетерозиготны и имеют промежуточный уровень резистентности к паразиту (Aa-лица). Ген SM1 картирован в регионе хромосомы 5q31-q33, ответственном за контроль дифференциации Т-лимфоцитов. Таким образом, можно сделать вывод, что отсутствие гена SM1 обеспечивает резистентность к шистосомозу.

К сожалению, не все рассмотренные примеры можно в настоящее время объяснить. Некоторые известны как эмпирические факты, однако они убеждают в необходимости индивидуальной работы врача с больными, страдающими паразитарными заболеваниями, и делают необходимым дальнейшее изучение факторов восприимчивости человека к паразитам.

## Список литературы:

1. Механизмы заражения малярией. Эндемичные очаги малярии — [Электронный ресурс] — Режим доступа. — URL: <http://meduniver.com/Medical/Microbiology/1676.html> MedUniver.
2. Супотницкий Михаил Васильевич. Микроорганизмы, токсины и эпидемии. Учеб. пособие для вузов / Под ред. М.В. Супотницкого — М.: «Вузовская книга», 2010. — 376 с.
3. Kendall Morgan, Duke University .Variation in the Same Gene Affects Rate of Parasite Infection in Both Humans and Baboons — [Электронный ресурс] — Режим доступа. — URL: [http://www.nsf.gov/news/news\\_summ.jsp?org=NSF&cntn\\_id=115048&preview=false](http://www.nsf.gov/news/news_summ.jsp?org=NSF&cntn_id=115048&preview=false).

# ВЛИЯНИЕ ТИРЕОИДНЫХ ГОРМОНОВ НА ЭКСПРЕССИЮ ГЕНОВ

*Салимова Алина Абдуловна*

*студент, лечебный факультет 1 курс ПМГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

*Тарасенко Анна Андреевна*

*студент, лечебный факультет 1 курс ПМГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

*Ларина Светлана Николаевна*

*научный руководитель, канд. биол. наук, доц. кафедры биологии и общей  
генетики ПМГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

## **Введение**

Гормоны (др.-греч. ὁρμόω — возбуждаю, побуждаю) — биологически активные вещества органической природы, вырабатываемые в специализированных клетках желез внутренней секреции, поступающие в кровь, связываемые с рецепторами клеток-мишеней и оказывающие регулирующее влияние на обмен веществ и физиологические функции. Гормоны служат гуморальными (переносимыми с кровью) регуляторами определённых процессов в различных органах и системах.

### Цели:

- 1) Узнать какую роль гормоны играют в организме человека, а также их функции и влияние на развитие.
- 2) Выяснить какое влияние оказывают гормоны разной природы на экспрессию генов.
- 3) Узнать механизм действия гормонов на клетки-мишени, их рецепцию и избирательные функции.

### Задачи:

- 1) Найти в научной литературе информацию, касающуюся гормонов.
- 2) Объяснить влияние гормонов разной химической природы на экспрессию генов.

3) Объяснить механизм действия гормонов разной природы, их рецепцию и избирательную функцию.

#### **Актуальность темы.**

Основой правильного диагноза и соответственно правильного лечения болезни служит понимание происходящих в организме больного патофизиологических процессов и их количественная оценка. Заболевания эндокринной системы, которые, как правило, обусловлены избыточной либо недостаточной продукцией гормонов, — прекрасный пример того, как теоретические представления находят применение в клинической медицине. Зная общие аспекты действия гормонов, а также физиологическое и биохимическое действие отдельных гормонов, можно выявить синдромы эндокринного заболевания, обусловленного дисбалансом гормонов, и назначить эффективное лечение.

#### **Влияние тиреоидных гормонов на экспрессию генов.**

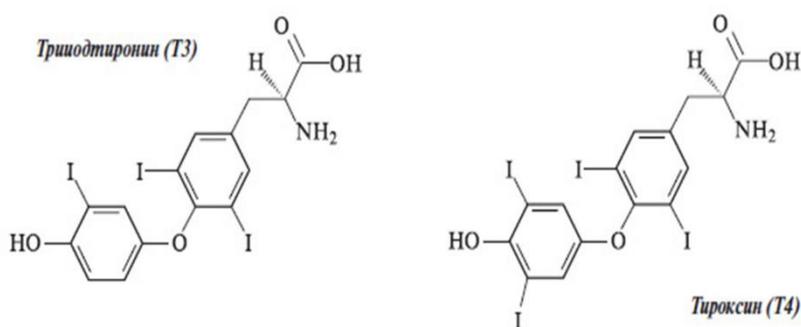
Тиреоидные гормоны — йодированные производные аминокислоты тирозина, обладающие общими физиологическими свойствами и производимые в щитовидной железе.

Щитовидная железа производит два тиреоидных гормона, отличающихся наличием или отсутствием дополнительного атома йода в молекуле — тироксин (Т4) и трийодтиронин (Т3).

Тиреоидные гормоны стимулируют рост и развитие организма, рост и дифференцировку тканей. Повышают потребность тканей в кислороде. Повышают системное артериальное давление, частоту и силу сердечных сокращений. Повышают уровень бодрствования, психическую энергию и активность, ускоряет течение мыслительных ассоциаций, повышает двигательную активность. Повышают температуру тела и уровень основного обмена.

Т3 влияет на экспрессию генов, а значит, и на синтез белков. Обычно свободный рецептор связывается с регуляторным элементом и подавляет экспрессию соответствующего гена, хотя в некоторых случаях может ее активировать. Связываясь с гормоном, рецептор усиливает экспрессию (или, наоборот, подавляет ее).

T4 связывается с теми же рецепторами, но его сродство к ним намного ниже, чем у T3. Впрочем, несмотря на способность T4 связываться с рецепторами, влияние T4 на экспрессию генов продемонстрировать не удалось. Так что в некотором смысле T4 можно считать прогормоном, поскольку его влияние на экспрессию генов обусловлено превращением в T3.



Гены внутриклеточных рецепторов тиреоидных гормонов были клонированы в 1986 г. Оказалось, что они представляют собой клеточные гомологи птичьего ретровирусного онкогена *v-erb A*. Рецепторы тиреоидных гормонов относятся к большому суперсемейству внутриклеточных рецепторов (лиганд-чувствительных регуляторов транскрипции), включающему также рецепторы стероидных гормонов, кальцитриоловые и ретиноидные рецепторы.

### **Типы рецепторов.**

Существует два типа рецепторов тиреоидных гормонов,  $\alpha$  и  $\beta$ , кодируемые соответственно генами *THRA* и *THRB*. Каждый тип, в свою очередь, имеет несколько изоформ. Альфа1- и  $\beta$ 1-рецепторы обнаружены почти во всех тканях, чувствительных к тиреоидным гормонам, тогда как другие изоформы обладают большей тканеспецифичностью. Так,  $\beta$ 2-рецепторы имеются только в аденогипофизе. В головном мозге преобладает изоформа  $\alpha$ 2, строго говоря, она не является рецептором, поскольку не связывается с T3, зато эта изоформа связывается с T3-чувствительными регуляторными элементами. Картина значительно усложнилась после описания коактиваторов и корепрессоров которые, взаимодействуя с комплексом T3—рецептор, также влияют на действие T3. В основе резистентности к тиреоидным гормонам могут лежать мутации гена *7W?Z*, а также дефекты коактиваторов, корепрессоров и других кофакторов.

Новые данные о механизмах действия тиреоидных гормонов были получены благодаря созданию линий трансгенных мышей, лишенных одной или нескольких изоформ рецепторов тиреоидных гормонов. У многих линий этих мышей были выявлены нарушения слуха, гипоталамо-гипофизарно-тиреоидной системы, сердечно-сосудистой системы, скелета и тонкой кишки. Удивительно, что, хотя тиреоидные гормоны играют важнейшую роль в развитии головного мозга, отсутствие одной изоформы рецепторов или даже отсутствие всех известных рецепторов тиреоидных гормонов существенно не нарушало развитие головного мозга у этих мышей.

Помимо изменения экспрессии генов, опосредованного связыванием с внутриклеточными рецепторами, хорошо известны и другие эффекты тиреоидных гормонов, в том числе реализующиеся на уровне клеточной мембраны и цитоскелета. Кроме того, описано взаимодействие тиреоидных гормонов с белками митохондрий. Некоторые из перечисленных эффектов оказывает Т4. Раньше считалось, что действие тиреоидных гормонов, не связанное с регуляцией экспрессии генов, играет весьма второстепенную роль. Однако незначительность нарушений (особенно нарушений развития головного мозга) у трансгенных мышей, лишенных внутриклеточных рецепторов тиреоидных гормонов, заставляет пересмотреть этот взгляд, по крайней мере, по отношению к некоторым видам млекопитающих.

### **Влияние гормонов на развитие.**

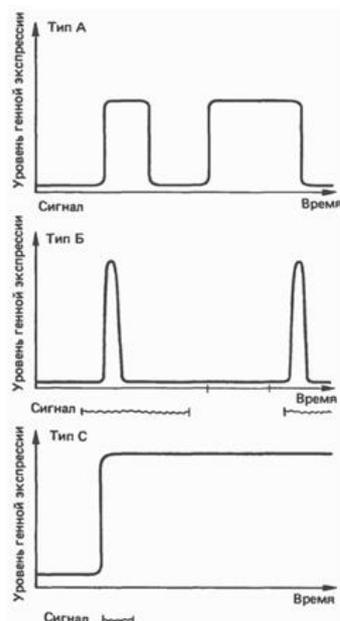
Тиреоидные гормоны играют очень важную роль в развитии головного мозга. Развитие нервной ткани сопровождается появлением функционально-активных рецепторов тиреоидных гормонов, связанных с хроматином. В период наиболее активного развития нервной системы (от рождения до полугода) отсутствие тиреоидных гормонов приводит к необратимой умственной отсталости (кретинизму), сопровождающейся множественными морфологическими отклонениями в строении головного мозга. В основе этих отклонений лежат нарушение миграции нервных клеток и образования нервных

связей, а также снижение числа синапсов. Введение тиреоидных гормонов в первые 2 нед. жизни позволяет предотвратить эти нарушения.

Кретинизм обычно разделяют на эндемический и спорадический. Эндемический кретинизм распространен в тех же районах, что и эндемический зоб, и его причина — тяжелый дефицит йода. Эндемический кретинизм иногда сопровождается зобом. Спорадический кретинизм развивается при аномалиях развития щитовидной железы или нарушении синтеза тиреоидных гормонов. В последнем случае также формируется зоб.

### **Сердечно-сосудистая система.**

Нарушение функции сердечно-сосудистой системы — характерный симптом заболеваний щитовидной железы. При тиреотоксикозе появляется тахикардия, увеличивается ударный объем, возрастает сердечный индекс, развивается гипертрофия миокарда и повышается пульсовое давление. Для гипотиреоза характерны брадикардия, снижение сердечного индекса, перикардиальный выпот, снижение пульсового давления и увеличение среднего АД.



***Рисунок 2. Диаграмма возможных типов ответа с стороны системы регуляции уровня экспрессии гена на действие регуляторного сигнала (например, гормона)***

Тиреоидные гормоны непосредственно влияют на экспрессию генов в кардиомиоцитах. Т3 влияет на экспрессию генов тяжелых цепей миозина, повышая синтез  $\alpha$ -цепей и снижая синтез  $\beta$ -цепей. Т3-чувствительный регуляторный элемент располагается перед геном тяжелой  $\alpha$ -цепи миозина. Кроме того, Т3 активирует транскрипцию гена, кодирующего  $\text{Ca}^{2+}$ -АТФазу саркоплазматического ретикулума, которая играет важную роль в регуляции сокращения и расслабления сердечной мышцы. Изменение экспрессии этих двух генов приводит к тем нарушениям механической деятельности сердца, которые появляются при тиреотоксикозе и гипотиреозе.

*Tun A.* Ответ характеризуется повышенным уровнем экспрессии гена при постоянном присутствии индуцирующего сигнала. Когда агент, выполняющий функцию индуцирующего сигнала, удаляется, экспрессия падает до исходного уровня и возрастает опять при повторном появлении индуцирующего сигнала. Этот тип ответа широко распространен у высших организмов при использовании таких индукторов, как стероидные гормоны.

*Tun B.* Ответ проявляется лишь как временное усиление экспрессии даже при постоянном присутствии регуляторного сигнала. После удаления индуцирующего агента и по истечении времени, необходимого клеткам для возвращения в исходное физиологическое состояние, в ответ на повторный сигнал может наблюдаться повторное временное усиление экспрессии в ответ на тот же агент. Этот тип ответа наблюдается при развитии организма, когда необходимо лишь временное повышение уровня содержания продукта экспрессии определенного гена, несмотря на постоянное присутствие сигнала.

*Tun C.* Ответ реализуется как повышение уровня экспрессии гена в ответ на регуляторный сигнал. При этом достигнутое повышение уровня экспрессии остается неизменным в течение неопределенно длительного времени даже после полного прекращения воздействия самого сигнала. В данном случае сигнал действует по триггерному механизму. После инициации в одной клетке экспрессия данного гена не может быть прекращена даже в дочерних клетках и потому является необратимым и наследуемым изменением.

## **Вывод:**

- Гормоны как биологически активные вещества даже в незначительных количествах способны оказывать огромное влияние на различные функции организма, т. е. эффективны в чрезвычайно низких концентрациях, порядка  $10^{-6}$ — $10^{-12}$  моль/л.

- Гормоны обладают избирательной функцией, т. е. Способны оказывать совершенно определенное влияние на деятельность органов-мишеней.

- Регулируя активность ферментов, они изменяют проницаемость клеточных мембран, влияют на клеточный метаболизм, контролируют генетический аппарат, обеспечивают рост, дифференцировку тканей и развитие организма.

- Избыточная или недостаточная продукция гормонов вызывает тяжелейшие нарушения функций в теле человека и даже приводит к заболеваниям.

- Гормоны выполняют в организме информационную функцию, осуществляя внутриклеточные, межклеточные и межорганные взаимодействия и специализированные регуляторные функции.

- Гормоны участвуют в поддержании гомеостаза, в организме к постоянно меняющимся условиям внешней среды, определяют ритмы физиологических функций, психическую деятельность, интеллект, размножение.

## **Список литературы:**

1. Анатомия человека. В двух томах. Т. 1 / Под ред. М.Р. Сапина. — 5-е издание, перераб. и доп. — М.: Медицина, 2001. — 640 с.: ил. ISBN 5-225-04585-5.
2. Веин В.К., Иванов В.В. Гомон и их эффекты: Справочник. — СПб: ООО «Издательство ФОЛИАНТ», 2012. — 136 с.
3. Глава 41. Регуляция экспессии генов. Дарил Греннер. — [Электронный ресурс]. URL: [http://edu.sernam.ru/book\\_b\\_chem2.php?id=39](http://edu.sernam.ru/book_b_chem2.php?id=39) (Дата обращения: 4.04.2015).
4. Судаков К.В. Нормальная физиология. — М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2006. — 920 с.: ил., табл. ISBN 5-89481-294-1.

## **БОЛЕЗНЬ ГЕНТИНГТОНА. ИСТОРИЯ РАЗВИТИЯ И ГЛАВНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ**

***Саная Севастина Зурабовна***

*студент Московского Государственного Медицинского Университета  
им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

***Валова Татьяна Ивановна***

*научный руководитель, доц. Московского Государственного  
Медицинского Университета им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

Хорея Гентингтона или более популярное название болезнь Хантингтона названа в честь американского врача Джорджа Гентингтона, который первый в 1872 году достоверно описал патологию болезни и симптоматику. Однако Гентингтон был не один, кто работал над этой болезнью. Также эту проблему изучали в 1885 году Перетти и в 1887 Губер, которые как раз и предложили назвать эту хворь в честь самого первого исследователя. Мужское поколение Гентингтона от деда до самого Джорджа на протяжении 75 лет изучали одну семью, которые жили в Лонг-Айленде. На истории этой семьи они выделили прогрессивные черты данного заболевания, которое передалось всем членам данной семьи. После, такой же опыт проделали и Перетти с Губером, подтвердив наблюдения семьи Гентингтона. Только в 1910 году за 6 лет до своей смерти сам Джордж Гантингтон выпустил свой труд, где дал более полную клиническую характеристику болезни. Также в неврологии выделяют «форму Вестфалия», которую некоторые врачи относят к одной из формы данной хореи. Эту патологию описал немецкий невролог Иоганн Гоффман в 1888 г. Он изучал семью, где на примере трех поколений две девочки в возрасте 4 и 10 лет болели. У девочек проявились серьезные нарушения с координацией, постоянный тремор рук. Неврологи связывают эту болезнь с острой мозжечковой атаксией Вестфалия-Лейдена и на последней стадии симптомы зачастую неотличимы. Сейчас этим заболеванием болеют одинаково как мужчины, так и женщины, и соотношение 4—10 на 100,000. Мы можем увидеть данных больных во всех странах, однако чаще всего встречаются

в районе озера Маракайбо в Венесуэле, на островах Маврикий и Тасмания, а меньше всего среди коренных жителей Финляндии, Японии и негритянского населения Южной Африки и Северной Америки. С чем связано это разнообразие ареала болезни — неизвестно, однако никто из врачей не может гарантировать, что эта болезнь не затронет того или иного человека. Один из знаменитых людей, страдавший этой болезнью был американский певец и композитор Вуди Гатри, заболевший в 50-е годы. Также в знаменитом сериале «доктор Хаус», одна из врачей команды Хауса, 13-я болела этой хореею.

У каждого человека имеется так называемый ген хантингтин (HTT), который, как предполагают ученые, 4-ый из 23-х. Этот ген кодирует белок хантингтин (Htt) и расположен на коротком плече 4-й хромосоме. Последовательность такова: цитозин-аденин-гуанин, повторяющаяся множество раз. Данный триплет кодирует аминокислоту глутамин, таким образом данный ген состоит из цепочки глутаминовых аминокислот, называемых полиглутаминовым трактом. Чаще всего количество данного триплета у отдельных лиц различается, и даже может изменяться с последующим поколением. Но количество ЦАГ становится больше 36, то начинается синтез полиглутаминового тракта с образованием мутантного белка хантингтина, который влияет на действие клеток и вызывает данное заболевание. Врачи утверждают, что чем больше количество повторов, тем более серьезная будет болезнь. Если же повторов примерно около 60 %, то заболевание начинает прогрессировать уже в любом возрасте. Малое количество повторов (36—40) приводит к более легкой форме, которая может проявиться достаточно поздно. Были случаи, когда болезнь наступает так поздно, что симптомы никогда не обнаруживаются. А вот при наибольшем числе повторов были зафиксированы случаи, когда возраст больных составлял от 10—20 лет. К данному числу людей относят и пациенты, страдающие так называемой «формой Вестфалия», которая уже была описана выше.

По данным Journal of Nervous and Mental Disease данный ген был занесен в 1630 году двумя братьями, эмигрировавшими из Эссекса в Бостон. Проблема

в изучении этой болезни также связана с тем, что до сих пор ученые не могут точно назвать функции этого гена. Не известно и механизма воздействия на клетки, особенно в головном мозге.

Как уже отмечалось ранее, данный ген кодируется белком Htt, однако и о нем ученые могут сказать мало. Полагают, что он локализуется в печени, в головном мозге, в яичках, сердце и легких. Большая его концентрация в головном мозге и в яичках. Экспериментально было доказано, что данный белок может предотвратить запрограммированную гибель клеток и контролирует образование нейтрофического фактора мозга. В некоторых экспериментах было выявлено, что белок помогает развиваться эмбриону и даже нехватка данного гена приводит к гибели эмбриона. Что же касается хорей, то полагают, что болезнь развивается не из-за недостаточного количества белка, а из-за усиления его токсического эффекта.

Долгое время ученые и врачи затруднялись с ответом, где же все-таки начинается поражение. Как оказалось, задействуется базальные ганглии, которые располагаются в белом веществе полушарий конечного мозга. Также поражаются хвостатые ядра, таламус, клетки Пуркинье, входящие в состав мозжечка, черная субстанция, участки лимбической системы и кора больших полушарий. По тому, какие зоны поражаются можно в принципе предположить какие именно отклонения будут наблюдаться у человека. Все эти составляющие участвуют в координации движения, речи и мышления.

Хорея Гентингтон начинает проявлять себя в возрасте от 30 до 50 лет, но в самых редких случаях симптомы могут проявиться и в очень раннем возрасте. Заболевание передается по наследству, как было сказано. Как было доказано, если болезнь появилась у одного из родителей, то оно передается детям и их потомкам уже. В связи с этим, многие люди, зная, что их родители болеют данным заболеванием, принимают решение не заводить своих детей.

Большая проблема в установлении диагноза на ранних этапах заключается в том, что очень трудно определить болен ли человек Гентингтоном или это признаки какого-либо другого психического заболевания. Также в большинстве

случаев изменения замечает не сам больной, а его родственники, знакомые или друзья. Важно, что чем быстрее человек обращается к врачу, тем он больше шансов имеет замедлить темп развития болезни. Первым проявлением является изменение настроения, апатия или раздражительность, озлобленность, а также пассивность или депрессия. Так как повреждаются участки, отвечающие за память человека, становится трудно запоминать что-то, учиться, водить машину. Все, что связано с концентрацией, мышлением, решением каких-либо интеллектуальных заданий — становится для больного испытанием.

Также наблюдается у больных проблема с координацией. К примеру, если попросить больного словить мяч, то движения будут не точными и, возможно, он не сможет справиться с этим заданием. Характерно, что у людей возникают, так называемые, незапланированные движения: шевеление пальцев рук, дерганье ног, и они не могут заставить себя это прекратить или как-то остановить себя в этот момент. Далее, эти симптомы будут только усиливаться, что приведет к человеку к полной неспособности контролировать свои движения, затруднению к глотанию, жеванию. Будут возникать огромные проблемы с мышлением: человек не сможет адекватно реагировать на информацию, воспринимаемую извне, мыслить или решать какие-то задачи. Некоторые врачи говорят, что походка больных похожа на своеобразный танец. Люди с такой болезнью также страдают от плохого сна, могут усиливаться пристрастие к вредным привычкам. Для врачей одна из проблем также заключается в том, что многие пациенты, узнав свой реальный диагноз начинают вести образ жизни, который может погубить их быстрее. Важно является поддержка близких, их сострадание, а также понимание, что из родственника не может себя контролировать и действует бессознательно.

Люди с хореей Гэнтингтона живут после постановки диагноза в среднем 15—20 лет. Смерть наступает из-за сопутствующих заболеваний: пневмонии, остановки сердца, западания языка. Но также многие пациенты совершают суицид.

Самый популярный метод-это генетический анализ, который точно показывает есть ли у пациента болезнь или нет. Некоторые люди делают этот тест заранее, чтобы быть уверенным в своем здоровье. В некоторых случаях, когда тест показывает положительный результат, но сами симптомы себя не проявляют, может оказаться такое, что в будущем человек не заболеет. То есть при отсутствии симптомов, но при положительном результате факт заболевания не всегда подтверждается. При отрицательном результате человек может абсолютно уверен, что болезнь не появится.

Также пациент должен пройти исследования головного мозга, а именно КТ, ПЭТ, МРТ и томография. Благодаря этим исследованиям врачи узнают насколько сильно поражен головной мозг и от этого отталкиваются при лечении.

#### Лечение.

На сегодняшний день нет определенного медикаментозного лечения этого заболевания. Врачи чаще назначают лекарства, которые только облегчат заболевание. Это могут быть антидепрессанты, препараты на основе вальпроевой кислоты, антипсихотики, противопаркинсонические лекарства. Сейчас многие врачи США ведут активную работу над изучением этой болезни и способе ее лечения.

Важно также, что люди, которые узнали о своем заболевании на ранних стадиях, занимались умственными и физическим тренировками. Многие неврологи советуют также, чтобы пациенты посещали психоаналитиков, так как часто больные замыкаются и не хотят лечиться. Были также случаи, когда больные, активно занимающиеся спортом, показывали лучшие результаты в борьбе против хореи.

В заключении хочется сказать, что хорея Гентингтон это одна из многих проблем современной медицины, которая затрагивает также и социальный, психологический аспекты. Общество не готово сейчас принять таких людей, а также помочь им, потому что, к сожалению, лечения данного заболевания нет.

Остается только надеется, что вскоре будут разработаны методы лечения больных, а также специальные учреждения по уходу за ними.

### **Список литературы:**

1. <http://www.alz.org/dementia/huntingtons-disease-symptoms.asp>.
2. [http://www.medicinenet.com/huntington\\_disease/page6.htm#what\\_is\\_presymptomatic\\_testing](http://www.medicinenet.com/huntington_disease/page6.htm#what_is_presymptomatic_testing).
3. <https://ru.wikipedia.org/wiki:http://www.neurosar.ru/?p=69>.
4. <http://vlanamed.com/bolezn-gentingtona/>.

# **СИНДРОМ ШЕРЕШЕВСКОГО-ТЁРНЕРА: СИМПТОМАТИКА, ГЕНЕТИЧЕСКИЙ АСПЕКТ, МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ**

***Сморчкова Анастасия Кирилловна***

*студент Первого МГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

***Головатюк Андрей Олегович***

*студент Первого МГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

***Ларина Светлана Николаевна***

*научный руководитель, доц. кафедры Биологии и общей генетики Первого  
МГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

## **Введение.**

Синдром Шерешевского-Тернера (далее СШТ) — это генетическое заболевание, связанное с полной или частичной моносомией по половой X хромосоме. Впервые описал это заболевание Н.А. Шерешевский в 1925 году, но он ошибочно предполагал, что заболевание обусловлено недоразвитием половых желёз и передней доли гипофиза, а также с врождёнными внутренними пороками. Генри Тёрнер в 1938 году выделил основные характерные симптомы: половой инфантилизм, кожные крыловидные складки на боковых поверхностях шеи и деформация локтевых суставов. Характерная генетическая карта для данного заболевания была выявлена Ч. Фордом в 1959 году.

Сегодня примерно на 2500 рождённых девочек 1 рождается с синдромом Шерешевского-Тернера [1]. В данный момент описаны многие характерные симптомы и некоторые механизмы возникновения СШТ, а также предложены варианты лечения. Об этом и пойдёт речь.

## **Определение.**

Синдром Шерешевского-Тёрнера (СШТ) — это хромосомное нарушение, связанное с полной или частичной моносомией по X хромосоме, возникающее только у женщин и результирующее в ряд клинических проявлений.

### **Симптоматика.**

Синдром Шерешевского-Тёрнера имеет обширную симптоматику. Самыми часто встречающимися симптомами являются:

#### **1) Низкорослость.**

Низкорослость — наиболее постоянный симптом, встречающийся в 100 % случаев у больных с полной моносомией и более чем в 96 % — у больных с мозаичным типом или структурной аномалией X-хромосомы.

Обычно первые 3 года жизни больные СШТ имеют нормальный рост, однако затем скорость роста значительно снижается [2].

#### **2) Широкая шея с крыловидными кожными складками.**



*Рисунок 1. Крыловидны кожные складки на шее у больной СШТ*

Часто встречающийся порок развития у больных СШТ, проявляющийся в виде широких кожных складок на задней поверхности шеи. Может быть диагностирован пренатально.

#### **3) Гипогонадизм.**

Встречается почти у 98 % больных СШТ. Большинство больных не входят в пубертатный период надлежащим образом из-за ранней недостаточности половых желёз и последующего дефицита эстрогенов. Более чем в 95 % случаев больные СШТ бесплодны [2]. В результате наблюдается половой инфантилизм, проявляющийся в виде первичной аменореи и недоразвития или отсутствия

вторичных половых признаков. Несмотря на дисфункцию яичников, матка и влагалище развиваются практически нормально.

#### **4) Лимфедема.**



*Рисунок 2. Лимфедема нижних конечностей*

Результат обструкции на уровне соединения лимфатических сосудов и яремного ствола. Является одним из основных нарушений, связанных с СШТ. Наиболее часто встречается у больных с полной моносомией 45, X [3].

#### **5) Патологии сердечно-сосудистой системы.**

Наиболее часто встречающиеся патологии сердечно-сосудистой системы — коарктация аорты и митрального клапана. Также обнаруживается гипертензия, которая в отсутствие морфологических нарушений обычно не связана артериосклерозом или почечной недостаточностью [4].

#### **6) Остеопороз.**

У больных СШТ часто наблюдается пониженный уровень эстрогенов, что может повлечь за собой риск остеопороза.

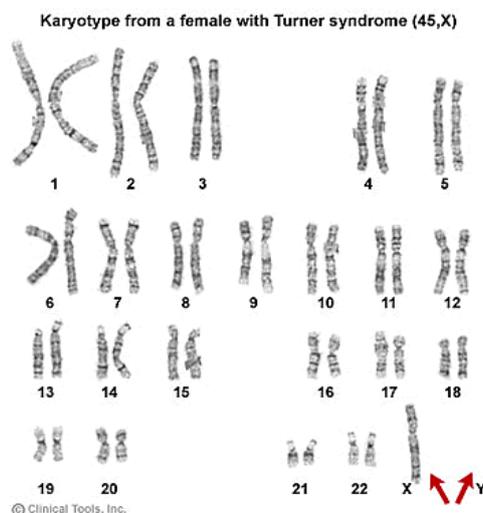
#### **7) Нарушения зрения и слуха.**

Возможные нарушения зрения представлены косоглазием, катарактой, нистагмом. Цветовая слепота встречается с той же частотой, что и у нормальных мужчин. У большинства детей, страдающих СШТ, встречается рецидивирующий средний отит. Прогрессирующая нейросенсорная тугоухость — одна из главных особенностей у взрослых с СШТ [4].

Среди прочих симптомов можно отметить аномальное строение почек, гипотиреоз, опущение век, широкую грудь, далеко расположенные друг от друга соски, cubitus valgus (деформация локтевого сустава, при которой предплечье отклоняется кнаружи), узкое нёбо, низкую линию роста волос на задней части головы, низко посаженные уши, короткие руки и общую диспропорцию тела [2].

Обычно у больных СШТ идет нормальное умственное развитие, с хорошими речевыми навыками и навыками чтения. Тем не менее, в некоторых случаях отмечаются проблемы с решением математических задач, памятью и мелкой моторикой пальцев.

### Генетический аспект.



**Рисунок 3. Кариотип женщины с синдромом Шерешевского-Тёрнера (45, X)**

Синдром Шерешевского-Тёрнера на цитогенетическом уровне характеризуется моносомией по X хромосоме, присутствием аномальной X хромосомы или мозаичным типом 45, X/46,XX или 45, X/46, XY. Моносомия по 45, X хромосоме является самым распространённым кариотипом, и она связана с наиболее аномальными проявлениями фенотипа. Примерно в 2/3 случаев неповреждённая X хромосома является материнской. Моносомия по X хромосоме появляется в результате нерасхождения половых хроматид,

которая должны отделиться друг от друга во время мейоза в родительской гамете.

Также моносомия может возникать в результате нарушения эмбриогенетического деления. Но последнее обычно приводит к мозаичному типу [3]

При мозаичном типе только часть клеток содержат одну X хромосому, а другие клетки содержат две половые хромосомы, причём вторая хромосома может быть, как X, так и Y. Вследствие этого у женщин с мозаичным типом СШТ заболевание протекает по облегченному типу. Однако, женщины с мозаичным типом СШТ более подвержены развитию гонадобластомы [3].

Синдром Шерешевского-Тернера может быть также связан с инактивацией одной из X хромосом. Это происходит во время раннего эмбриогенеза. Процесс инактивации хромосомы является спонтанным и может действовать на любые пары хромосом, но чаще всего он затрагивает именно X хромосому. Было обнаружено некоторое количество генов, которые избегают инактивации. Некоторые из них имеют гомологи в Y хромосоме, так что их присутствие в обеих половых хромосомах имеет важное значение для нормального развития. В таких случаях протекание болезни такое же, как и при мозаичном типе – облегченное.

#### **Диагностика.**

Обычно СШТ диагностируется у девочек в раннем детстве, когда обнаруживается задержка роста и прочие симптомы, характерные для данного синдрома. Иногда диагноз ставится позже, в случае, если вовремя не наступает пубертатный период.

СШТ также можно диагностировать у плода. Пренатальная диагностика включает в себя ультразвуковое исследование (основано на обнаружении отёка у плода), а также амниоцентез с последующим хромосомным анализом.

Иногда диагноз ставится сразу после рождения, если наблюдается необычно широкая шея, проблемы с сердцем, опухание верхних и нижних конечностей.

В приблизительно 90 % случаев при кариотипе мозаичного типа 45,X/46,XX или 45,X/46,XY синдром диагностируется случайно, во время обследования в случаях поздней беременности или во время тройного скрининга, при этом фенотип плода при рождении более вероятно будет либо нормальный женский, либо нормальный мужской [4].

Диагноз подтверждается анализом крови на кариотип.

### **Лечение.**

СШТ полностью не излечивается. Известные методы лечения являются симптоматическими.

Применяется соматотропная гормональная терапия для коррекции задержки роста. Она помогает увеличить его конечное значение до 150—155 см. Также используется заместительная эстрогенная терапия, с помощью которой возможно улучшение развитие вторичных половых признаков в пубертатный период. Возможна комбинация эстрогенных и прогестеронных препаратов в случае, если у больной не начинаются менструации к 15-ти годам.

Заместительная эстрогенная терапия может снизить риск развития остеопороза заболеваний сердечно-сосудистой системы [5].

С помощью современных вспомогательных репродуктивных технологий у женщин с СШТ есть возможность забеременеть, например, при использовании донорской яйцеклетки.

### **Заключение.**

Таким образом, синдром Шерешевского-Тёрнера является одним из самых распространённых генетических заболеваний, связанных с половыми хромосомами. Сейчас выявлены не только генетические аспекты и различные механизмы возникновения СШТ, но и предложены некоторые методы лечения и ранней диагностики. Хотя полное излечение от синдрома невозможно, существующие методы лечения могут значительно облегчают течение болезни и дать возможность больным женщинам вести нормальный образ жизни.

## Список литературы:

1. Башнина Е.Б, Персаева М.Ф. Проблемы долгосрочного лечения больных синдромом Шерешевского-Тёрнера // Лечащий врач 25.03.2010 URL: <http://www.lvrach.ru/2010/03/12348325/> (Дата обращения: 20.05.2015).
2. Learning about Turner Syndrome — [Электронный ресурс]. — Режим доступа — <http://www.genome.gov/19519119> (Дата обращения: 21.05.2015).
3. Turner's Syndrome in Adulthood / M. Elsheikh, D.B. Dunger, G.S. Conway, J.A. H. Wass // Endocrine Reviews — 2002. Vol. 23. № 1 P. 120—140.
4. Virginia P. Sybert M.D., and Elizabeth McCauley Turner's Syndrome // The New England Journal of Medicine — 2004. Vol. 351. № 12, P. 1227—1238.
5. What are the symptoms of Turner syndrome? — [Электронный ресурс]. — Режим доступа — <http://www.nichd.nih.gov/health/topics/turner/conditioninfo/pages/symptoms.aspx> (Дата обращения: 21.05.2015).

## **ТЕЛОМЕРЫ И КАНЦЕРОГЕНЕЗ: АНАЛИЗ СОВРЕМЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ И ПЕРСПЕКТИВЫ ПРАКТИЧЕСКОГО ПРИМЕНЕНИЯ МЕТОДОВ**

***Уфимцева Анна Дмитриевна***

*студент 1 курса, 3 группы лечебного факультета,  
Первого МГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

***Кочерева Екатерина Денисовна***

*студент 1 курса, 3 группы лечебного факультета,  
Первого МГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

***Богомолов Денис Валерьевич***

*научный руководитель, канд. биол. наук, доц. кафедры биологии и общей генетики Первого МГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

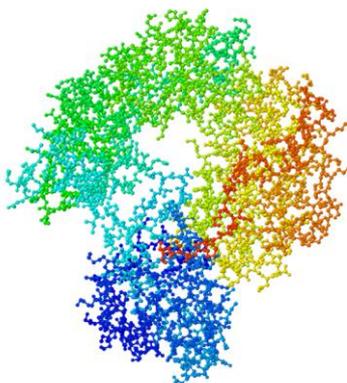
Целью данной публикации является анализ современных работ в области контроля роста и развития теломерных участков хромосом, а также исследований, посвященных взаимосвязи активности теломер и канцерогенеза.

Известно, что при делении клеток теломеры уменьшаются, защищая кодирующие части ДНК хромосом, поскольку фермент, который копирует ДНК, не дочитывает её крайние нуклеотиды. Однако, теломеры не безразмерны, поэтому и клетка может делиться ограниченное количество раз. Это число называется пределом Хейфлика и примерно равно 50. Когда клетка достигает этого предела, она погибает вследствие неизбежных повреждений в белковых молекулах и ДНК. В связи с этим была выдвинута гипотеза о том, что искусственное удлинение теломер может способствовать замедлению процессов старения [4, с. 585]. Существует естественный способ удлинения теломер — за счет действия фермента теломеразы. Это фермент, добавляющий особые повторяющиеся последовательности к 3' концу ДНК на концах хромосом.

Так как теломеразы активны только в стволовых клетках и гаметах, ученые разрабатывают различные технологии по увеличению теломер и в обычных

соматических клетках, которые будут способны излечить различные генетические заболевания.

Разработкой подобной технологии занимались ученые из Стэнфордского университета [5, с. 1933]. Исследователи провели эксперимент, в ходе которого культивировали человеческие клетки и увеличили их концевые участки хромосом. В ходе исследования основная группа клеток много дольше вела себя как молодая, размножаясь внутри чашки Петри, в то время как у контрольной группы, которая не подвергалась модификации, жизненные функции быстро начали угасать. Основным действующим компонентом данной методики является измененная РНК, которая переносит инструкции из генов ДНК в белковые фабрики клеток. РНК из этого эксперимента содержит последовательность, кодирующую каталитическую субъединицу TERT (telomerase reverse transcriptase) — которая является активным компонентом природного фермента теломеразы.



**Рисунок 1. Структура каталитической субъединицы теломеразы TERT (илл. из: <http://learn.genetics.utah.edu/content/chromosomes/te.>)**

Данная технология имеет огромное преимущество перед другими потенциальными методами — модифицированная РНК исчезает уже через 48 часов, по истечении которых теломеры снова начинают укорачиваться с каждым новым делением. Поясним, почему данный эффект является плюсом. Если данная методика не была бы временной, теломеры бы постоянно увеличивались, клетка бы не достигала предела Хейфлика и делилась

бы бесконечно и неконтрольно, что как уже упоминалось в начале работы, является огромным риском канцерогенеза. Ученые сообщают, что на данный момент, эта технология направлена на излечение генетических заболеваний. К примеру, при мышечной дистрофии Дюшена длина теломер в мышечных клетках значительно меньше чем у контрольной группы. Так, при помощи этой технологии, ученые смогут выращивать дополнительные мышцы с удлинёнными концевыми участками хромосом, которые помогут вылечить данное заболевание [6, с. 1059]. В дальнейшем данная технология может быть применена для использования в комплексе мероприятий по увеличению продолжительности жизни здоровых людей.

На данный момент существует единственный потенциально возможный способ удлинения теломер без медицинского вмешательства. Это ведение здорового образа жизни. Данный вывод можно сделать на основе результатов оригинальных работ, одной из которых является исследование Дина Орниша. Необходимо отметить, что данное исследование являлось пилотным.

В течении 5 лет проводились наблюдения за 35 мужчинами с начальной стадией рака простаты (карцинома предстательной железы). Десять участников эксперимента на время наблюдения кардинально изменили свой образ жизни. Они перешли на диету, основными продуктами питания в которой были овощи, фрукты и цельные злаки. Также было снижено потребление жиров и простых углеводов. Регулярно они совершали кратковременные прогулки на свежем воздухе и боролись со стрессом, посредством медитации, йоги и дыхательных упражнений. Также проводились групповые занятия с целью облегчить их переход к новому образу жизни. В течении всего эксперимента осуществлялись наблюдения за изменением длин теломер у всех испытуемых.

**Компоненты здорового образа жизни**

Питание	Повышенное количество растительного белка, фруктов, овощей. Низкое содержание жиров (10 % от общего количества калорий) и простых углеводов.
Упражнения	Умеренные аэробные нагрузки — 30 минутная прогулки в течение 6 дней в неделю.
Управление стрессом	Элементы йоги, дыхательные упражнения и медитация.
Социальная поддержка	Раз в неделю проводятся групповые занятия по снятию стресса

Исследование показало, что теломеры участников эксперимента удлинились примерно на 10 %. Стоит подчеркнуть, что речь идет именно об удлинении теломер, а не о снижении скорости их укорочения. Также была выявлена прямая зависимость между соблюдением рекомендаций по здоровому образу жизни и процессом удлинения теломер. Теломеры контрольной группы стабильно укорачивались и к концу эксперимента это сокращение составило примерно 3 %.

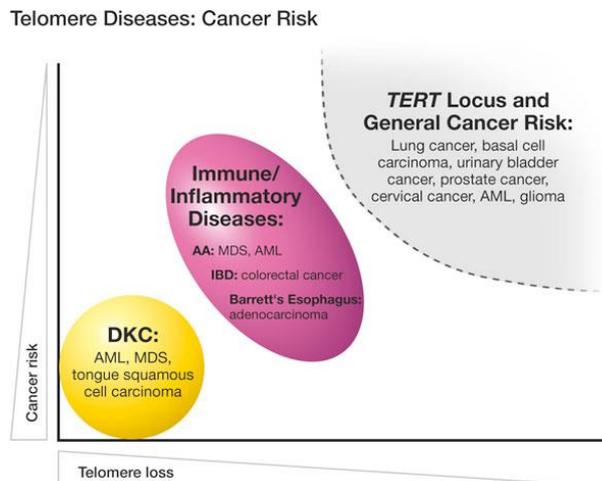
При этом следует отметить, что данное исследование не является полноценным в силу малого объема выборки и может служить лишь иллюстрацией возможной зависимости между длиной и функциональной активностью теломер и образом жизни человека. Кроме того, мы полагаем, что работа Орниша лишней раз иллюстрирует влияние стресса на здоровье человека.

На основании проанализированных нами работ, можно попытаться понять, существует ли доказанная опытным путем, связь между протяженностью теломер (короткие теломеры) и возникновением злокачественных новообразований.

Многочисленные исследования подтверждают факт того, что у людей с короткими теломерами повышен риск развития онкологических заболеваний. Так, у пациентов с врожденным дискератозом (генетическим заболеванием, при котором в хромосомах человека наблюдаются укороченные теломеры),

повышен риск развития рака, в особенности рака языка (в 1000 раз), острой миелоидной лейкемии (в 200 раз), а также плоскоклеточной карциномы головы и шеи.

При отдельных заболеваниях, укороченные теломеры уже давно считаются прогностическим фактором развития онкологии. Так, короткие концевые участки хромосом являются сигналом к прогрессии хронических воспалительных состояний со стороны желудочно-кишечного тракта в злокачественные заболевания: апластическая анемия прогрессирует в миелодиспластический синдром или острую миелоидную лейкемию, воспалительная болезнь кишечника — в рак толстого кишечника, а синдром Баретта — в аденокарциному [3, с. 1439]. Также результаты множества полногеномных ассоциативных исследований показали, что локус TERT является значимым локусом предрасположенности к различным типам рака, однако с относительно низкими уровнями вероятности.

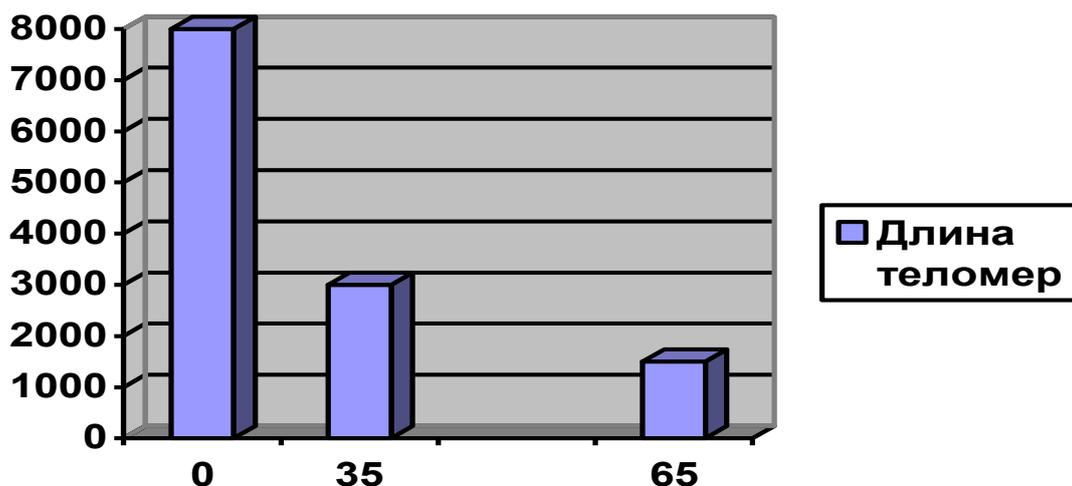


**Рисунок 2. График зависимости риска возникновения рака от уменьшения теломер (<http://f1000.com/prime/reports/m/4/8>)**

Связь между длинными теломерами и канцерогенезом представляется теоретической, поскольку на данный момент не имеется никаких технологий, способных удлинить теломеры настолько, чтобы клетка делилась беспрерывно и бесконтрольно. Даже в самих раковых клетках активная работа теломеразы

не успевает за тем огромным количеством делений, что происходят. По этой причине длина теломер все равно остается на относительно низком уровне.

Однако, длина теломер может изменяться естественным путем, с течением времени. У людей пожилого возраста длина теломер существенно меньше чем у более молодых.



*Рисунок 3. Зависимость длины теломер от возраста человека*

В заключении мы хотим отметить, что на данный момент взаимосвязь между длиной теломер и канцерогенезом до конца не установлена. Кроме того, можно предположить, что фактор стресса способен оказывать устойчивое влияние на структуру и функциональные возможности теломер, однако, вектор влияния стресса (негативное или позитивное) на теломеры — также является предметом новых полноценных исследований.

### **Список литературы:**

1. Анисимов В.Н., 2008. Теории и модели старения и смертности // Молекулярные и физиологические механизмы старения. Спб «Наука» 2008. 481 с.
2. Галицкий В.А. Эпигенетическая природа старения // Цитология Том 51, № 5. 2009. С. 388—397.

3. Alter B.P., Baerlocher G.M. Very short telomere length by flow fluorescence in situ hybridization identifies patients with dyskeratosis congenita. NCBI P. 1439—47. April. 2007.
4. Hayflick L., Moorhead P.S. The serial cultivation of human diploid cell strains // Experimental cell research 25. P. 585—621; 1961.
5. Helen M. Blau, John P. Cooke, Juan G. Santiago. TheFACEB Journal vol. 29 no. 5 P. 1930—1939 31, 2014.
6. Prof Dean Ornish. The Lancet Oncology Journal Volume 14, № 11, P. 1112—1120. September 2013.
7. Socco A. Short telomeres and stem cell exhaustion model Duchenne muscular dystrophy in mdx/mTR mice. NCBI. P. 1059—71. December 2010.
8. Telomere Length and risk of incident Cancer and Cancer Mortality Jama Journal Vol 304, № 1 P. 69—75. July 2010.
9. Укорочение теломер и рак — [Электронный ресурс] — Режим доступа. — URL: <http://www.vechnayamolodost.ru/pages/teoriistarenija/teloiboldb.html> (Дата обращения 01.05.2015).
10. Learn.genetics — [Электронный ресурс] — Режим доступа. — URL: <http://learn.genetics.utah.edu/content/chromosomes/telomeres/> (Дата обращения 04.05.2015).

## **ВЛИЯНИЕ ЗВУКОВ НА РАСТЕНИЯ**

***Хонюкова Валентина Сергеевна***

*студент 3 курса, кафедра математики, информатики, теории и методики  
обучения информатике ОГТИ (филиала) ОГУ,  
РФ, г. Орск*

***Зыкова Галина Владимировна***

*научный руководитель, канд. пед. наук, доц. кафедры математики,  
информатики, теории и методики обучения информатике  
ОГТИ (филиала) ОГУ,  
РФ, г. Орск*

Звук — это упругие волны, которые распространяются в газах, твердых телах и жидкостях и воспринимаемые ухом человека и животных. Мы живем в мире звуков, они служат для нас средством связи и общения друг с другом.

Журчание ручейка, тихий шелест листвы, шум прибоя и легкий плеск воды всегда нам приятны. Они нас успокаивают, снимают стрессовое состояние. Но, к сожалению, природное звучание голосов становится все реже и реже, поскольку заглушаются транспортными средствами, ИКТ-технологиями и другими шумами. В итоге, количество звуковых колебаний увеличивается, тем самым сильнее влияя на окружающий мир.

Но стоит заметить, что для определённых предков человека шум представлял собой некий сигнал тревоги, указывая вероятность опасности. И как оказалось, они были правы. Есть звуки, которые положительно влияют на нас, а есть наоборот — отрицательные, но не следует забывать, что и тишина может быть вредна. Так, даже кратковременный шум в 60—90 дБ вызывает увеличение секреции гормонов гипофиза, повышается артериальное давление, усиливается работа сердца, суживаются сосуды. К тому же, под воздействием шума нарушается деятельность мозга: отмечено ухудшение пищеварения, снижается острота восприятия, а также ухудшение умственной работоспособности.

Мы живем в мире звуков, это и речь, и музыка, а также шумы различной природы. Разумеется, не меньшее значение звук имеет для животных. С точки зрения физики, звук — это механические колебания, распространяющиеся

в упругой среде: газах, жидкостях, твердых телах. Таким образом, мы должны знать природу звука, его законы и уравнения, которые полностью и точно описывают его распространение и поглощение в различных средах. В особенности знать об этом нужно людям разных профессий: строителям, звукорежиссерам, музыкантам, архитекторам, геологам и биологам, сейсмологам, военным. Каждый из них по в той или иной степени имеет дело с практическим распространением звука в различных средах. Распространение звуку в помещениях важно, как для музыкантов, так и для строителей. С помощью звуковых сигналов биологи исследуют пути миграции перелетных птиц, а рыбаки находят косяки рыб в любом океане. С помощью ультразвука геологи изучают земную кору с связи с тем, чтобы найти новые месторождения полезных ископаемых. Предсказать землетрясение и цунами сейсмологам помогает изучение распространения звуков в земле. А для военных профиль корпусов военных кораблей и подводных лодок имеет очень большое значение, поскольку это влияет, как на издаваемые им звук, а для подводных лодок он должен быть минимальным, так и скорость движения лодок.

Именно всем этим обусловлена актуальность данной работы, а благодаря развитию математики и физики рассчитать все это стало возможным в данный момент. Целью являлось рассмотрение основных законов и правил распространения звука в разных средах, виды звуковых колебаний, их применения в науке и технике и влияние на живые организмы.

Человеческое ухо слышит звук только тогда, когда слуховой аппарата уха действуют механические колебания с частотой не ниже, чем 16 Гц, но и не выше 20 кГц. А вот уже с более низкими и высокими частотами не поддаются восприятию уха человека.

Вопросы, которыми занимаются такая наука, как акустика, достаточно разнообразны. Какие-то связаны с особенностями и свойствами слуха. Предметом физиологической акустики является уже сам орган слуха, а также его устройство и действие.

Архитектурная акустика в свою очередь исследует распространение звука в помещениях, влияние на звук размеров и формы помещений, свойств материалов, которыми покрыты стены и потолки. И при этом снова имеется в виду слуховое восприятие звука.

Музыкальная акустика изучает музыкальные инструменты и условия их наилучшего звучания.

Физическая акустика исследует сами звуковые колебания, а вот уже в настоящее время охватывает колебания, которые лежат за пределами слышимости. Она широко использует разнообразные методы для превращения механических колебаний в электрические и обратно.

Применительно к звуковым колебаниям в число задач физической акустики входит и выяснение физических явлений, обуславливающих те или иные качества звука, различаемые на слух.

Многие знают такую историю: однажды один ученый, живший в 5 веке еще до нашей эры, провел такой эксперимент. Он взял три стакана, в каждый из них налил воды, а затем добавил туда рису и каждый день проделывал следующее: одному стакану говорил хорошие слова, другому — плохие, а третьи и вовсе ничего не говорил. Прошло два месяца, и что он увидел? А вот что:

- в первом стакане вода забродила, стала издавать приятный запах;
- во втором — вода практически загнила;
- в третьем — вовсе загнила, запах стал неприятным, поскольку стала выделять сероводород.

В своих экспериментах хотим добиться аналогичных результатов.

Объектом исследования влияния звука являются растения. Так как данный объект очень сложный для наблюдения, поэтому мы наблюдали за ними в двух разных комнатах. Разумеется, поддерживалась, в течении всего времени эксперимента, одинаковая температура для того, чтобы климат не смог повлиять на проведение эксперимента. Иными словами, попытались учесть все нюансы, чтобы природа не мешала исследованию.

Переходим к самому эксперименту: итак, в два одинаковых горшка посадили по 7 семян томатов одного сорта. В течении определенного времени по три раза в день включали на 10 минут два типа музыки: одни растения «слушали» классическую музыку, вторые — рок-музыку. На два одинаковых растения влияла разная музыка. Отмечали их всхожесть и рост ежедневно и для удобства систематизировали получаемые данные таблицы.

**Таблица 1.**

**Всхожесть семян**

<b>С классической музыкой</b>	<b>С рок музыкой</b>
Всхожесть семян на 3 день	Всхожесть семян на 5 день
Из семи семян взошло пять.	Из семи семян взошло два.

**Таблица 2.**

**Рост побегов (мм)**

<b>День</b>	<b>С классической музыкой</b>	<b>С рок-музыкой</b>
3	3	-
4	3	-
5	4	2
6	6	3
7	7	3
8	7	4
9	10	5
10	11	5
11	13	7
12	15	7
13	20	8
14	21	12
15	26	14
16	30	15
17	33	19
18	35	21
19	40	23
20	43	23
21	45	25
22	52	27
23	54	31
24	57	35

Делаем вывод о том, что тяжелая музыка не благотворно влияет на всхожесть семян и рост проростков. Длина растения отличается практически в два раза. Внешние отличия заключались в том, что растения, которые «слушали» классическую музыку более развиты, у них здоровый вид, они

активнее разворачиваются за солнечными лучами. Таким образом, на растения благотворно влияет более спокойный жанр музыки, естественные инструменты, не синтезированные мелодии. Так как исследования с использованием растений наиболее сложны, то тогда можно сказать о том, что аналогичный эксперимент наиболее яростно с использованием животных.

### **Список литературы:**

1. Брюханов А.В., Пустовалов Г.Е., Рыдик В.И. Толковый физический словарь. Основные термины: около 3600 терминов. — М.: Рус.яз., 1987.
2. Вилли К. Биология. — М: Мир, 1968.
3. Мясников Л.Л. Неслышимый звук. — М: Мир, 1970.
4. Хорбенко И.Г. «За пределами слышимого»; 2-е издание, 1986 г.

### СЕКЦИЯ 3. ФИЗИЧЕСКИЕ НАУКИ

#### КЛАССИФИКАЦИЯ ТРЕХМЕРНЫХ АЛГЕБР СИММЕТРИИ УРАВНЕНИЯ КЛЕЙНА-ГОРДОНА В ЭЛЕКТРОМАГНИТНОМ ПОЛЕ

**Белоглазов Николай Викторович**

*студент Омского государственного университета им. Ф.М. Достоевского  
(ОмГУ),  
РФ, г. Омск*

**Мячин Артем Андреевич**

*студент Омского государственного университета им. Ф.М. Достоевского  
(ОмГУ),  
РФ, г. Омск*

**Магазев Алексей Анатольевич**

*научный руководитель, канд. физ.-мат. наук, доц. Омского государственного  
технического университета (ОмГТУ),  
РФ, г. Омск*

В настоящей работе рассматривается уравнение Клейна-Гордона для заряженной массивной частицы во внешнем электромагнитном поле. Так как это уравнение не решается в общем случае, предлагается построить операторы симметрии для этого уравнения. Для этого строятся генераторы алгебры симметрии, затем находится 2-форма электромагнитного поля, с помощью которой можно построить операторы симметрии. В заключении работы мы анализируем полученную алгебру операторов симметрии уравнения Клейна-Гордона во внешнем электромагнитном поле и сравниваем ее с алгеброй Пуанкаре — алгеброй симметрии уравнения Клейна-Гордона для свободной заряженной частицы.

Рассмотрим уравнение Клейна-Гордона для свободной заряженной частицы массой  $m$  :

$$\hat{H} \psi = \left( g^{ij} \frac{\partial}{\partial x^i} \frac{\partial}{\partial x^j} + m^2 \right) \psi = 0, \quad (1)$$

где:  $\hat{H}$  — оператор Гамильтона;

$\psi$  — волновая функция частицы;

$g^{ij}$  — ковариантный метрический тензор пространства-времени Минковского.

Операторы симметрии первого порядка  $\hat{\xi}_\alpha$  уравнения (1) удовлетворяют следующему коммутационному соотношению [1]:

$$[\hat{H}, \hat{\xi}_\alpha] = 0. \quad (2)$$

Известно, что такие операторы симметрии образуют алгебру Ли  $p(1,3)$  группы Пуанкаре со следующими генераторами:

$$P_i = \frac{\partial}{\partial x^i}, J_{ij} = x_i \frac{\partial}{\partial x^j} - x_j \frac{\partial}{\partial x^i}, \quad (3)$$

где:  $P_i$  — генераторы сдвигов;

$J_{ij}$  — генераторы вращений.

Во внешнем электромагнитном поле с потенциалом  $A = A_i dx^i$  уравнение (1) принимает вид:

$$\hat{H}^{(\varepsilon)} \psi = \left( g^{ij} \nabla_i^{(\varepsilon)} \nabla_j^{(\varepsilon)} + m^2 \right) \psi = 0, \quad (4)$$

где:  $\nabla_i^{(\varepsilon)} \equiv \frac{\partial}{\partial x^i} - i\varepsilon A_i$ ;

$\varepsilon$  — заряд частицы.

Будем рассматривать операторы симметрии уравнения (4) в виде:

$$\hat{\xi}_\alpha^{(\varepsilon)} = \xi_\alpha^i(x) \nabla_i^{(\varepsilon)} + i\varepsilon \chi_\alpha(x), \quad (5)$$

где:  $\xi_\alpha^i(x), \chi_\alpha(x)$  — неизвестные функции.

Учитывая потенциал внешнего поля  $A$ , найдем вид функций  $\xi_\alpha^i(x), \chi_\alpha(x)$ .

Операторы симметрии (5) удовлетворяют следующему коммутационному соотношению:

$$[\hat{H}, \hat{\xi}_\alpha^{(\varepsilon)}] = 0. \quad (6)$$

Условие (6) равносильно системе уравнений:

$$\begin{cases} L_{\xi_\alpha} g = 0, \\ d\chi_\alpha + i_{\xi_\alpha} F = 0, \end{cases} \quad (7)$$

где:  $F = dA$  — замкнутая 2-форма внешнего электромагнитного поля;

$L_{\xi_\alpha}$  — производная Ли вдоль векторного поля  $\xi_\alpha$ ;

$i_{\xi_\alpha}$  — оператор внутреннего произведения.

Уравнения (7) также приведены в работе [2], но структура алгебры операторов симметрии в этой работе не изучается.

Решение первого уравнения системы (7) — это вектора Киллинга вида (3). Отберем из них те векторы, которые сохраняют 2-форму  $F$  внешнего электромагнитного поля, то есть удовлетворяющие условию:

$$L_{\xi_\alpha} F = 0. \quad (8)$$

Множество таких векторов образует некоторую подалгебру  $g$  в алгебре  $p(1,3)$ .

Решая второе уравнение системы (7) с полученными векторами  $\xi_\alpha$ , находим:

$$\chi_\alpha = -\int i_{\xi_\alpha} F. \quad (9)$$

Интеграл в (9) корректен в силу условия (8).

Используя найденные функции  $\xi_\alpha(x), \chi_\alpha(x)$ , строим операторы симметрии первого порядка уравнения Клейна-Гордона согласно (5). Данные операторы образуют некоторую алгебру  $\bar{g}$ , в общем случае отличную от алгебры Пуанкаре  $p(1,3)$ .

Изучим структуру алгебры  $\bar{g}$ . Коммутатор  $\hat{\xi}_\alpha^{(\varepsilon)}$  и  $\hat{\xi}_\beta^{(\varepsilon)}$  можно записать как

$$\left[ \hat{\xi}_\alpha^{(\varepsilon)}, \hat{\xi}_\beta^{(\varepsilon)} \right] = C_{\alpha\beta}^\gamma \hat{\xi}_\gamma^{(\varepsilon)} + i\varepsilon \Omega_{\alpha\beta}, \quad (10)$$

где:  $C_{\alpha\beta}^\gamma$  — структурные константы алгебры  $g$ ;

$\Omega_{\alpha\beta}$  имеет вид:

$$\Omega_{\alpha\beta} = F(\xi_\alpha, \xi_\beta) - C_{\alpha\beta}^\gamma \chi_\gamma. \quad (11)$$

Можно показать, что  $\Omega_{\alpha\beta}$  образует 2-коцикл алгебры Ли  $g$  [3]. Видно, что в общем случае алгебра  $\bar{g}$  неизоморфна алгебре  $g$ .

Если найдутся постоянные  $\lambda_\gamma$  такие, что

$$\Omega_{\alpha\beta} = C_{\alpha\beta}^\gamma \lambda_\gamma, \quad (12)$$

тогда

$$\left[ \hat{\xi}_\alpha^{(\varepsilon)}, \hat{\xi}_\beta^{(\varepsilon)} \right] = C_{\alpha\beta}^\gamma \left( \hat{\xi}_\gamma^{(\varepsilon)} + i\varepsilon \lambda_\gamma \right). \quad (13)$$

Таким образом новые операторы симметрии

$$\hat{\eta}_\alpha^{(\varepsilon)} = \hat{\xi}_\alpha^{(\varepsilon)} + i\varepsilon \lambda_\alpha \quad (14)$$

образуют алгебру Ли изоморфную алгебре  $g$  :

$$[\hat{\eta}_\alpha^{(\varepsilon)}, \hat{\eta}_\beta^{(\varepsilon)}] = C_{\alpha\beta}^\gamma \hat{\eta}_\gamma^{(\varepsilon)}, \quad \hat{\eta}_\alpha^{(\varepsilon)} \in \bar{g}. \quad (15)$$

Коцикл  $\Omega_{\alpha\beta}$  вида (12) называется тривиальным.

Из (15) нетрудно заметить, что в случае тривиального коцикла  $\Omega_{\alpha\beta}$  «включение» внешнего поля не влияет на структуру алгебры операторов симметрии.

Для иллюстрации приведенного выше алгоритма рассмотрим трехмерную подалгебру  $g$  алгебры Пуанкаре  $p(1,3)$  со следующими коммутационными соотношениями:

$$[\xi_1, \xi_2] = -\xi_3, \quad [\xi_1, \xi_3] = -\xi_2. \quad (16)$$

Рассмотрим уравнение (4) с потенциалом внешнего электромагнитного поля

$$A = f(x, y)dy + \alpha t dz, \quad (17)$$

где:  $f(x, y)$  — произвольная функция;

$\alpha$  — произвольная постоянная.

Данному потенциалу соответствует 2-форма  $F = f_x(x, y)dx \wedge dy + \alpha dt \wedge dz$ .

Решая первое уравнение системы (7) совместно с условием (8), получаем векторы Киллинга:

$$\xi_1 = z \frac{\partial}{\partial t} + t \frac{\partial}{\partial z}, \quad \xi_2 = \frac{\partial}{\partial t}, \quad \xi_3 = \frac{\partial}{\partial z}. \quad (19)$$

Тем самым, найдены искомые функции  $\xi_\alpha(x)$ .

Используя найденные векторы Киллинга, находим следующие функции  $\chi_\alpha(x)$ :

$$\chi_1 = -\int(-\alpha t dt + \alpha z dz) = \frac{\alpha(t^2 - z^2)}{2}, \quad (20)$$

$$\chi_2 = -\int \alpha dz = -\alpha z, \quad (21)$$

$$\chi_3 = -\int(-\alpha dt) = \alpha t. \quad (22)$$

Теперь мы можем построить операторы симметрии уравнения Клейна-Гордона во внешнем электромагнитном поле:

$$\hat{\xi}_1^{(\varepsilon)} = z \frac{\partial}{\partial t} + t \frac{\partial}{\partial z} - \frac{i\varepsilon\alpha(t^2 + z^2)}{2}, \quad (23)$$

$$\hat{\xi}_2^{(\varepsilon)} = \frac{\partial}{\partial t} - i\varepsilon\alpha z, \quad (24)$$

$$\hat{\xi}_3^{(\varepsilon)} = \frac{\partial}{\partial z}. \quad (25)$$

Запишем ненулевые коммутаторы операторов симметрии (23) — (25), учитывая структурные константы (17) алгебры  $g$ :

$$\left[ \hat{\xi}_1^{(\varepsilon)}, \hat{\xi}_2^{(\varepsilon)} \right] = -\hat{\xi}_3^{(\varepsilon)}, \quad (26)$$

$$\left[ \hat{\xi}_1^{(\varepsilon)}, \hat{\xi}_3^{(\varepsilon)} \right] = -\hat{\xi}_2^{(\varepsilon)}, \quad (27)$$

$$\left[ \hat{\xi}_2^{(\varepsilon)}, \hat{\xi}_3^{(\varepsilon)} \right] = i\varepsilon\alpha. \quad (28)$$

Из (26) — (28) находим коцикл, учитывая свойство кососимметричности  $\Omega_{\alpha\beta} = -\Omega_{\beta\alpha}$ :

$$\Omega_{\alpha\beta} = \begin{pmatrix} 0 & 0 & 0 \\ 0 & 0 & \alpha \\ 0 & -\alpha & 0 \end{pmatrix}. \quad (29)$$

Поскольку  $C_{23}^1 = C_{23}^2 = C_{23}^3 = 0$ , то невозможно найти такие величины  $\lambda = (\lambda_1, \lambda_2, \lambda_3)$ , что

$$\Omega_{23} = C_{23}^1 \lambda_1 + C_{23}^2 \lambda_2 + C_{23}^3 \lambda_3 = \alpha, \quad (30)$$

и, следовательно, 2-коцикл (29) является нетривиальным. Операторы (23) — (25) образуют алгебру симметрии неизоморфную исходной подалгебре  $g$  уравнения Клейна-Гордона (1).

В настоящей работе были построены операторы симметрии уравнения Клейна-Гордона для заряженной массивной частицы в электромагнитном поле. Выяснилось, что алгебра операторов симметрии данного уравнения в общем случае неизоморфна алгебре Пуанкаре, образованной операторами симметрии уравнения Клейна-Гордона для свободной частицы. Сохранение симметрий уравнения при «включении» внешнего поля определяется тривиальностью соответствующего 2-коцикла. Для всех трехмерных подалгебр алгебры Пуанкаре, в соответствие с изложенным в настоящей работе алгоритмом, были построены операторы симметрии первого порядка, приведен пример их вычисления для одной из подалгебр.

### Список литературы:

1. Фушич В.И., Никитин А.Г. Симметрия уравнений квантовой механики. — 1990.
2. Van Holten J.W. Covariant hamiltonian dynamics // Physical Review D. — 2007. — Т. 75. — № 2. — С. 025027.
3. Гото М., Гроссханс Ф. Полупростые алгебры Ли. — 1981.

## СЕКЦИЯ 4.

### МЕДИЦИНСКИЕ НАУКИ

#### МЕДИЦИНСКАЯ ДЕОНТОЛОГИЯ В УЗБЕКИСТАНЕ

*Абдурахмонов Салохиддин Зокиржон угли*  
*студент Ташкентского государственного стоматологического института,*  
*Республика Узбекистан, г. Ташкент*

*Балтабаев Убайдулла Абдувакилович*  
*научный руководитель, проф. Ташкентского государственного института,*  
*Республика Узбекистан, г. Ташкент*

Наука о взаимоотношениях врача и больного, о долге и обязанностях врача носит название врачебная деонтология.

Медицинскую деонтологию можно определить, как совокупность этических норм. Выполнение медицинскими работниками своих профессиональных обязанностей. Среди медиков существует вопрос, не получивший ответа до настоящего времени: «Медицина — это наука или искусство?» По определениям современных учёных и давних гениев, медицину надо рассматривать как специальную науку. Но приходится соглашаться и с тем, что сложность выполнения, важность врачебной тайны также представляет собой большое искусство.

В качестве широкого философского понятия врачебная деонтология включает отношения между врачом и больным, а также родственниками больного и близкими, отношения между врачами, средним и младшим медицинским персоналом; права врачей и больного в процессе лечения; отношения между учителями и учениками; тайны болезни больного и ошибки врача. Правильное применение в медицинской практике основ медицинской деонтологии связано со знаниями врачей, их квалификацией, мировоззрением, уровнем профессиональных знаний.

На различных этапах исторического развития общества деонтологические отношения между врачами и больными были различными. Они менялись

в зависимости от требований времени. В соответствии с ними менялись и степень оценки поведения врачей.

Врачи, преподаватели должны выступать с программами по подготовке высококвалифицированных врачей общей практики (ВОП), семейных врачей, магистров, осведомленных деонтологическими знаниями.

В основе этого лежит обучение их духовности, культуре, этике, деонтологии.

Необходимо показать важность глубокого и качественного деонтологического воспитания ВОП и семейных врачей. В этом отношении заслуживают внимание некоторые деонтологические мероприятия, проводимые в медицинских институтах, и в частности в Ташкентском Государственном Стоматологическом Институте.

Традиционные мероприятия, проводимые в нашем институте, такие как «Вступление в студенты», «Путь в клинику», Студенческое научное общество являются теми мероприятиями, которые широко затрагивают вопросы деонтологии. Деонтологическому воспитанию студентов служат торжественное принятие клятвы врача Республики Узбекистан, которую принимают выпускники медицинских ВУЗов, проведение праздников «Навруз» и «Тил байрами» (Праздник языка). В качестве науки деонтология состоит из широких областей и сфер. Их невозможно преподавать силами одной кафедры или открыв курс деонтологии. Хотя при поверхностном изучении деонтологии, как общего предмета при каждой врачебной профессии существуют свои специфические особенности. В частности, деонтология терапевтов, хирургов, стоматологов, психиатров, онкологов, ВОП и семейных врачей отличается друг от друга. В зависимости от требований настоящего времени на первый взгляд имеет важность поднятие деонтологии ВОП и семейных врачей. Врачи, работающие в сельских медицинских пунктах, семейных поликлиниках, лечебницах домашнего характера не должны ограничиваться узкой сферой, они должны быть готовы деонтологически к оказанию всякого рода медицинской помощи. В основе врачебной деонтологии лежат взаимоотношения между

врачом и больным. Все знание и поведение врача должна появиться надежда и чувства к тому, что именно этот врач способен избавить его от мучительной боли. К сожалению, не обучают студентов, как разговаривать с больными, как собирать анамнез, на это не выделено часов в учебных программах. Об это должно быть самым основным и кульминационным в деонтологическом воспитании. Иначе говоря, врач должен обладать искусством воздействия на больного словам, речью.

На русском языке слово врач этиологических отходят от слова «врать» — не в прямом смысле, а имеющегося говорит, многословный, умеющий воздействовать словами, речью. Вспомните выражение великого русского ученого Бехтерева «Если после разговора с врачом, больной не нашел утешения, не почувствовал надежду, то это не врач». В некоторых ВУЗах зарубежных стран мы видим серьезный подход к этой задаче. Например, в одном из городов Англии — Глазго в медицинских учебных заведениях существует кафедра «Искусство обращения с больными» для 3—5 курсов. Мы знаем, что искусство обращения с больным в зависимости от имени происхождения больного требует индивидуализации — то есть к каждому больному, подход разный. Но в процессе разговора мы глубоко анализируем, что страдание больного является основной темой. Иначе, деонтология обращение должна быть одним из основных элементов клинического диагноза больного, скажем достаточно при разговоре врача с больным, быть опорой страдающего больного, пробудить надежду и веру на выздоровление, опираясь на правильные и объективные сведения о течении болезни и ее последствиях. Ведь врач владеющий искусством общения, не должен одновременно вступать в разговор с больными (инфарктом миокарда, инсультом, раком, бронхиальной астмой, туберкулезом, шизофренией, СПИДом) и с их близкими и родными.

Перед сложной хирургической операцией между врачом, больным и его близкими должна проводиться длительная беседа, в которой необходимо затронуть загадочные проблемы деонтологии семейных врачей как ятрогения.

Известно ятрогения — это болезнь, возникающая у больного как следствие случайной ошибки врача, незнания, равнодушия, беззаботности и беспомощной беседы. Это своего рода преступление, результат нарушения деонтологического изречения Гиппократов: «САМОЕ ГЛАВНОЕ НЕ НАВРЕДИ БОЛЬНОМУ»

Такие ятрогенные болезни в настоящее время составляют 10 % среди больных, в медицинской практике эта цифра показывает несколько значительное число врачей, мед. сестер, среднего мед. персонала, не выполняющих свой долг до конца и не понимают этого.

Понимают ли эти так называемые (врачи) что именно они являются причиной того, что больные ищут избавления от страданий у мошенников.

Два-три слова об эвтаназии, являющейся причиной шума и споров между врачами Европы США, Японии.

Эвтаназия — процесс при котором с помощью назначенных лекарственных препаратов облегчается и ускоряется медицинская смерть, для того чтобы спасти больного с неизлечимой болезнью от тяжелых страданий «Гуманная смерть» или по японский «смерть с достоинством». Я с точки зрения врачебной деонтологии отрицательно отнесся бы к этой тонкой задаче. Так в одном из изречений Гиппократов говорится, «Не убей» или «Я в своей деятельности обязуюсь не использовать никакого лекарства, которое могло бы стать причиной смерти пациента». Еще как писал А. Навои «Медик не палач». Я считаю нужным напоминать эти изречения. Но думаю, что эта проблема станет еще причиной многих споров и будет продолжаться до достижения правильного решения.

Долг хранения врачебной тайны считается проблемой мировой деонтологии, так как различные сведения об интимных сторонах жизни, здоровье больного, и его членах семьи без сомнения доходит до семейного врача. Врач должен правильно обработать эти сведения, держать в тайне, не разглашать сведения о болезни человека, сведения о состоянии.

Здоровье человека важно, как для него самого, так и для общества. Теперь хочу остановиться на стадии перехода к рыночной экономике. Конечно,

мы могли бы, пройти мимо этой проблемы. Но я хотел бы чтобы наши дорогие врачи начинали продолжали свою деятельность в настоящий переходный период с терпением, выдержкой, не нанося пятен на белые халаты, чтобы служили бескорыстно, от чистого сердца. В связи с этим, я хочу подчеркнуть, что в наставлениях, право учениях, клятвах великих ученых-гениев таких как Гиппократ, Абу Али Ибн Сино, Ар-Разий в качестве основы врачебной деятельности прежде всего стоит бескорыстная идея. Из истории известно, что выше названные ученые-гении прошли обычный жизненный путь, привыкая к ежедневным материальным обстоятельствам.

Врачебная деонтология требует от врачей человеческих качеств; эрудиции, храбрости, доблести, любви, чистосердечия, сдержанности, честности, чуткости, опрятности, ответственности, скромности, человечности. Но прежде всего требует эрудиции. Известно, что эрудиция, грамотность врачей и преподавателей зависит от знаний, приобретенных в институте.

По сведениям ВОЗ известно более 10 тысяч болезней, более 100 тысяч симптомов. Каждый год в мире производится против болезней тысяча лекарств. Все это невозможно дать студентам во время учебы в институте. Поэтому врач, должен пользуясь жизненной практикой, медицинскими книгами, журналами, отдельными мед. источниками обогащать свои знания в течении всей своей врачебной деятельности. По статистическим данным ВОЗ за год выпускаются до 6000 журналов (из них до 2000 научных статей), до 8000 различных книг, учебников, монографий.

Врачебная деонтология требует хорошего знания истории. В востоке впервые написание истории болезни пациента ввел в практику Ар-Розий и его ученик. Ар-Розий в произведении «История болезни» описали истории болезни 799 пациентов. На душе радостно, что стремление изучать историю прошлого открывает новые и новые грани. Надо отметить что при преподавании врачебной профессиональной деятельности и личных качеств врачей, мы брали примеры с русских ученых таких как Чехова Н.П., Булгакова М.А. и т. д. А так, же такие великие восточные ученые Навои, Жамий завещали медицине

и медикам ценные идеи, взгляды. Например, Навои в своем произведении «Мах-буб- ул-кулуб» пишет следующие мнения:

«Врач должен быть знатоком своего дела, должен обращаться с чувством милосердия. Его природа должна соответствовать медицинскому учению. Он должен быть мягкословным и вдохновляющим больного с прекрасным характером. Сильный и сострадающий врач похож на Иисуса Христа.

Если добродетель Иисуса являясь в молитвах, с помощью которых возвращалась душа в тело, то дело врача заключается в сохранении души в больном теле, излечивать от болезни тело.

*Его каждое дыхание и лечение*

*Каждый шаг его — исцеление*

*Его лицо почитается как Иисус*

*Шербет который он дает*

*Напоминает живую воду».*

### **Список литературы:**

1. Пропедевтика внутренних болезней Василенко В.Х. Москва, 1989. 1992. 2002 год.
2. Деонтология в практике терапевта.
3. Пропедевтика внутренних болезней Касимов Э.Ю. г Ташкент 1996.
4. Диагностика внутренних болезней Бахадиров К.Б. 1992 г.
5. Пропедевтика внутренних заболеваний Корабаева Р.А. 1997 г.
6. Абу али ибн Сино «Канон врачебной науки».

## ТЕЛОМЕРЫ И ИХ РОЛЬ В ПРОЦЕССЕ СТАРЕНИЯ И ОБРАЗОВАНИЯ РАКОВЫХ КЛЕТОК

**Аллаева Зайнаб Магомедовна**

*студент первого Московского медицинского университета  
имени И.М. Сеченова  
РФ, г. Москва*

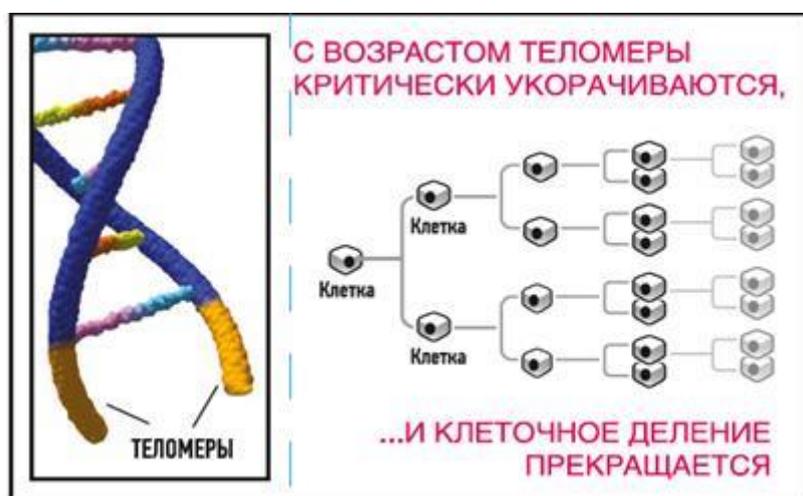
**Лизогуб Ольга Павловна**

*студент первого Московского медицинского университета  
имени И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

**Ларена Светлана Николаевна**

*научный руководитель, доц. первого Московского государственного  
медицинского университета,  
РФ, г. Москва*

Теломеры — это концевые участки хромосом. В процессе деления клетки ДНК должна делиться, при этом последняя маленькая частичка молекулярной цепи — кончик теломеры — не копируется и на протяжении нашей жизни, теломеры укорачиваются.



**Рисунок 1. Деление теломер**

По мере деления теломер клетки «стареют», хуже функционируют и при этом они начинают реже делиться, а стволовые клетки реже производить копии, и, а какому-то моменту прекращают полностью их воспроизводить. В результате у человека ухудшается зрение, кожа теряет эластичность, хуже работает иммунная система и начинают происходить ряд других изменений,

связанных со старением и при этом нельзя изменить скорость возникновения главных болезней — патология сердца и сосудов, злокачественные опухоли, цереброваскулярные болезни, грипп и пневмония (инфекционные болезни), атеросклероз, сахарный диабет, бронхит, бронхиальная астма, нефриты, цирроз печени, если не удастся добиться замедления скорости старения.

При этом старение — это своего рода болезнь и задача геронтологии заключается не столько в продлении жизни, сколько в замедлении скорости старения, а значит и прогрессирования главных болезней.

В 1930 году Герман Меллер и Барбара Мак-Клинтон пришли к заключению, что фрагментированные хромосомы склонны к слиянию между собой, при этом нормальные хромосомы поддерживают стабильность благодаря наличию особых концевых участков. Эти концевые участки Меллер назвал теломерами (от греческого “telos” — конец, “meros” — часть).

В 1961 г. американский ученый, профессор анатомии Калифорнийского университета Леонард Хейфлик обнаружил, что клетки способны делиться лишь ограниченное количество раз. Так было выявлено что количество делений составляет 52 делений.

В 1971 г. русский советский ученый Алексей Оловников предложил теорию, которая объясняла механизм работы такого «счетчика». По мнению А. Оловникова, при матричном синтезе полинуклеотидов ДНК-полимераза не может полностью восстанавливаться

1978 год. Элизабет Блэкберн и Джек Шостак продемонстрировали, что функция теломер заключается в защите целостности хромосом.

В 1985 году, Кэрол Грейдер обнаружила фермент теломеразу в инфузориях тетрахименах.

1990 год. Келвин Харли, главный научный сотрудник Geron Corporation, установил связь между сокращением длины теломер и клеточным старением.

В 1994 году Билл Эндрюс и его команда клонировали первый ген теломеразы.

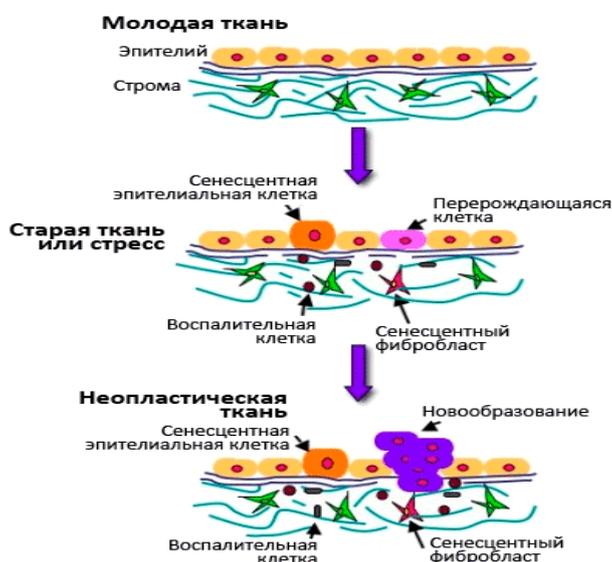
В 1997 году был клонирован второй ген теломеразы (Билл Эндрюсом в сотрудничестве с Нобелевским лауреатом Томом Чехом).

### **Причины образования рака.**

Длина теломер обратно пропорциональна возрасту организма, к которому они принадлежат.

В раковых клетках длина теломер незначительна, однако наличие теломеразы в 85 % случаев позволяет нивелировать эту особенность.

Активность теломеразы увеличивает риск увеличения числа раковых клеток. Вместе с тем, теломераза не является первоисточником рака.



**Рисунок 2. Образование раковой клетки**

Теломераза реактивируется чаще в опухоли эпителиального происхождения, характерные для людей в пожилом возрасте. Считается, что реактивация теломеразы — важный этап злокачественных процессов, так как это позволяет раковым клеткам «не обращать внимания» на лимит Хейфлика. Дисфункция теломер способствует хромосомным слияниям и абберациям, что в отсутствие р53 чаще всего приводит к злокачественным новообразованиям.

Пример бессмертия раковых клеток — это клетки HeLa, изначально полученные из опухоли шейки матки Генриетты Лекс (Henrietta Lacks, отсюда название культуры HeLa) в 1951 г. Эта культура и сейчас используется в лабораторных исследованиях. Клетки HeLa в самом деле бессмертны:

по оценкам ежедневно производится несколько тонн этих клеток, причём все они являются потомками нескольких клеток, извлечённых из опухоли Г. Лекс.

### **Список литературы:**

1. Ата Мамедов. Краткая история теломер или путь к нобелевской премии.
2. Серецкий Г., фон Цглиники. Репликационное старение, теломеры и оксидативный стресс // *Ann/ N. Acad. Sci.* — 2002 — 959. — 2429.
3. Hoffmeyer K., A. Raggioli, S. Rudloff, R. Anton, A. Hierholzer, I. Del Valle, K. Hein, R. Vogt, R. Kemler. Wnt /  $\beta$ -Catenin Signaling Regulates Telomerase in Stem Cells and Cancer Cells. *Science*, 2012; 336 (6088): 1549—1554 DOI: 10.1126/science.1218370.

## **X-СЦЕПЛЕННОЕ РЕЦЕССИВНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ — СИНДРОМ ВИСКОТТА-ОЛДРИЧА**

***Артыкова Диана Юсуповна***

*студентка Московского государственного медицинского университета  
им. И. М. Сеченова,  
РФ, г.Москва*

***Дегтеревская Татьяна Юрьевна***

*канд. биол. наук, доц. кафедры биологии и общей генетики МГМУ,  
РФ, г.Москва*

***Филиппова Алла Викторовна***

*канд. мед. наук, доц. кафедры биологии и общей генетики МГМУ,  
РФ, г.Москва*

### **Введение:**

*Синдром Вискотта-Олдрича* — это редкое X-сцепленное рецессивное заболевание, характеризующееся наличием тромбоцитопении (уменьшение количеств и размеров тромбоцитов), иммунодефицита, кровавого поноса и повторными инфекционными заболеваниями.

В 1937 году немецкий педиатр Вискотт описал трех братьев с низким количеством тромбоцитов (тромбоцитопенией), кровавым поносом, экземой и рецидивирующими инфекциями уха, в то время как их четыре сестры были здоровы. Через семнадцать лет, в 1954 году, американский педиатр Олдрич на семье американцев голландского происхождения показал, что этот синдром наследуется как X-сцепленный рецессивный признак. В 50-х и 60-х годах XX века были выявлены признаки иммунной недостаточности, и синдром Вискотта-Олдрича вошел в список первичных иммунодефицитов. Данный синдром является первичным иммунодефицитным состоянием, поражающим как Т-лимфоциты, так и В-лимфоциты. Также тяжело поражаются тромбоциты — клетки, помогающие останавливать кровотечение.

Заболевание характеризуется клинической триадой:

1. рецидивирующая тромбоцитопения с геморрагией (пурпура, петехии, экхимозы, желудочно-кишечные и урогенитальные кровотечения, кровотечения из слизистых оболочек, церебро-менингеальные геморрагии),
2. хроническая рецидивирующая экзема
3. склонность к инфекциям (гнойный отит, пиодермия, пневмония, менингит, энтероколит, рецидивирующий астмоидный бронхит).

Кроме того, длительное наблюдение пациентов с синдромом Вискотта-Олдрича (СВО) выявило у многих пациентов повышенную частоту злокачественных опухолей, например, лимфомы и лейкозов, а также повышенную частоту разных аутоиммунных заболеваний.

### **Этиология**

Причиной СВО являются мутации (ошибки) в структуре гена, отвечающего за выработку белка, название которого соответствует названию нарушения - белок синдрома Вискотта-Олдрича (Wiskott - Aldrich Syndrome Protein, WASP). Ген WASP расположен в коротком плече X-хромосомы. Большинство этих мутаций являются “уникальными”. Это означает, что почти в каждой семье есть своя характерная мутация гена WASP. Если мутация тяжелая и практически полностью устраняет способность гена вырабатывать белок СВО, у пациента развивается классическая, наиболее тяжелая форма СВО; если сохраняется некоторая способность вырабатывать мутантный белок СВО, может развиваться более легкая форма этого нарушения.

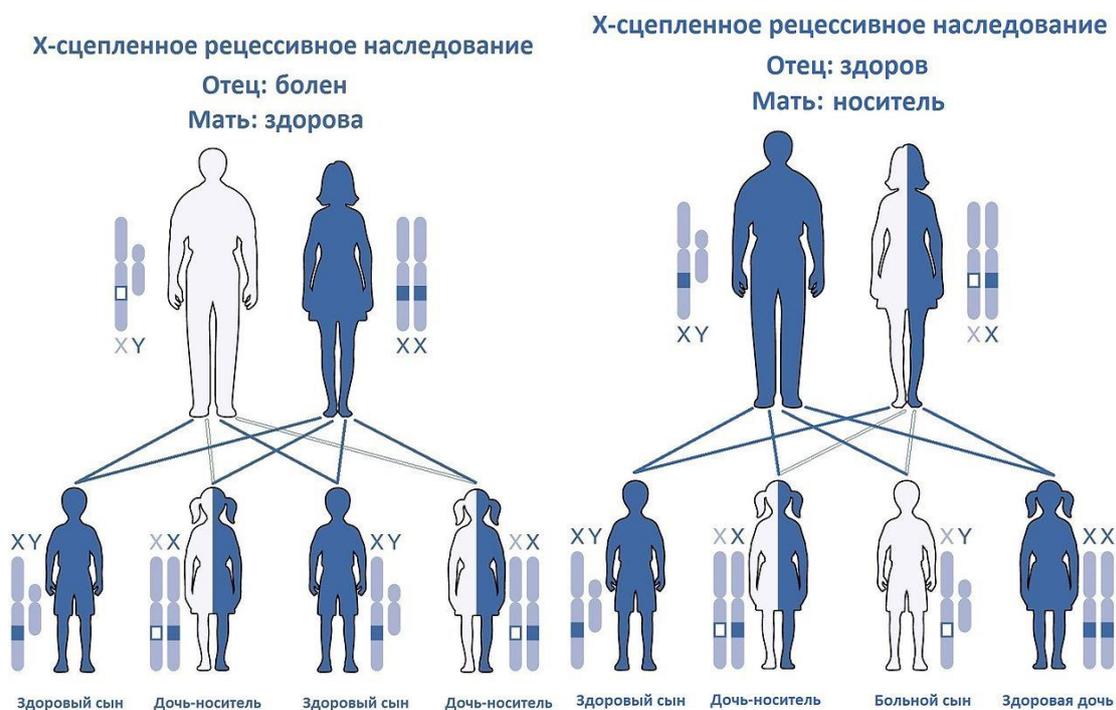
### **Наследование**

Как любое другое X-сцепленное рецессивное заболевание, Синдром Вискотта — Олдрича наследуется следующим образом:

Женщина-носитель при каждой беременности имеют 25%-ную вероятность родить здоровую дочь-носителя, 25%-ную вероятность родить здоровую дочь без носительства мутантного гена, 25%-ную вероятность родить больного сына и 25%-ную вероятность родить здорового сына. Это также

означает, что каждая дочь имеет 50 % шанс стать носителем, а каждый сын имеет 50 % вероятность наличия заболевания.

Примерно у 1/3 пациентов с вновь диагностированным СВО причиной заболевания является новая мутация, произошедшая во время оплодотворения яйцеклетки, то есть не унаследована от матери.



**Рисунок 1. X-сцепленное рецессивное наследование**

### **Клиническое проявление**

Клинические проявления синдрома Вискотта-Олдрича (СВО) у разных пациентов различны. У одних пациентов присутствуют все три классические проявления, та у других — лишь снижение числа тромбоцитов (тромбоцитопения) и кровоточивость. В последние годы пациентам, имеющим лишь снижение количества тромбоцитов, ставили диагноз другого заболевания — X-сцепленной тромбоцитопении (X-СТ). После идентификации гена СВО стало ясно, что тромбоцитопения при СВО и X-СТ вызвана мутацией одного и того же гена, а эти заболевания представляют из себя разные клинические формы одного и того же нарушения. Первые клинические проявления СВО могут наступить вскоре после рождения или на первом году жизни. Эти ранние

клинические признаки непосредственно связаны с любым или всеми компонентами классической клинической триады: кровоточивость из-за низкого числа тромбоцитов, зуд, шелушащаяся кожная сыпь и экзема и инфекции из-за нарушения иммунитета.

### *ПОВЫШЕННАЯ КРОВОТОЧИВОСТЬ*

Тромбоцитопения является характерным признаком у всех больных СВО. Поскольку СВО является единственным нарушением, при котором обнаруживаются мелкие тромбоциты, их обнаружение в крови является ценным тестом для диагностики этого заболевания. Внутрикожное кровотечение, вызванное тромбоцитопенией, может стать причиной образования синевато-красных пятен размером с булавочную головку, называемых петехиями, или более крупных пятен, напоминающих синяки. У больных мальчиков также может быть кровь в кале, кровотечение из десен и длительные носовые кровотечения. Кровоизлияние в головной мозг — опасное осложнение, при котором некоторые врачи рекомендуют детям раннего возраста с очень низким числом тромбоцитов (менее 15,000) носить шлем для защиты от травм головы, пока лечение не повысит число тромбоцитов в их крови.

### *ИНФЕКЦИИ*

Из-за значительной недостаточности функции Т- и В-лимфоцитов, при классическом СВО часты инфекции, которые могут быть вызваны любыми видами микроорганизмов. К числу таких инфекций относятся инфекции верхних дыхательных путей и бронхов, средний отит, синусит и пневмония. Более тяжелые инфекции, например, сепсис (инфекция циркулирующей крови или “заражение крови”), менингит и тяжелые вирусные инфекции встречаются реже. В нечастых случаях у больных с классическим СВО может развиваться пневмония. Кожа также может быть инфицирована разными бактериями в результате интенсивного расчесывания зон, пораженных экземой.

### *ЭКЗЕМА*

Экзема часто наблюдается при классическом СВО. На первом году жизни экзема может напоминать себорейный дерматит, тяжелый пеленочный

дерматит или быть генерализованной и поражать кожу всего тела и конечностей. У мальчиков более старшего возраста экзема может ограничиваться складками кожи в локтевом сгибе, вокруг кистей рук или шеи, а также под коленными суставами, в иных случаях экзема может поражать значительную часть поверхности кожи. Поскольку экзема сопровождается сильным зудом, больные мальчики часто наносят себе кровоточащие расчески, даже ночью. В крайне тяжелых случаях экзема может вызвать такое сильное воспаление покрасневшей кожи, что мальчики излучают тепло в окружающую среду, и у них наступают нарушения терморегуляции. У некоторых пациентов экзема может отсутствовать или иметь легкую форму.

### *АУТОИММУННЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ*

Термин “аутоиммунные” обозначает состояния, возникающие в результате нарушения регуляции иммунной системы, в результате которого она разрушает ткани собственного организма пациента. Среди наиболее частых аутоиммунных проявлений у больных СВА — воспаление кровеносных сосудов (вакулит), сопровождающееся лихорадкой и сыпью на конечностях. Иногда эти симптомы ухудшаются после физической нагрузки. Другим аутоиммунным нарушением является анемия, вызванная антителами, разрушающими собственные красные кровяные клетки пациента (гемолитическая анемия). Снижение количества тромбоцитов может быть усилено аутоиммунной реакцией, при которой пациент вырабатывает антитела, атакующие остальные тромбоциты. У некоторых пациентов имеется более генерализованное нарушение, при котором возможны периоды высокой лихорадки при отсутствии инфекции, отек суставов, болезненность лимфатических узлов и желудочно-кишечные нарушения. В некоторых случаях развивается воспаление артерий в мышцах, сердце, головном мозге. Эти эпизоды аутоиммунных реакций могут длиться лишь несколько дней или протекать волнообразно на протяжении многих лет и с трудом поддаваться лечению.

## *ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ НОВООБРАЗОВАНИЯ*

У детей раннего возраста, подростков и взрослых больных СВО могут развиваться злокачественные опухоли. Многие из них поражают В-лимфоциты и становятся причиной лимфомы или лейкоза.



*Рисунок 2. Симптомы синдрома Вискотта-Олдрича*

### **Лечение**

Прогресс в области лечебного питания и противомикробной терапии, профилактическое применение замещающего введения иммуноглобулинов и трансплантация костного мозга значительно улучшили прогноз СВО в отношении жизни пациентов. Из-за повышенной потери крови часто встречается железоде-фицитная анемия, требующая введения добавочных количеств железа. При наличии симптомов инфекции необходимо тщательное обследование для обнаружения бактериальной, вирусной или грибковой инфекции и определения наиболее эффективной противомикробной терапии. Поскольку при СВО нарушены реакции организма на вакцинацию и вторжение микроорганизмов, пациентам, страдающим от частых бактериальных инфекций, может быть показано профилактическое заместительное введение иммуноглобулинов. Нужно отметить, что при низком количестве тромбоцитов большинство врачей назначают внутривенное введение иммуноглобулинов, так

как подкожное введение иммуноглобулинов может вызвать внутрикожное или подкожное кровоизлияние. Заместительное введение иммуноглобулинов особенно важно, если пациент перенес лечебную спленэктомию. Экзема может быть тяжелой и постоянной, в связи с чем пациент может нуждаться в постоянной помощи. Нужно избегать чрезмерного мытья кожи, так как частое мытье может вызвать сухость кожи и ухудшить течение экземы. Кремы со стероидными препаратами часто помогают при ограниченном нанесении на хронически воспаленные участки, однако их излишнего применения следует избегать. Если какие-нибудь пищевые вещества приводят к ухудшению экземы или выявляются пищевые аллергии, следует исключить опасные пищевые продукты из диеты. В некоторых случаях для лечения низкого содержания тромбоцитов и кровотечений может потребоваться переливание тромбоцитов.

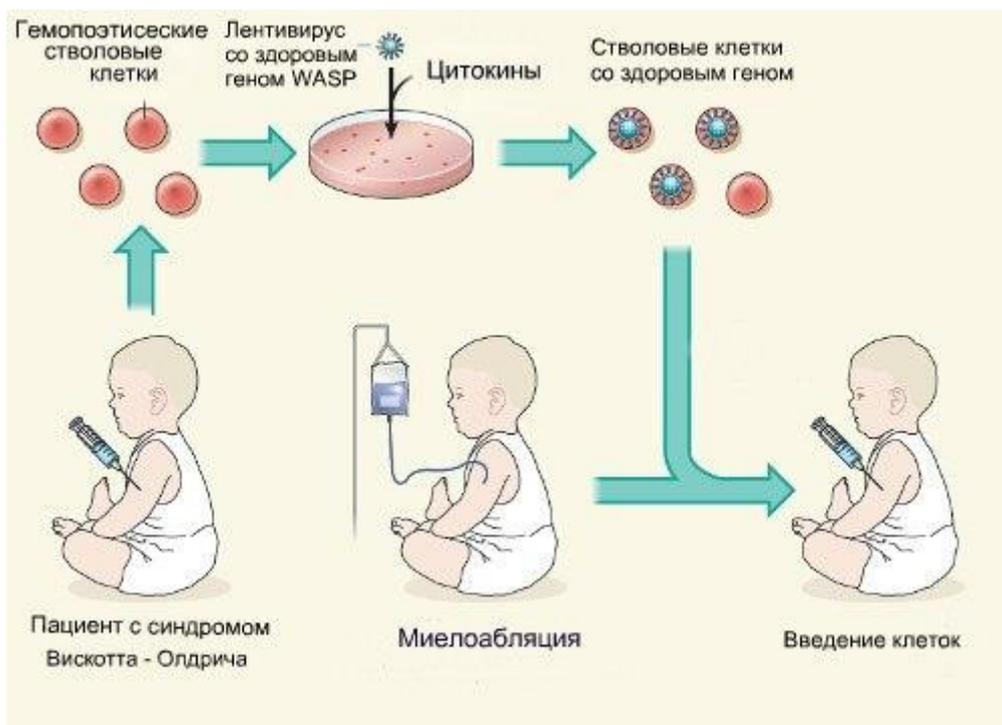
Например, если сильное кровотечение не удается остановить консервативными мерами, показано переливание тромбоцитов. При внутримозговых кровоизлияниях обычно требуется немедленное переливание тромбоцитов. У больных СВО выполнялось хирургическое удаление селезенки. Показано, что эта операция устраняет снижение количества тромбоцитов более чем в 90% случаев. Хирургическое удаление селезенки не излечивает другие нарушения, характерные для СВО, и ее следует применять только для устранения тромбоцитопении у больных с особенно низким числом тромбоцитов. После удаления селезенки значительно возрастает эффективность заместительного введения высоких доз иммуноглобулинов для повышения числа тромбоцитов у больных СВО. Удаление селезенки повышает чувствительность к некоторым инфекциям, в частности, инфекциям циркулирующей крови и менингиту. Если выполняется удаление селезенки, чрезвычайно важно назначать ребенку профилактическое введение антибиотиков и желательно заместительное введение иммуноглобулинов, иногда на протяжении всей жизни для предупреждения этих тяжелых инфекций. Симптомы аутоиммунных нарушений могут потребовать применения лекарственных средств, которые еще более подавят иммунную систему пациента. В этом случае могут помочь заместительное

введение высоких доз иммуноглобулинов и системное введение стероидов, и очень важно как можно скорее снизить дозу стероидов до самого низкого уровня, обеспечивающего контроль над симптомами. Мальчики с СВО, как и другие дети с первичными иммунодефицитами с поражением Т- и В лимфоцитов, не должны подвергаться вакцинации живыми вирусами, поскольку существует вероятность того, что вакцинный штамм вируса может вызвать заболание. Единственным средством, обеспечивающим “постоянное излечение” от СВО, является трансплантация костного мозга или стволовых клеток пуповинной крови, а поиск совместимого донора следует начать немедленно после постановки диагноза СВО. Поскольку у больных СВО сохраняется некоторая остаточная функция Т-лимфоцитов, несмотря на иммунодефицит, перед трансплантацией необходима подготовка пациента с помощью лекарственных препаратов, подавляющих иммунитет, и общего облучения.

Единственное лечение до настоящего момента — пересадка костного мозга, требующая поиска совместимого донора и сопряженная с серьезными осложнениями. Однако ученые сумели разработать терапию, которая дает надежду сотням тысяч людей, которые стали жертвами наследственных расстройств крови.

Для испытаний отобрали 7 детей, болеющих синдромом Васкотта-Олдрича, в возрасте от 8 месяцев до 15 лет, так как для них не подобрали подходящих доноров костного мозга. Без пересадки костного мозга жертвы данного синдрома обычно не доживают до подросткового возраста.

Для лечения у пациентов брали стволовые клетки с генетической аномалией, и "исправляли" их, вводя копию здорового гена WASP с помощью лентивирусного вектора. Клетки затем вводили обратно в организм больных детей. После этого стволовые клетки дифференцировались в различные клетки крови, уже не обладающие дефектом.



**Рисунок 3. Способ лечения детей с синдромом Вискотта-Олдрича**

**Частота встречаемости:**

Синдром Вискотта-Олдрича — редкое заболевание; частота его оценивается как 4—10 случаев на 1 миллион живых новорожденных. Встречается во всех регионах.

**Вывод:**

Несмотря на то, что СВО остаётся тяжёлым заболеванием, при котором возможны угрожающие жизни осложнения, многие больные мужского пола доживают до подросткового или даже взрослого возраста, ведут продуктивную жизнь и имеют собственные семьи. Самым старшим из больных, получивших трансплантацию костного мозга, сейчас больше тридцати лет, и они кажутся выздоровевшими без развития злокачественных опухолей или аутоиммунных заболеваний

## Список литературы:

1. «Синдром Вискотта-Олдрича» Сибгатуллина Фарида Ильдусовна, кандидат медицинских наук, врач иммунолог-аллерголог
2. Статья «Руководство по первичным иммунодефицитным заболеваниям для больных и членов их семей», принадлежащая фонду Immune Deficiency Foundation, США.
3. Роберт Шварц, доктор медицинских наук, магистр «Детский синдром Вискотта-Олдрича».
4. Aldrich R.A., Steiberg A.G., Campbell D.C. Pedigree demonstrating a sex-linked ressesive condition characterized by draining ears, eczenatoid dermatitis and bloody diarrhea // Pediatrics. — 1954. — Vol. 13. — P. 133—139.
5. Wengler G., Gorlin J.B., Williamson J.M., Rosen F.S., Bing D.H. Nonrandom inactivation of the X chromosome in early lineage hematopoietic cells in carriers of Wiskott-Aldrich syndrome.

# МОРФОЛОГИЯ КЛЕТОК КРОВИ И ЕСТЕСТВЕННАЯ РЕЗИСТЕНТНОСТЬ КРЫС ПОСЛЕ ПРОТИВОПАЗИТАРНОЙ ОБРАБОТКИ ИВЕРСЕКТОМ

*Бражник Алина Александровна*

*студент Омского государственного аграрного университета  
имени П.А. Столыпина,  
РФ, г. Омск*

*Воронцова Анастасия Андреевна*

*научный руководитель, канд. ветеринар. наук, ассистент кафедры анатомии,  
гистологии, физиологии и патологической анатомии  
Омского государственного аграрного университета,  
РФ, г. Омск*

**Введение.** Паразитарные болезни животных как домашних, так и сельскохозяйственных, являются одной из самых распространенных причин развития остро и хронически протекающих заболеваний. Для лечения и профилактики таких болезней в ветеринарной медицине широко используются препараты на авермектиновой основе.

Препараты на ивермектиновой основе обладают широким спектром противопаразитарного действия, активны в отношении личиночных и половозрелых фаз развития нематод ЖКТ и легких, личинок подкожных, носоглоточных, желудочных оводов, вшей, кровососок и саркоптоидных клещей. Острая токсичность ивермектина обусловлена действием на центральную нервную систему. Препарат оказывает губительное действие на беспозвоночных благодаря взаимодействию с рецепторами гамма-аминомасляной кислоты, усиливая их связь, блокируя нервную передачу и вызывая паралич и гибель паразитов. Гамма-аминомасляная кислота обнаружена только в мозге млекопитающих в незначительном количестве и поэтому ивермектины безопасны для организма позвоночных [3].

Однако установлено, что препараты данной группы по степени воздействия на организм согласно ГОСТ 12.1.007-76 относится к умеренно опасным веществам (3 класс опасности), а основное действующее вещество —

ивермектин принято относить к чрезвычайно опасным веществам (1 класс опасности) [2].

В связи с этим у животных существует потенциальная опасность нарушения гомеостаза и развития нежелательных реакций при введении терапевтических доз авермектинсодержащих препаратов.

**Цель.** Установить влияние терапевтической дозы авермектинсодержащего препарата Иверсекта на морфологию и количественные изменения белой крови крыс (естественную резистентность организма).

**Задачи:**

1. Смоделировать условия однократной противопаразитарной обработки на модели лабораторных крыс;
2. Оценить качественные и количественные изменения белого ростка периферической крови крыс после противопаразитарной обработки.

**Материалы и методы.** В эксперименте использовали препарат Иверсект (в 1 мл—10 мг ивермектина). Опыт проводили на 20 белых беспородных крысах-самцах, 6 месячного возраста, содержащихся в стандартных условиях вивария. Животные были разделены на 2 группы, по 10 крыс в каждой. Крысам первой (опытной) группы проводили однократную противопаразитарную обработку Иверсектом в терапевтической дозе (0,2 мг на 1 кг), препарат вводили подкожно.

Через четверо суток после обработки осуществляли забор крови для определения абсолютного количества лейкоцитов. Для подсчета лейкоцитов использовали гематологический анализатор Sysmex XT (Япония). Лейкограмму и морфологию клеток определяли при окраске мазков крови по Лейшману с докрасиванием по Ромоновскому-Гимза. Группой контроля служили интактные крысы.

**Результаты исследования.** Иверсект — противопаразитарный препарат системного действия из класса макроциклических лактонов. Ивермектин, входящий в состав препарата, представляет собой смесь гидрированных авермектинов  $V_{1a}$  и  $V_{1b}$ , обладает широким спектром противопаразитарного

действия. После парентерального введения препарата ивермектин быстро всасывается из места инъекции и распределяется в органах и тканях животного, обеспечивая длительное паразитоцидное действие. Выводится из организма с мочой и желчью, у лактирующих животных — частично с молоком. В рекомендуемых дозах препарат не оказывает эмбриотоксического, тератогенного и мутагенного действия; во внешней среде быстро разрушается [2].

**Таблица 1.**

**Абсолютное содержание лейкоцитов крови крыс при однократной противопаразитарной Иверсектом в дозе 0,2 мг/кг,  $\times 10^9$ /л, ( $M \pm m$ ), n=10**

Показатель	Группа	
	Контроль	Опыт
Лейкоциты	21,83±1,24***	13,07±0,39
Аб. к. нейтроф.	7,11±0,30***	4,29±0,27
Аб.к. моноцитов	3,3±0,35***	0,87±0,05
Аб.к. лимфоцит	8,23±0,62	8,22±0,27
Нейтрофилы	39,16±1,28***	31,25±0,46
Лимфоциты	39,94±0,16***	54,95±1,15
Моноциты	14,98±0,76***	5,45±0,13
Базофилы	2,89±0,13***	1,84±0,02

*Примечание: достоверность различий относительно контроля \*\* -  $p \leq 0,01$*

На 4-е сутки после обработки крыс Иверсектом было установлено достоверное снижение абсолютного количества лейкоцитов, сегментоядерных нейтрофилов и моноцитов, что свидетельствует об угнетении костно-мозгового кроветворения, а именно его лимфоцитарного ростка.

Понижение количества нейтрофилов может быть связано с повышенным разрушением клеток в крови и тканях, вследствие ответа иммунной реакции.

Увеличение числа лимфоцитов указывает на активацию неспецифической резистентности организма. Значительное снижение моноцитов и базофилов могло произойти на почве стресса, во время подготовки забора крови у крыс.

**Таблица 2.**

**Лейкограмма крыс при однократной противопаразитарной обработке препаратом Иверсект в дозе 0,2 мг/кг, % (M±m), n=10**

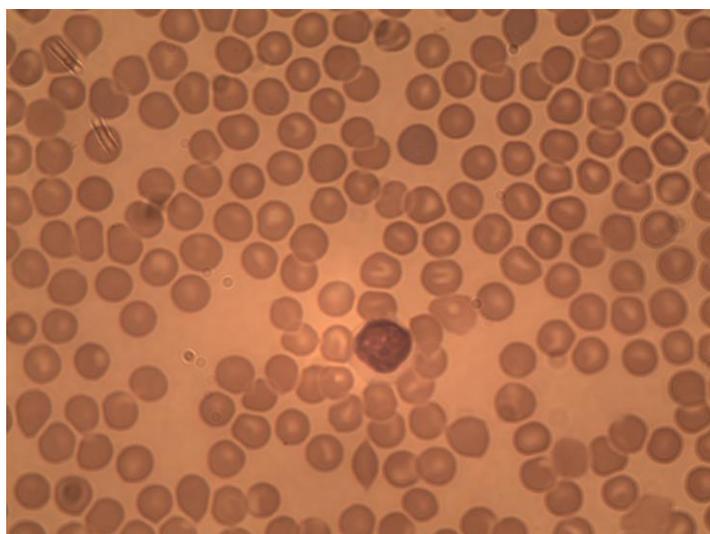
Группы	Э	Ю	П	С	Л	М	Б
Контроль	2,5±0,17	0,3±0,51	2,2±0,25	35,9±0,55	55,7±1,26	1,6±0,16	1,1±0,23
Опыт	1,9±0,1	0,3±1,52	6,5±0,5**	44,6±2,80	44,6±3,04**	1,6±0,16	0,6±0,22

*Примечание: достоверность различий относительно контроля \*\* -  $p \leq 0,01$*

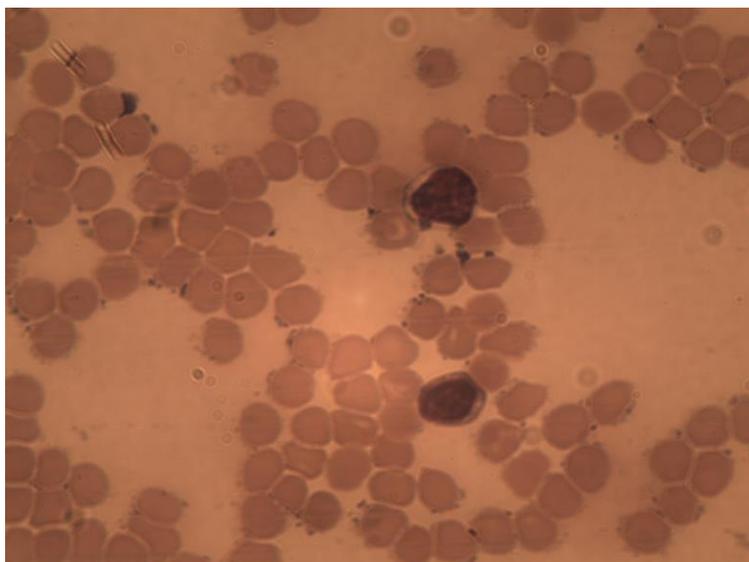
В лейкограммах крыс опытной группы регистрировали достоверное снижение доли лимфоцитов и отмечали тенденцию к снижению доли сегментоядерных нейтрофилов, что подтверждает угнетение лимфоцитарного роста кроветворения в этот период.

Достоверное увеличение палочкоядерных нейтрофильных форм свидетельствует о стимуляции выброса незрелых форм из костного мозга в периферическую кровь.

При анализе морфологии клеток крови у животных опытной группы, по сравнению с контрольной, в мазках устанавливали следующие качественные изменения: у отдельных лимфоцитов отмечалась конденсация ядерного хроматина в глыбки, петлистость и кружевной характер хроматина ядра, (рис. 1; рис. 2) что свидетельствует о незрелости выбрасываемых костным мозгом клеток агранулоцитарного роста.

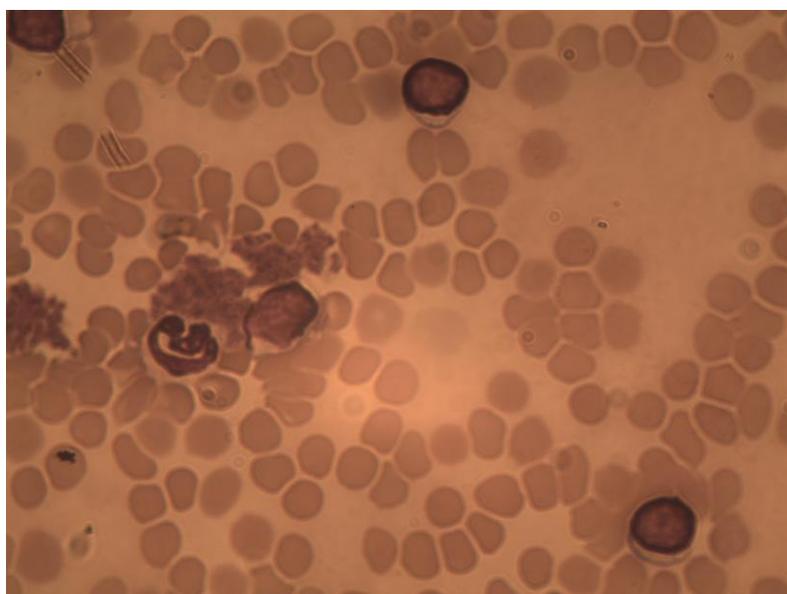


**Рисунок 1. Лимфоцит в периферической крови крысы из интактной группы**

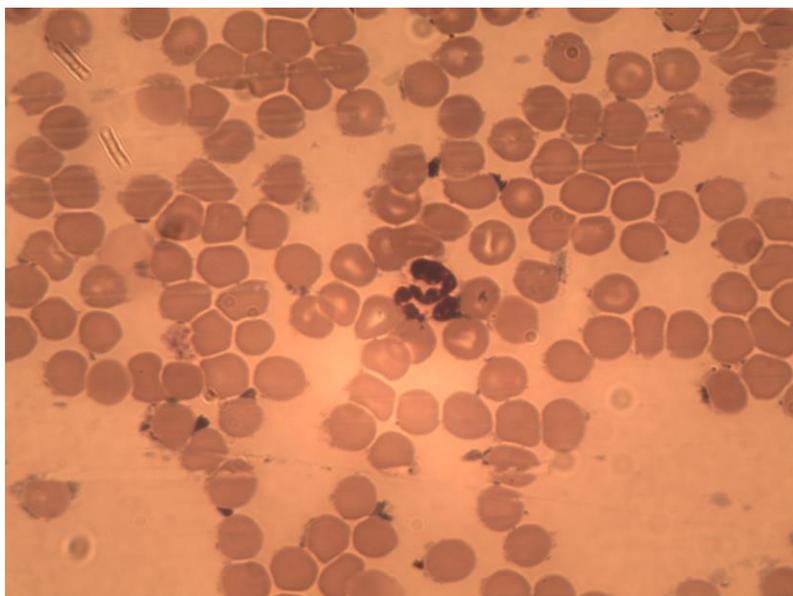


***Рисунок 2. Конденсация ядерного хроматина лимфоцитов крысы опытной группы***

Сегментоядерные нейтрофилы крыс опытной группы были преимущественно гиперсегментированы (содержали по 6—7 сегментов) (рис. 4), в отличие от группы контроля (4—5 сегментов) (рис. 3).



***Рисунок 3. Сегментоядерный нейтрофил в периферической крови крысы интактной группы***



***Рисунок 4. Гиперсегментированный нейтрофил в периферической крови крысы опытной группы***

**Вывод.** Моделирование условий противопаразитарной обработки Иверсектом у лабораторных крыс приводит к угнетению лейкоцитарного роста костно-мозгового кроветворения. Регистрируемые при этом качественные изменения клеток лейкоцитарного роста указывают на незрелость выбрасываемых костным мозгом клеток.

#### **Список литературы:**

1. Азаубаева Г.С. Картина крови у животных и птицы. — Курган: «Зауралье», 2004. — 168 с.
2. Видаль — ветеринар. Справочник лекарственных веществ — [Электронный ресурс] — Режим доступа. — URL: <http://www.vidal.ru/veterinar/iversect~27747>.
3. Ивермектины. Токсичность Ивермектинов — [Электронный ресурс] — Режим доступа. — URL: <http://dommedika.com/farmakology/26.html>.
4. Карпуть И.М. Гематологический атлас сельскохозяйственных животных. — Мн.: Ураджай, 1986. — 183 с.
5. Леонова Е.В. Патофизиология системы крови. — Минск: БГМУ, 2009. — 128 с.
6. Максимович Н.Е. Патология системы крови и методы ее диагностики. — Гродно: ГрГМУ, 2011. — 312 с.
7. Меньшиков В.В., Делекторская Л.Н., Золотницкая Р.П. и др. Лабораторные методы исследования в клинике. — М.: Медицина, 1987. — 368 с.

## ПЕРЕЛОМ ШЕЙКИ БЕДРА В ПОЖИЛОМ И СТАРЧЕСКОМ ВОЗРАСТЕ

*Еришков Дмитрий Александрович*

*студент Московского государственного медицинского университета  
им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

*Гуржиханова Медина Хароновна*

*студент Московского государственного медицинского университета  
им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

*Сахарова Татьяна Юрьевна*

*научный руководитель, канд. биол. наук, доц. Московского государственного  
медицинского университета им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

**Введение.** Переломы шейки бедра составляют 6 % от всех переломов. Согласно International Osteoporosis Foundation перелом шейки бедра — это в 90 % участь пожилых людей старше 65 лет, женщины страдают от переломов шейки бедра в три раза чаще, чем мужчины. Почти 1,6 миллионов переломов шейки бедра случается каждый год по миру и к 2050 году эта цифра может подняться до 4,5 миллионов. По данным National Health Service of England каждый год в Соединенных Королевствах случается 70—75 тыс. переломов шейки бедра и на их лечение (медицинское и социальное) уходит около 2 миллиардов фунтов. В США American Society for Bone and Mineral Research провело независимое исследование, согласно которому эта цифра даже выше — почти 100 тысяч. Даже в развитых странах около 20 % пациентов умирает в течение года после перелома шейки бедра. Это обусловлено тем, что больной длительно прикован к постели. Особенно у пожилых пациентов это катастрофически пагубно влияет на здоровье: обостряются сопутствующие заболевания, усугубляется сердечная недостаточность, на фоне сниженной вентиляции легких возникают пневмонии (так называемые гиповентиляционные или «застойные» пневмонии).

### **Собственные исследования.**

20 ноября 2014 года в 18:37 был доставлен пациент 67 лет в приемное отделение 3 ЦВКГ им. А.А. Вишневого с жалобами на тупую боль в области правого тазобедренного сустава в спокойном состоянии, усиливающуюся при минимальных движениях конечностью, не иррадиирующую; ограничение движений в коленном, голеностопном суставах правой конечности, связанные с возникающей в момент движения резкой болезненностью в правом тазобедренном суставе. После опроса и осмотра пациенту провели рентгенографию и денситометрию.



***Рентгенограмма пациента с закрытым субкапитальным перелом шейки правой бедренной кости без смещения***

Лечащим врачом поставлен диагноз: «Закрытый субкапитальный перелом шейки правой бедренной кости без смещения». Пациенту было проведено оперативное вмешательство. Во время операции произведена репозиция отломков, их фиксация металлическим стержнем, что позволило в дальнейшем рано активизировать пациента. Операция производилась под общим наркозом.



*Рентгенограмма пациента после операции*

Нами были выявлены проблемы пациента и предложены методы их решения.

1) Риска развития тромбоза.

Для предотвращения риска развития была предложена медикаментозная профилактика. По назначению врача пациент должен был принимать гепарин, ксарелто принимать в течение 3 недель. Профилактика эластичными бинтами представляет собой механическую компрессию ног, вызывает ускорение кровотока в глубоких венах ног, что снижает риск тромбоза.

2) Риск развития пневмонии.

Для профилактики риска развития пневмонии пациенту рекомендована лечебная и дыхательная гимнастика. В течение дня нужно приподнимать больного несколько раз, активизировать дыхание поднятием и опусканием рук. Нужно заботиться о достаточной влажности помещения, т. к. сухие слизистые

оболочки способствуют проникновению инфекции. Отхождению слизи помогает легкий дренажный массаж.

### 3) Вред употребление алкоголя.

С пациентом была проведена беседа о вреде алкоголя. Так как прием различных доз алкоголя нарушает поглощение кальция и витамина D. Кроме того, при злоупотреблении алкоголем повышается склонность к падениям, это приводит к возрастанию риска перелома. В отделении «Скорой помощи» любой больницы можно убедиться, что многие попадают туда в результате несчастных случаев, вызванных опьянением.

### 4) Употребления кальция и витамина D.

С пациентом была проведена беседа о суточном потреблении кальция и витамина D.

Достаточное потребление кальция — это важная составная часть лечения, так как это способствует поддержанию плотности костной ткани.

Витамин D имеет важную роль в лечении, улучшая всасывание кальция. Кроме того, витамин D регулирует обменные процессы в костной ткани, оказывая самостоятельное лечебное действие на кость.

Для пациента старше 50 лет норма витамина D составляет 800 МЕ, а кальция 1000—1500 мг. Поэтому был составлен перечень часто употребляемых продуктов с подсчетом количества кальция и витамина D (в 100 гр) индивидуально для пациента.

Наши рекомендации:

- Соблюдение суточной нормы кальция.

Суточное потребление кальция, мг = кальций молочных продуктов, мг + 350 мг.

Обучение пациента:

Вам необходимо 1500 мг кальция. С молочными продуктами вы в среднем принимаете 700 мг (2 стакана кефира и бутерброд с сыром). Суточное потребление кальция = 700 мг + 350 мг = 1050 мг. Необходимо дополнительно принимать 1 таблетку какого-либо комбинированного препарата в день.

Необходимо обратить внимание на содержание витамина D в таблетке комбинированного препарата. Если его недостаточно, то надо дополнительно принимать 1 каплю (500 МЕ) витамина D3.

- Ношение протектора бедра.
- Прохождение курса реабилитации, которой проводят врачи ЛФК в Санатории &S.P.A СТАРИННАЯ АНАПА.

**Заключение.** После выздоровления пациент был отнесен в группу риска, так как он уже перенес перелом шейки бедра, имеет достоверные факторы риска падений, головокружение и нарушение координации.

Для успешной реабилитации и предупреждения рецидивов больному рекомендовано: ношение протектора бедра, санаторное лечение, отказ от алкоголя и курения, увеличение суточного употребление Са и витамина D.

### **Список литературы:**

1. Буачидзе О.Ш., Оноприенко Г.А., Волошин В.П., Зубиков В.С. Хирургия тазобедренного сустава — 2002.
2. Лесняк О.М. Школа здоровья. Остеопороз — 2012.
3. Росков Р.В., Андриевская А.О., Петров В.Г., Соколин А.Ф. Протезирование при поражении костно-мышечной системы Руководство для врачей в 4 томах. Том 3. Травмы и заболевания нижней конечности — 2006.
4. Facts and Statistics — [Электронный ресурс] — Режим доступа. — URL: <http://www.iofbonehealth.org/facts-statistics> (Дата обращения 15.05.2015).
5. Hip fracture — [Электронный ресурс] — Режим доступа. — URL: <http://www.nhs.uk/conditions/hip-fracture/Pages/introduction.aspx> (Дата обращения 15.05.2015).
6. National Osteoporosis Foundation (NOF). Clinician's Guide to Prevention and Treatment of Osteoporosis. Available at: [www.nof.org/files/nof/public/content/file/344/upload/159.pdf](http://www.nof.org/files/nof/public/content/file/344/upload/159.pdf). (Дата обращения 15.05.2015).
7. Recent trends in hip fracture rates by race/ethnicity among older US adults — [Электронный ресурс] — Режим доступа. — URL: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22692958> (Дата обращения 15.05.2015).

## **КЛИНИКО-СТАТИСТИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ СРЕДИ ВЗРОСЛОГО НАСЕЛЕНИЯ Г. ЯКУТСКА**

***Кононова Екатерина Андреевна***

*студент Медицинского института СВФУ,  
РФ, Республика Саха (Якутия), г. Якутск*

***Андреев Мичил Егорович***

*студент Медицинского института СВФУ,  
РФ, Республика Саха (Якутия), г. Якутск*

***Пшенникова Галина Максимовна***

*научный руководитель, канд. мед. наук, доц., исследователь кафедры  
неврологии и психиатрии Медицинского института СВФУ,  
РФ, Республика Саха (Якутия), г. Якутск*

***Конникова Эдилия Эдуардовна***

*научный руководитель, канд. мед. наук, доц. кафедры неврологии и психиатрии  
Медицинского института, заведующая учебно-научной лабораторией  
нейропсихофизиологических исследований Клиники МИ,  
РФ, Республика Саха (Якутия), г. Якутск*

**Введение.** Эпилепсия является одним из самых распространенных социально значимых заболеваний нервной системы [1; 3; 5]. Частота встречаемости эпилепсии в мировой популяции достигает до 0,5—1 % [3; 5]. По данным Международной противэпилептической лиги (ILAE, 2011), в мире диагноз эпилепсии имеют 65 миллионов человек, из которых 400 000—450 000 человек проживают в РФ. По данным ВОЗ (2009), 2,4 млн. новых случаев заболевания регистрируется ежегодно. Распространенность эпилепсии среди взрослого населения в РФ превышает 3 случая на 1000 обследуемого населения [4]. Стандартизированная по полу и возрасту распространенность эпилепсии в г. Якутске составила 4,74 (ДИ 95 %: 4,33—4,90) человек на 1000 населения: 6,39/1000 (ДИ 95 %: 5,39—6,33) среди мужчин против 3,55/1000 (ДИ 95 %: 3,21—3,90) среди женщин,  $p < 0,005$ . Стандартизированная по полу и возрасту распространенность идиопатической эпилепсии у взрослых составила 0,55 (ДИ 95 %: 0,54—0,75) человек на 1000 населения: 0,51/1000 (ДИ 95 %: 0,49—0,81) среди мужчин и 0,58/1000 (ДИ 95 %: 0,51—0,81) среди женщин ( $p = 0,948$ ) [3]. Распространенность эпилепсии в Республике Саха

(Якутия) составила: 5,2 на 1000 детского населения. Частота идиопатических форм эпилепсии составила 1,3 % [1]. По России был сделан анализ факторов риска развития заболевания, где выяснилось, что только у 17 % больных идиопатической эпилепсией отмечалось наследственное предрасположение к эпилепсии [2]. В Якутии в развитии эпилепсии у детей наследственная предрасположенность составила 12,75 % случаев [1].

**Цель:** изучить половозрастные, этнические, социальные характеристики больных эпилепсией и особенности клинического течения идиопатической эпилепсии среди взрослого населения в г. Якутске

**Задачи:**

1. Провести статистический анализ случаев идиопатической эпилепсии по возрасту, полу, национальности, социальному статусу.
2. Проанализировать возраст дебюта идиопатической эпилепсии, характер приступов, типы течения заболевания, эффективность противоэпилептической терапии.

**Материалы исследования:** Работа проведена на базе учебно-научной лаборатории нейропсихофизиологических исследований Клиники МИ. Проведен анализ карт наблюдения эпилептологом пациентов, страдающих идиопатической эпилепсией. Всего изучено 140 карт наблюдения, оценены следующие параметры: ранний анамнез, возраст дебюта, характер и частота приступов, эффективность проводимой противоэпилептической терапии.

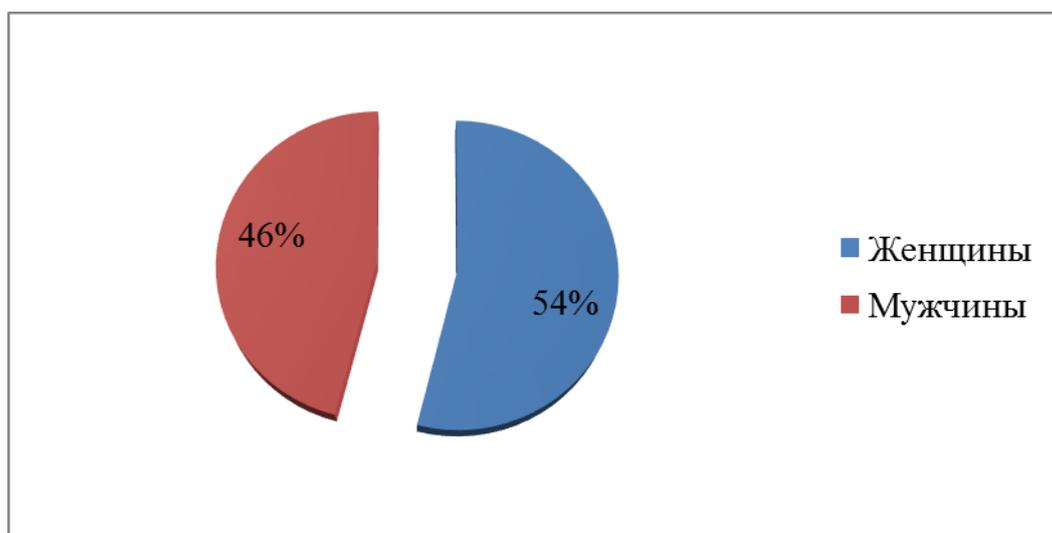
**Методы исследования:** использован клиничко-анамнестический метод исследования. Были проведены обследования пациентам (табл. 1):

*Таблица 1.*

**Методы исследования**

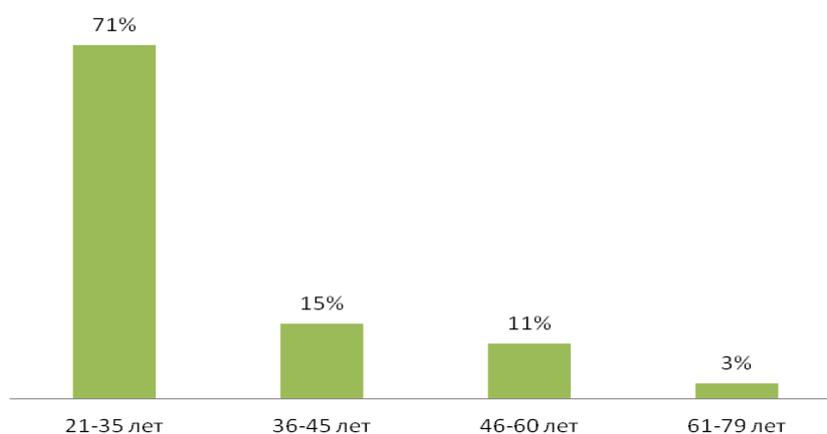
<i>Обследования</i>	<i>Кол-во</i>
Осмотр врача-невролога	140
Рутинная ЭЭГ и видео- ЭЭГ мониторинг	140
КТ головного мозга	29
МРТ головного мозга	115
Психиатр	140

**Результат:** Из общего числа пациентов, выявлено 140 больных в возрасте от 21 до 79 лет, с клиническим диагнозом идиопатическая эпилепсия. Среди пациентов с идиопатической эпилепсией преобладали женщины (76 из 140 пациентов), мужчин — 64 (рис. 1). Средний возраст больных 27,8 лет (мин. 21 г., максим. 79 лет).



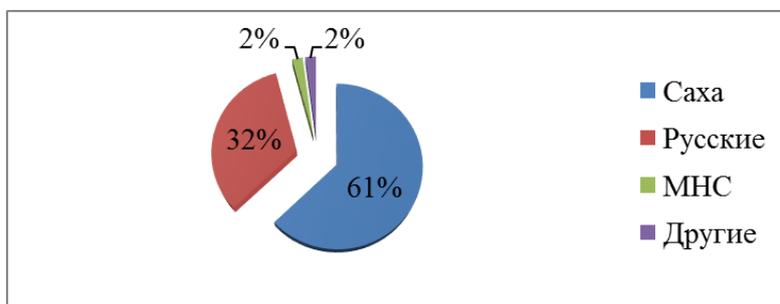
**Рисунок 1. Распределение пациентов с идиопатической эпилепсией по полу**

Пациенты были разделены на 4 возрастные группы. Возраст большинства больных 21—35 лет (рис. 2).



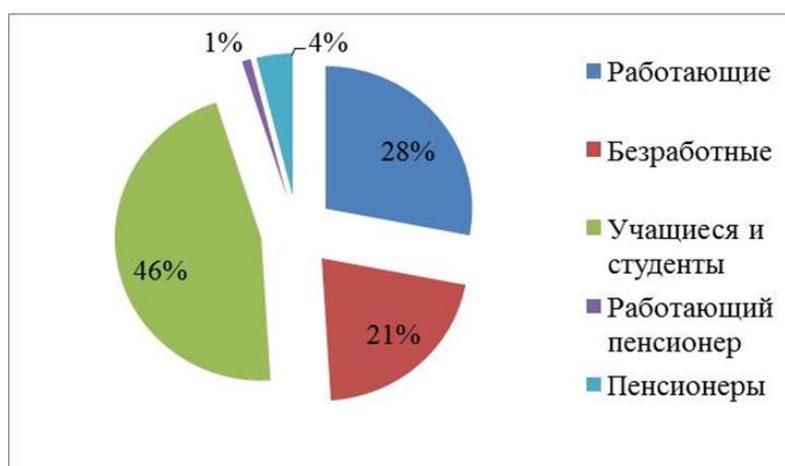
**Рисунок 2. Распределение на возрастные группы**

Распределение по национальности пациентов: саха — 86 человек, русские — 46 пациентов, малочисленные народы Севера (МНС) — 4 человека и другие национальности — 4 человека (рис. 3).



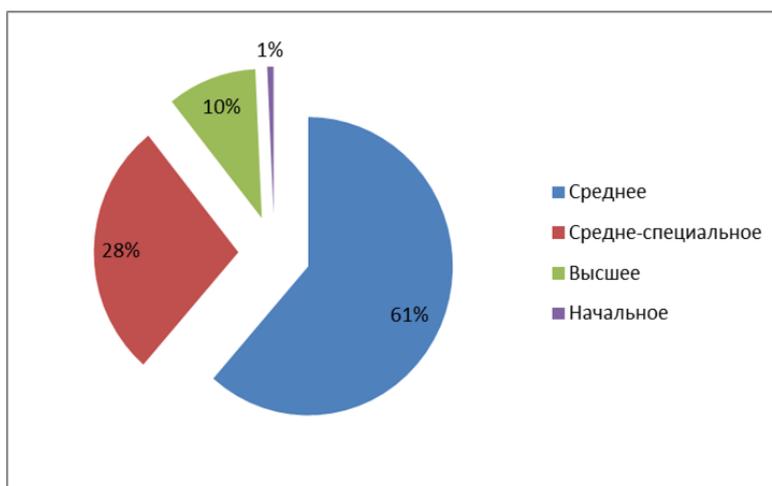
*Рисунок 3. Распределение пациентов по национальности*

По социальному статусу пациентов: учащиеся и студенты — 65 чел., работающие — 40, безработные — 29, неработающие пенсионеры — 5, работающий пенсионер — 1 чел. (рис. 4).



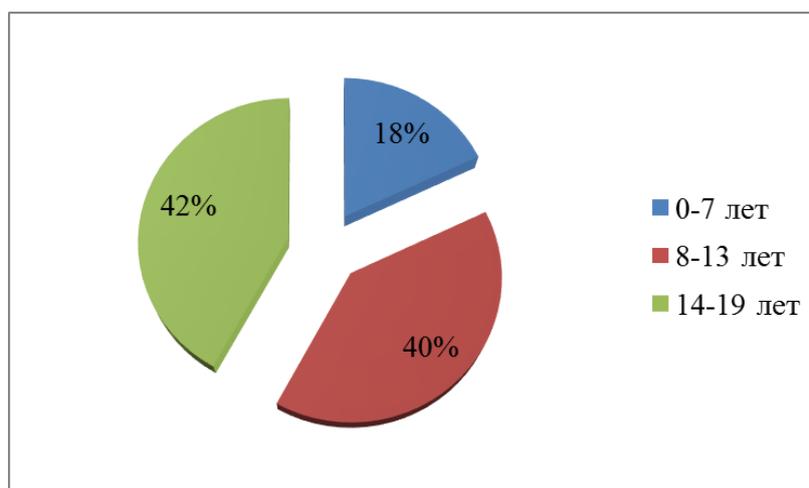
*Рисунок 4. Распределение по социальному статусу*

По уровню образования пациентов: среднее образование — 86 чел., средне-специальное — 39, высшее — 14, начальное — 1 (рис. 5).



**Рисунок 5. Распределение по уровню образования**

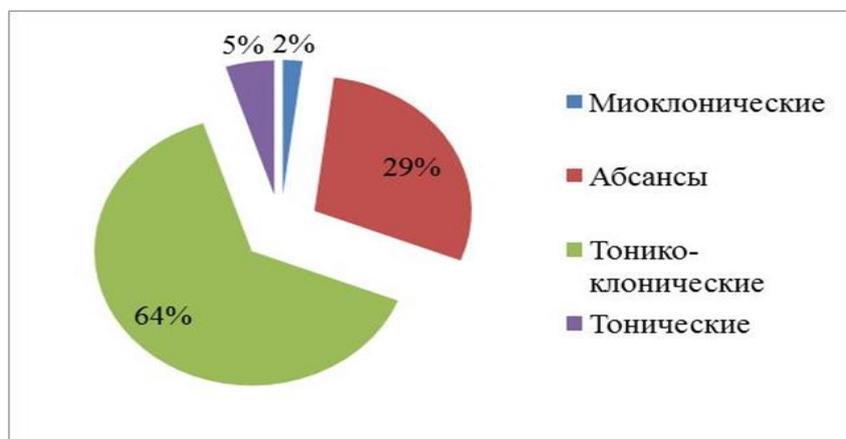
Дебют заболевания в 0—7 лет — 24 пациента, в 8—13 лет — 57 человек, от 14 до 19 лет — 59 больных (рис. 6).



**Рисунок 6. Возраст дебюта у пациентов с идиопатической эпилепсией**

По типам приступов эпилепсии распределили на: тонико-клонические — 90 чел., абсанс (типичные и атипичные) у 41, тонические приступы — 7, миоклонический тип — 2.

Дополнительные приступы на фоне имеющихся приступов: тонико-клонические приступы при абсансах было в 28 случаях, абсанс приступов было в 2 случаях при тонико-клонических приступах, тонических приступов на фоне абсанс приступов было 2 случая (рис. 7).

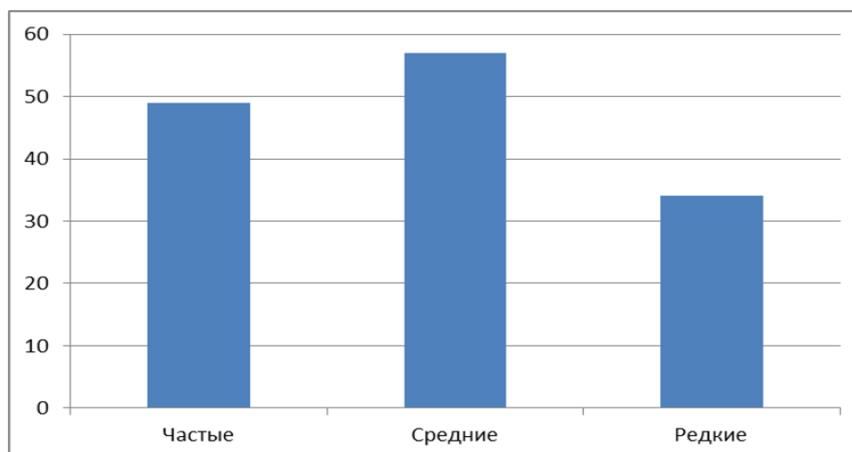


**Рисунок 7. Распределение по типам приступов эпилепсии**

Частота припадков на момент заполнения карт составляют: частые (49 чел.): 1—6 раз в неделю у 14 чел., 2—3 раза в месяц — 35 пациентов.

Средней частоты (57 чел.): 7—12 раз в год у 25 пациентов, 3—6 раз в год у 32 чел.

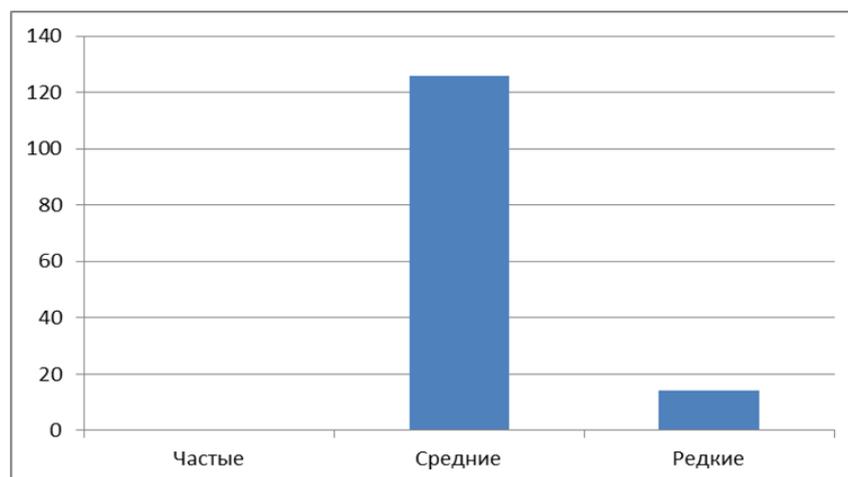
Редкие: 1—2 раза и реже у 34 чел. (рис. 8)



**Рисунок 8. Частота припадков до заполнения карт**

Частота припадков в начале заболевания составляют: средней частоты (126 чел.): 3—12 раз в год у 70 пациента, более 12 припадков в год у 56 чел.

Редкие: 1—2 раза в год у 14 пациентов (рис. 9).



**Рисунок 9. Частота приступов на момент заполнения карт**

Из этих пациентов инвалидность имеют 52 человека, а 91 человека не имеют. По причинам эпилепсии из 52 пациентов инвалидность имеют 48 человек и по другим причинам 4 человека. Группы инвалидности: 1 группа — 3 человек, 2 группа — 27 пациентов, 3 группа — 22 человека.

Терапия в анамнезе, препараты, которые ранее применялись и были отменены: фенобарбитал — 23 человека, карбамазепин — 1, финлепсин — 8, финлепсин — ретард — 2, депакин-хроно — 8, топиромат — 1, бензонал — 3, диазепам — 1 (табл. 2).

**Таблица 2.**

**Препараты, применявшиеся ранее, и были отменены**

Препараты	Кол-во
Фенобарбитал	23
Депакин - хроно	8
Финлепсин	8
Бензонал	3
Финлепсин-ретард	2
Карбамазепин	1
Топиромат	1
Диазепам	1

Текущая терапия, препараты, применяемые в момент заполнения карт:

Фенобарбитал — 48, карбамазепин — 9, финлепсин — 8, финлепсин — ретард — 15, депакин-хроно — 54, вальпроат — 1, конвулекс — 3, энкорат — 1,

клоназепам — 3, ламотриджин — 3, топиромат — 1, бензонал — 3, кеппра — 1, ламолеп — 3, ламинтал — 2 (Табл. 3).

*Таблица 3.*

**Препараты, применяемые на данное время**

<b>Препараты</b>	<b>Кол-во</b>
Депакин-хроно	54
Фенобарбитал	48
Финлепсин-ретард	15
Карбамазепин	9
Финлепсин	8
Конвулекс	3
Клоназепам	3
Ламотриджин	3
Ламолеп	3
Ламинтал	2
Вальпроат	1
Энкорат	1
Топиромат	1
Бензонал	3
Кеппра	1

Из 140 пациентов применяют два противоэпилептических препарата 20 человек и 1 человек получает 3 ПЭП (топиромат, кеппра, депакин-хроно).

**Вывод:**

1. Большинство больных идиопатической эпилепсией в г. Якутске составляют женщины (76 из 140).

2. Дебют заболевания варьирует 14 до 19 лет (59 случаев из 140). По данным анамнеза пациентов дебют заболевания не превышает 19 лет.

3. У всех пациентов есть образование, преобладают учащиеся и студенты (65 из 140).

4. Идиопатическая эпилепсия преимущественно проявлялась в виде генерализованных тонико-клонических припадков (90 случаев из 140).

5. При изучении динамики частоты припадков от начала заболевания до момента последнего обследования у больных отмечено урежение припадков, что обусловлено эффективностью противоэпилептической терапии.

6. Резистентная к терапии форма идиопатической эпилепсии наблюдалась в одном случае (0,7 %).

## Список литературы:

1. Баишева Г.М. дисс. на соиск. уч. степ. к.м.н. Клинико-эпидемиологическая характеристика и оптимизация терапии эпилепсии у детей в Республике Саха (Якутия) / Баишева Г.М. — СПб, 2004. — 104 с.
2. Гусев Е.И. Эпидемиология эпилепсии в Российской Федерации / Е.И. Гусев, А.Б. Гехт, Л.Е. Мильчакова и др. // Современная эпилептология. — М., 2011. — С. 77—85.
3. Евтушенко С.К., Омеляненко А.А., Симпозиум «Идиопатические генерализованные эпилепсии» Международный неврологический журнал 6 (44) 2011 года» — [Электронный ресурс] — Режим доступа. — URL: [http://www.mif-ua.com/archive/article\\_print/22812](http://www.mif-ua.com/archive/article_print/22812).
4. Никанорова Р.П., автореф. дисс. к.м.н. Клинико-эпидемиологическая характеристика эпилепсии у взрослого населения города Якутска. / Никанорова Р.П. — Красноярск, 2013. — 24 с.
5. Guekht A.B. Factors influencing on quality of life in people with epilepsy / A.B. Guekht, T.V. Mitrokhina, A.V. Lebedeva // Seizure. — 2007. — Vol. 16, 2. — P. 128—133.

## ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА РЕДКИХ ХРОМОСОМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

*Левченко Алина Анатольевна*  
студент, ПМГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва

*Науменко Виктория Александровна*  
студент, ПМГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва

*Дегтяревская Татьяна Юрьевна*  
научный руководитель, канд. биол. наук, доц. кафедры биологии и общей  
генетики ПМГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва

### **Вступление.**

По данным Всемирной организации здравоохранения, около 2,5 % новорожденных появляются на свет с разными аномалиями развития. При этом 1,5—2 % из них обусловлены преимущественно неблагоприятными тератогенами, а остальные имеют преимущественно генетическую природу. Среди экзогенных причин пороков развития следует упомянуть биологические (инфекционные заболевания: краснуха, герпес, токсоплазмоз, хламидийная инфекция), физические (все виды ионизирующего излучения, радионуклиды), химические (противоопухолевые препараты, препараты гормональной природы, наркотические вещества).

### **Основные понятия.**

Пренатальная диагностика — это направление современной медицины, представляющее собой процесс выявления или исключения заболеваний плода. Медико-генетическое консультирование помогает ответить на жизненно важные вопросы родителей, касающиеся здоровья будущего ребенка.

На данный момент существует два вида пренатальной диагностики: инвазивная, т. е. предполагает хирургическое вмешательство, и неинвазивная, т. е. без вторжения в полость матки.

Стоит обратить особое внимание на *инвазивные* методы исследования: амниоцентез, кордоцентез, биопсия хориона, фетоскопия, плацентоцентез.

1) Амниоцентез. Также возможен влагалищный амниоцентез, но такой подход редко применяется. С амниотической полости забирают 8—10 мл жидкости. С биохимических показателей жидкости только концентрация альфа-фетопротеина (АФП) является диагностически значимой. Уровень АФП существенно повышается при аномалиях нервной трубки и дефектах передней брюшной стенки. Основным источником диагностического материала при амниоцентезе являются клетки. Их обязательно культивируют (это длится 2—4 недели) и для цитогенетических, и для биохимических исследований. Только молекулярно-генетические варианты диагностики с помощью полимеразной цепной реакции не требуют культивирования клеток.

2) Кордоцентез. Обследование проводят в период с 18 по 22 недели беременности. Образцы крови являются объектом для молекулярно-генетических и биохимических методов диагностики наследственных болезней. Кордоцентез используют для диагностики хромосомных болезней, гематологических наследственных болезней: гемоглобинопатии, тромбоцитопении, иммунодефицитов, гематологического статуса при резус-сенсбилизации, внутриутробных инфекций. Преимущество кордоцентеза по сравнению с амниоцентезом заключается в том, что кровь является более удобным объектом для исследования, чем клетки амниотической жидкости. Лимфоциты культивируются быстрее (2—3 дня) и надежнее, чем амниоциты.

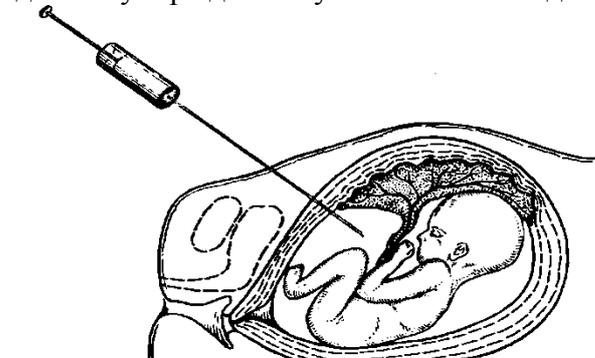
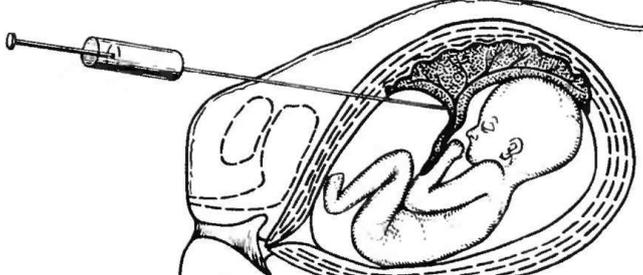
3) Фетоскопия (введение зонда и осмотр плода) при современной гибко-оптической технике не является трудновыполнимой. Однако метод используется редко — только при особых показаниях. Работает на 18—23-ей неделе беременности. Практически все врожденные пороки развития, которые можно увидеть с помощью оптического зонда, диагностируются с помощью УЗИ. Понятно, что процедура УЗИ проще и безопаснее. А при фетоскопии выкидыши отмечаются в 7—8 % случаев.

Для этой группы методов необходимы особые показания (возраст матери 35 лет; наличие в семье предыдущего ребенка с хромосомной патологией, в том числе с синдромом Дауна; перестройки родительских хромосом; наличие у семьи заболеваний, которые наследуются, сцеплено с полом; различные наследственные заболевания, диагностируемые методом сцепления с ДНК-маркерами; дефекты нервной трубки.)

Подробнее эти методы рассмотрены в Таблице 1:

**Таблица 1.**

**Методом сцепления с ДНК-маркерами**

Метод	Описание
Амниоцентез	<p>Прокол плодного пузыря для получения околоплодной жидкости.</p> 
Кордоцентез	<p>Процесс взятия крови из пуповины под контролем УЗИ</p> 
Фетоскопия	<p>Введение зонда в амниотическую полость с целью обследования плода для обнаружения врожденных пороков развития</p> 

## **Обзор исторических фактов развития цитогенетики:**

Следует отметить, что существенную роль в прогрессе цитогенетики человека сыграла новая методика получения метафазных хромосом из культуры лейкоцитов крови *in vitro*, т. е. «в пробирке», идея которой была высказана еще в 30-х годах отечественным ученым Г.К. Хрущевым. А Ноуэлл, Хангерфорд и Мурхед с сотрудниками разработали метод приготовления препаратов метафазных хромосом из кратковременной культуры ФГА-стимулированных лимфоцитов человека, позволивший существенно упростить получение качественных препаратов для цитогенетического исследования. В 1963 году французские генетики Лежен с соавторами описали первый синдром, связанный с нарушением структуры хромосом. Синдром Лежена или синдром «кошачьего крика». Было выяснено, что частота появления этого порока среди новорожденных около 1:3000. Это и послужило толчком к развитию современной цитогенетики.

### **Механизм проведения цитогенетического метода.**

Предназначение цитогенетического метода заключается в определении кариотипа плода и в выявлении его аномалий. Для этого необходимо получить образец периферической крови. Работа проводится в три этапа:

- Культивирование лимфоцитов крови. Осуществляют стимуляцию деления лимфоцитов, благодаря чему увеличивается количество клеток, находящихся на стадии метафазы. Для остановки деления клеток вводится колхицин. Затем клетки помещают в гипотонический раствор, что приводит к разрушению ядра и выходу хромосом в цитоплазму. Этанол и уксусная кислота фиксируют смесь.

- Далее проводят окрашивание хромосом Q-, R-, C-, G-методами. Методика выбирается в зависимости от цели кариотипирования.

- Заключительным этапом цитогенетического исследования является компьютерный микроскопический анализ.

Особенность проведения метода заключается в том, что один человек анализирует только один кариотип. И также важно, чтобы вовремя

кариотипирования специалист очень аккуратно обращался с материалом, т. к. очень сложно достать новый материал. Информация о процессе и результатах анализа строго конфиденциальна.

### **Выявление хромосомных заболеваний.**

Показанием для пренатального кариотипирования является наличие эхографических маркеров ХА у плода, к примеру, увеличенное воротниковое пространство. Единственным методом идентификации хромосомных аббераций является молекулярно-цитогенетический анализ. Упомянем о том, что же такое хромосомные абберации. Это изменения структуры хромосом. Их классифицируют на: делеции или удаление одного из участков хромосомы; инверсии или обратный порядок построения гена; дупликации или повторение участка хромосомы; транслокации или перенос участка с одной хромосомы на другую. Такие хромосомные перестройки нередко приводят к гибели организма. Образование ХА происходит во время кроссинговера, за счет образования разрывов между хромосомами.

Возможности этого метода огромны. Модификации FISH-метода используются при пренатальной диагностике многих хромосомных синдромов: частичных трисомий, моносомий, синдрома Паллистера-Каллиана, микроделеционного синдрома 13q.

Ретроспективный анализ результатов цитогенетической пренатальной диагностики около 300 плодов за 10 лет, при которых показанием к диагностике являлось расширенное воротниковое пространство, показал, что при превышении нормативных значений ВП хромосомные абберации были выявлены у 100 плодов, причем трисомия по 21-й хромосоме была обнаружена в большинстве из них.

Обнаружено, что расширенное воротниковое пространство является фактором риска (учитывая, что в норме толщина воротникового пространства плода не должна превышать 3 мм) т. к. при его наличии у плода резко увеличивается не только частота выявления хромосомных аббераций, но и пороков развития. По статистике у 15 % плодов с расширенным

ВП и нормальным кариотипом в дальнейшем выявляются угрожающие жизни пороки развития. Также показано, что обнаружение нарушений сердечно-сосудистой системы у плодов с расширенным ВП выше, чем других патологий.

Таким образом, цитогенетический метод является инновационным методом в исследовании редких хромосомных заболеваний, так как значительная часть множественных врожденных пороков развития и нарушений полового развития, умственной отсталости и отдельных форм злокачественных новообразований, эндокринных и гематологических заболеваний у человека связана с изменением числа или структуры хромосом.

### **Список литературы:**

1. Золотухина Т.В. Пренатальная диагностика хромосомных болезней.
2. Козлова Ю.О., Юдина Е.В., Миньженкова М.Е., Шилова Н.В., Золотухина Т.В. Комплексное обследование плодов с расширенным воротниковым пространством: первый опыт пренатальной диагностики микроделеционных синдромов в клинической практике // Пренатальная диагностика — 2011 — Т. 10, № 1 — С. 47—55.
3. Научный журнал «Медицинская Генетика», 2012 г., № 9.

# ГЕНЕТИЧЕСКИЕ МЕХАНИЗМЫ ВОЗНИКНОВЕНИЯ СИНДРОМА АНГЕЛЬМАНА И ИХ ФЕНОТИПИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

*Отрошко Елена Вячеславовна*

*студент Первого МГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

*Молодожникова Наталья Михайловна*

*научный руководитель, канд. биол. наук, доц. кафедры биологии и общей генетики Первого МГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

## **Введение.**

**Синдром Ангельмана** (далее СА) — генетическая аномалия, о механизмах возникновения которой и пойдет речь в этой статье. Синдром Ангельмана обычно не диагностируется в раннем детстве, так как дефекты в развитии являются в это время неспецифическими. Наиболее распространенный возраст диагностики составляет от 2 до 5 лет, когда поведенческие характеристики становятся более очевидны. Дети могут иметь относительно широкий рот и высунутый язык, иногда встречается выдающийся подбородок (см. рисунок). Существует гипотеза, что фенотипическое проявление СА зависит от механизма генетического нарушения. Данные об этом будут приведены ниже. Синдром Ангельмана является хорошо определяемым клиническим состоянием, в основном из-за характерного поведения и хода развития.



*Рисунок 1. Дети с синдромом Ангельмана*

## **Возрастные и физические данные.**

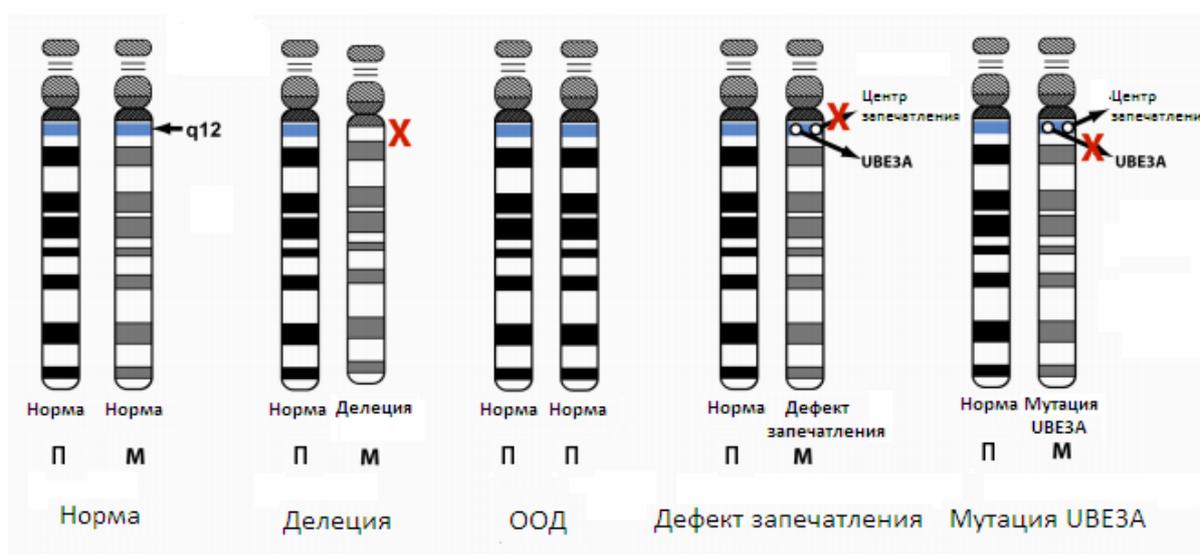
Постоянные (100 %): Функционально выраженные задержки развития; расстройства движения и равновесия, обычно атаксия или тремор конечностей; нарушение координации может быть слабым, или проявиться не как открытая атаксия, а как качание, неустойчивость, неуклюжесть, или быстрые, отрывистые движения; поведенческая уникальность: любое сочетание частых движений — хлопает или машет руками, смеется, улыбается, кажется счастливым, легко возбудим, часто гиперактивен; нарушения речи: исключение, или сведение к минимуму использование слов, восприятие и навык невербальных коммуникаций выше, чем вербальных

Частые (более 80 %): Задерживается рост черепа, что приводит к микроэнцефалии в возрасте 2 лет. Микроэнцефалия является более выраженной у лиц с 15q11.2-q13 делецией. Судороги обычно начинаются до трехлетнего возраста. Выраженность судорожных припадков, как правило, уменьшается с возрастом, но они продолжают на протяжении всей жизни. Аномальные ЭЭГ, с характерным рисунком. ЭЭГ-аномалии могут возникать в первые 2 года жизни и предшествовать клиническим признакам, часто не коррелируют с клинической картиной событий.

Сопутствующие (20—80 %): Плоский затылок, затылочная борозда, высунутый язык, расстройства движений языка, сосания, глотания. Проблемы с кормлением в младенчестве; широкий рот, широко расставленные зубы. Частое чрезмерное слюноотделение; Чрезмерные жевательные движения; Косоглазие. Слабая пигментация кожи, светлые волосы и цвет глаз (по сравнению с семьей); Гиперактивность нижних конечностей, глубокие сухожильные рефлексы; Поднятые руки во время вставания; Широкие шаги с вывернутыми ногами; Повышенная чувствительность к жаре; Необычные циклы сна и бодрствования, уменьшенная потребность во сне; Увлечение водой и складчатыми предметами, такими как некоторые виды бумаги или пластмасс; Необычное пищевое поведение; Ожирение (у детей в старшем возрасте); Сколиоз; Запор;

## Генетические механизмы, вызывающие СА.

В 1997 году, мутации в гене, расположенном на хромосоме UBE3A 15, были идентифицированы как причина синдрома Ангельмана [7, с. 3—70; 10, с. 7—74]. Все известные механизмы возникновения СА — нарушение, инактивация или отсутствие этого гена на материнской 15 хромосоме. Существует несколько генетических «классов» или механизмов, которые могут нарушить UBE3A и таким образом вызвать СА [6, с. 1—6; 9, с. 73—1867]. Эти механизмы изображены на этом рисунке.



**Рисунок 2. Механизмы возникновения синдрома Ангельмана**

Показана 15 пара хромосом для каждого механизма, стандартный набор хромосом изображен слева с нормальной В12 хромосомной областью. П = отцовская хромосома и М = материнская. СА может быть вызван обширной делецией области 15q12 области материнской хромосомы (где расположен активатор UBE3A гена). А также может быть вызван наследованием от отца 2 отцовской хромосомы; явление называется отцовская однородительская дисомия (ООД). Еще одной причиной может быть дефект запечатления (ИД), который возникает, когда 15 хромосома, унаследованная матерью по отцовской линии, функционирует так, что экспрессия UBE3A фактически выключена. Центр запечатления находится на некотором расстоянии от UBE3A, но он способен регулировать его посредством сложных механизмов, что является предметом

интенсивных исследований. Наконец, СА может быть вызван мутацией в гене UBE3A материнской 15 хромосомы.

*Таблица 1.*

**Распространенность механизмов**

Механизм	Частота (%)
Делеция	~70
ООД	2—3
Дефект запечатления	3—5
Мутация UBE3A	5—10
Другие хромосомные нарушения	1—2
Неизвестно	10—15

Таблица показывает распространенность каждого генетического механизма, а также отмечает, что около 10—15 % людей с клиническими характеристиками СА имеют нормальные генетические показатели. В этом случае неясно имеют ли эти лица правильные диагнозы или другие неидентифицированные генетические дефекты, которые вызывают СА.

Наиболее частой генетической причиной, приводящей к СА, является делеция. На схеме изображена более подробная информация об этом. Типичная делеция региона является действительно обширной и охватывает около 6 миллионов молекул (пар оснований) ДНК. Большинство делеций происходят в одной точке разрыва (BP1) либо BP2 или BP3 и называются I или II класс делеции. Около 10 % делеций распространяются за пределы BP3, например, на сайт BP4. Новые методы клинических испытаний, например, на основе массива сравнительной геномной гибридизации могут различать I и II класс делеций. Однако FISH тест не может этого определить. Все обширные делеции удаляют UBE3A на материнской хромосоме. Делеция также затрагивает соседние гены, как на фото (например, гены ГАМК рецепторов), но делеция UBE3A является причиной практически всех проблем, связанных с СА.

### Наиболее распространенные делеции

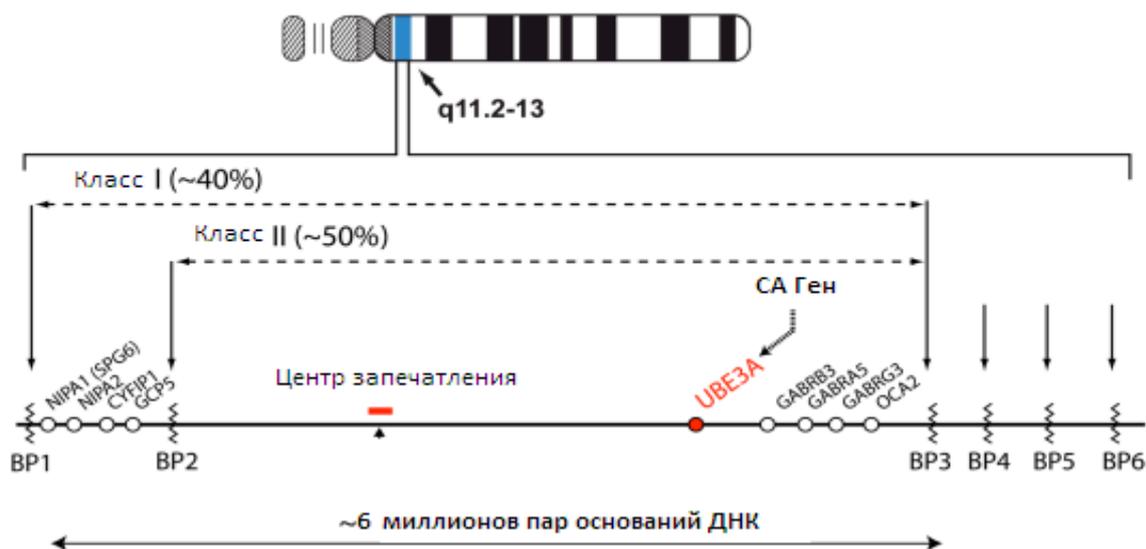
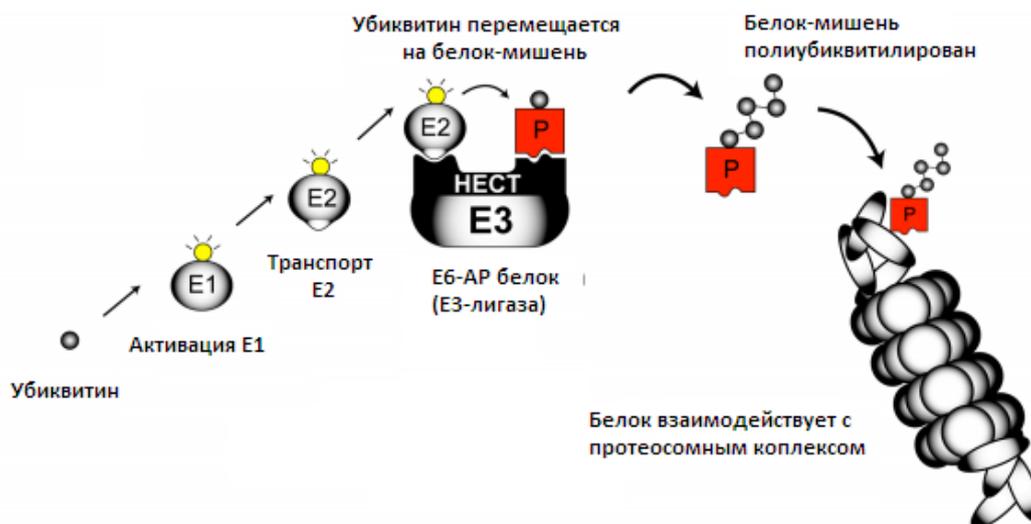


Рисунок 3. Наиболее распространенные делеции

### UBE3A и пути распространения Убиквитина.

UBE3A ген производит белок UBE3A (также называемый E6-AP) и этот белок является важным компонентом пути образования убиквитин — протеосом (на рисунке ниже). Этот путь крайне важен для всех клеток, особенно нейронов головного мозга. Он позволяет маленькой белковой молекуле убиквитина прикрепиться к определенному белку, тем самым заставляя их взаимодействовать [13, с. 3—81]. Убиквитин — небольшой белок (76 аминокислот в длину), который может маркировать другие белки в целях инициации их уничтожения. На рисунке показано, как E1 и E2 активируют и передают убиквитин на E3. Существует множество типов E3 и UBE3A является одним из них. UBE3A способен химически присоединить убиквитин к белкам-мишеням. Важно, что в структуре UBE3A находится НЕСТ домен, молекулярный карман, который позволяет убиквитину и белку-мишени сблизиться, чтобы прикрепить активированный убиквитин [14, с. 249—59]. Некоторые белки-мишени UBE3A известны, но в настоящее время неизвестно, какой из белков-мишеней связан с мозговыми нарушениями в СА. Однако ясно, что UBE3A тесно связан с синаптической функцией нейронов.



*Рисунок 4. Путь образования убиквитин — протеосом*

### **UBE3A и запечатление.**

Известно, что UBE3A «запечатляется» в нейронах мозга [15, с. 837—47]. Это означает, что UBE3A ген из отцовской 15 хромосомы практически полностью не активен во многих областях мозга, а ген материнской 15 хромосомы обладает активностью. Нейроны мозга являются нормальными, несмотря на то, что у них есть только одна активная копия Гена UBE3A. То, что хромосомные делеции SA происходят только на материнской 15 хромосоме указывают на то, что UBE3A активен только на данной хромосоме, следовательно, делеция удаляет только активные копии гена. Нарушения генов, которые активны на отцовской 15 хромосоме становятся причиной развития другого расстройства, Синдрома Прадера-Вилли (ПВС). ПВС также предполагает запечатление генов, которые расположены близко, но отличаются от UBE3A. SA и ПВС являются довольно уникальными, потому что почти все другие генетические расстройства не проявляют этот тип запечатления

Термин «наследственное запечатление», возможно, труден для понимания. Для того, чтобы запечатленные гены нормально наследовались и работали в определенных хромосомах (например, как это происходит у здоровых людей), в них должен быть механизм для изменения экспрессии генов в определенное время развития яйцеклетки и эмбриона. Например, когда нормальный отец продуцирует сперму, независимо от того, отцовская или материнская

15 хромосома попадет в конечном итоге в сперматозоид, она должна быть «запечатлена» так, что ее гены становятся отключенными. Противоположные события происходят у здоровой матери, чьи яйцеклетки должны иметь все включенные гены. Запечатленные гены, таким образом, получают инструкции для активации стертыми.

Родословная показывает, как наследственное запечатление может стать причиной рецидива дальними родственниками: когда UBE3A мутация наследуется в семье, лица, которые наследуют мутации могут получить или не получить СА. Наследование UBE3A мутации от отца (верхний левый угол родословной) не имеет влияние на его детей, так как его UBE3A ген не активен. Не беда, если этот ген имеет мутации, поскольку каждый из его детей также унаследовал нормальную 15 хромосому от их матери. Однако если его дочь передает мутацию UBE3A своему ребенку, он будет болен СА, так как ребенок получит инактивированные UBE3A от ее отца.

Пример наследственного запечатления в родословной: наследование мутации UBE3A

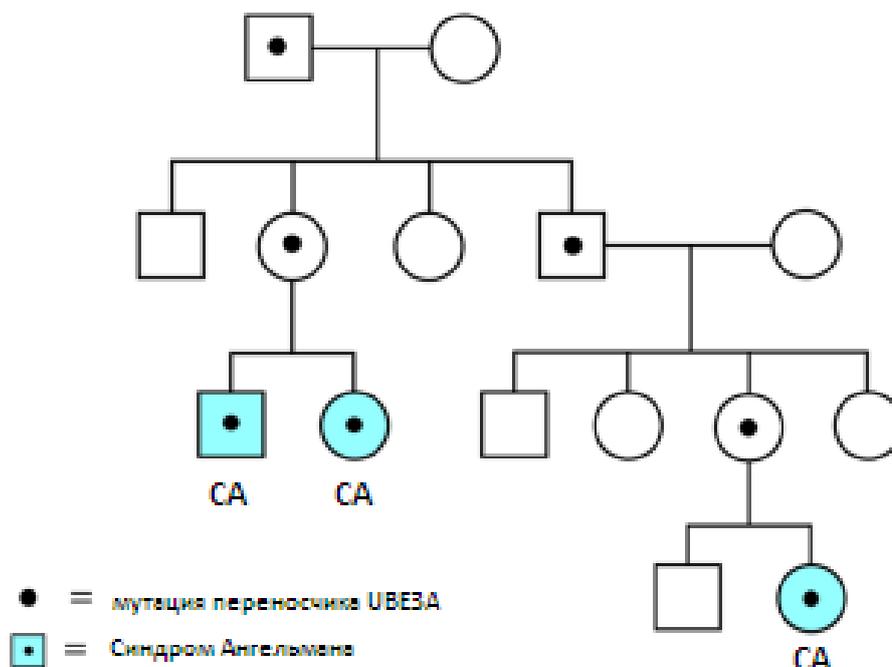


Рисунок 5. Пример наследственного запечатления в родословной

## **Генетические механизмы и интенсивность симптомов.**

Все генетические механизмы СА приводят к достаточно единообразной клинической картине: тяжелая или глубокая умственная отсталость, характерное поведения, тяжелые нарушения речи, однако, имеются некоторые клинические различия, которые коррелируют с генотипом, несмотря на большую изменчивость в пределах каждой группы [1, с. 35—40; 4, с. 7—322; 5, с. 44—638; 8, с. 45—834; 11, с. 60—554; 12; 55—2547].

1. Делеция наиболее сильно связана с микроцефалией, судорогами, гипопигментацией, моторными нарушениями (например, атаксия, мышечная гипотония, трудности в кормлении), когнитивные и языковые нарушения;

2. ООД и ДЗ. Пациенты имеют неплохой физический рост (например, меньше шансов на микроцефалию) и имеют менее выраженные аномалии движения и атаксию (но не отсутствие);

3. ДЗ. Группа, как правило, имеет высокие когнитивные способности, восприятие речи, хорошую мелкую моторику и двигательные способности по сравнению с другими подтипами. Наиболее продвинутая речь наблюдается в этой группе (около 20 % группы) [12, с. 2547]. Эти люди могут говорить до 50—60 слов и использовать простые предложения;

4. Мутация UBE3A. Группа в целом занимает промежуточное положение между делецией и ДЗ по критериям: микроцефалия, судороги, двигательные нарушения, и речевые способности. Некоторые с мутацией UBE3A могут иметь относительно высокие когнитивные способности, мелкую моторику, и грубые моторные навыки.

## Пути диагностики

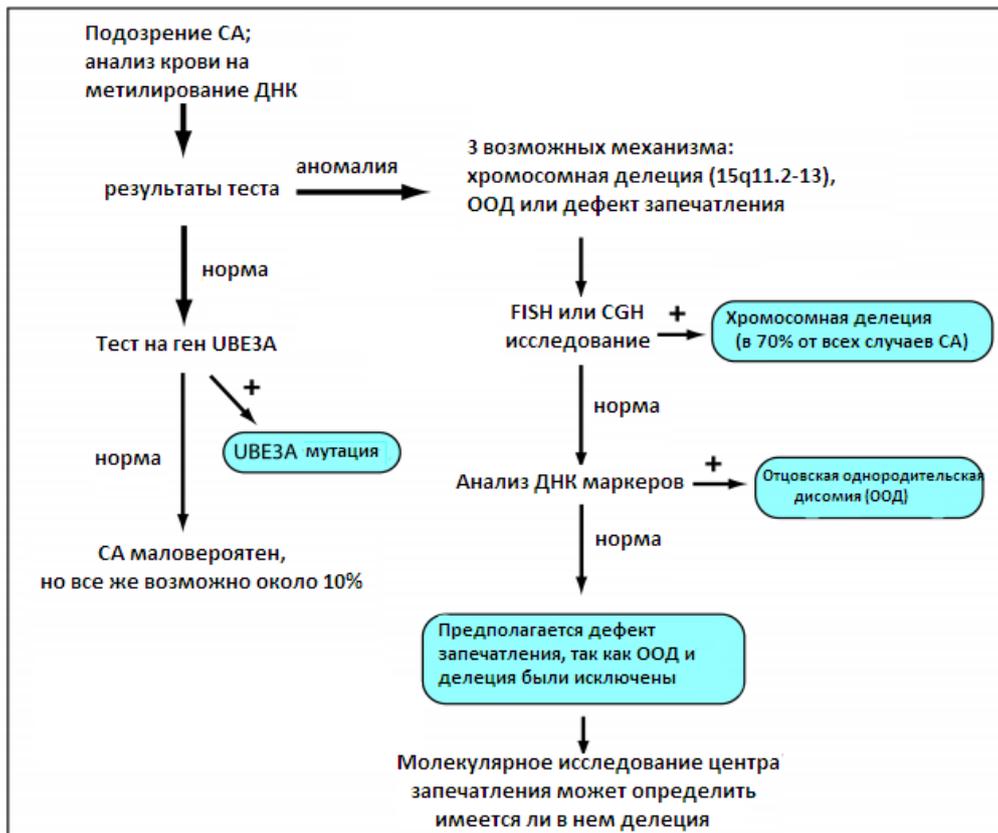


Рисунок 6. Пути диагностики синдрома Ангельмана

Лабораторное обследование на СА довольно сложное. Первый этап лабораторной оценки начинается с анализа на метилирование ДНК СА/ПВС региона. Если тест положительный, то присутствует один из трех механизмов: делеция, однородительская дисомия или дефект запечатления, и необходимы дополнительные исследования. В таких ситуациях следующий шаг обычно заключается в выполнении FISH, хромосомного теста, позволяющего увидеть, присутствуют ли делеции 15q11.2-13. Есть другие методы для обнаружения этой делеции, например, на основе массива сравнительной геномной гибридизации. Если тест нормальный, то следующий шаг заключается в поиске отцовской однородительской дисомии путем дополнительных тестирований с привлечением родительских данных. Люди с позитивным тестом на метилирование ДНК, которые имеют нормальный FISH и нормальный тест на ООД, предположительно имеют дефект запечатления. Если тест на метилирование отрицательный, анализ мутации UBE3A может обнаружить нарушения.

## Список литературы:

1. Bottani A., et al., Angelman syndrome due to paternal uniparental disomy of chromosome 15: a milder phenotype? *Am J Med Genet*, 1994.
2. Charles A. Williams; Sarika U. Peters; Stephen N. Calculator. [http://www.angelman.org/\\_angelman/assets/File/](http://www.angelman.org/_angelman/assets/File/).
3. Facts about Angelman syndrome. September 29, 2012.
4. Fridman C., et al., Paternal UPD15: further genetic and clinical studies in four Angelman syndrome patients. *Am J Med Genet*, 2000.
5. Gillessen-Kaesbach G., A previously unrecognised phenotype characterised by obesity, muscular hypotonia, and ability to speak in patients with Angelman syndrome caused by an imprinting defect. *Eur J Hum Genet*, 1999.
6. Jiang Y., Genetics of Angelman syndrome. *Am J Hum Genet*, 1999.
7. Kishino T., M. Lalonde, and J. Wagstaff, UBE3A/E6-AP mutations cause Angelman syndrome *Nat Genet*, 1997.
8. Lossie A.C., et al. Distinct phenotypes distinguish the molecular classes of Angelman syndrome. *J Med Genet*, 2001.
9. Mann M.R. and M.S. Bartolomei, Towards a molecular understanding of Prader-Willi and Angelman Syndromes. *Hum Mol Genet*, 1999.
10. Matsuura T., et al., De novo truncating mutations in E6-AP ubiquitin-protein ligase gene (UBC3A) in Angelman syndrome. *Nat Genet*, 1997.
11. Moncla A., Angelman syndrome resulting from UBE3A mutations in 14 patients from 8 families: clinical manifestations and genetic counselling. *J Med Genet*, 1999.
12. Nazlican H., et al. Somatic mosaicism in patients with Angelman syndrome and an imprinting defect. *Hum Mol Genet*, 2004.
13. Scheffner M., U. Nuber, and J.M. Huibregtse, Protein ubiquitination involving an E1-E2-E3 enzyme ubiquitin-ligase cascade. *Nature*, 1995.
14. Verdecia M.A., et al. Conformational flexibility underlies ubiquitin ligation mediated by the WWP1 HECT domain E3 ligase. *Mol Cell*, 2003.
15. Yamasaki K., et al. Neurons but not glial cells show reciprocal imprinting of sense and antisense transcripts of Ube3a. *Hum Mol Genet*, 2003.

## **ОНКОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ: ПРИЧИНЫ, ВИДЫ, ПРОФИЛАКТИКА, ЛЕЧЕНИЕ**

*Падило Лариса Павловна*

*студент 3 курса факультета ветеринарной медицины, пищевых  
и биотехнологий ФГБОУ ВПО Саратовский ГАУ имени Н.И. Вавилова,  
РФ, г. Саратов*

*Сторожилова Дина Александровна*

*научный руководитель, канд. биол. наук, учитель биологии  
МАОУ «Лицей № 62»,  
РФ, г. Саратов*

*Дементьева Екатерина Александровна*

*научный руководитель, врач-онколог ГУЗСО «Татищевская РБ»,  
РФ, г. Саратов*

Онкологические заболевания — одна из основных причин смерти на планете. Смертность от рака занимает второе место в мире — после сердечно-сосудистых заболеваний [2].

По статистике каждый год во всем мире обнаруживают 12,3 миллиона новых раковых заболеваний. Согласно последним статистическим данным, в глобальном масштабе рак ежегодно становится причиной 7,6 миллиона смертей. Более 72 % таких смертей регистрируются в странах с низким и средним уровнем дохода. Согласно прогнозам, смертность от раковых заболеваний будет продолжать расти и достигнет в 2030 г. числа, равного 17 миллионам [1]. В России на учете состоит 2,5 миллиона, а в Саратовской области — 56 тысяч онкологических больных (2,5 % населения) [17].

**Актуальность темы:** в связи с широкой распространенностью онкологических заболеваний особенно актуальным становится изучение причин, видов, лечения и прежде всего, профилактики рака.

**Цель работы:** изучение причин возникновения онкологических заболеваний и их видов, рассмотрение современных методов лечения и профилактики онкологических заболеваний.

### **Задачи:**

1) Используя литературные источники, узнать причины возникновения онкологических заболеваний.

2) Изучить разновидности онкологических заболеваний, их распространенность и показатели смертности.

3) Рассмотреть современные методы профилактики и лечения онкологических заболеваний.

4) Провести социологический опрос с целью выяснения осведомленности людей об онкологических заболеваниях.

5) Узнать, какие медицинские учреждения Саратова и Саратовской области специализируются на лечении онкологических заболеваний.

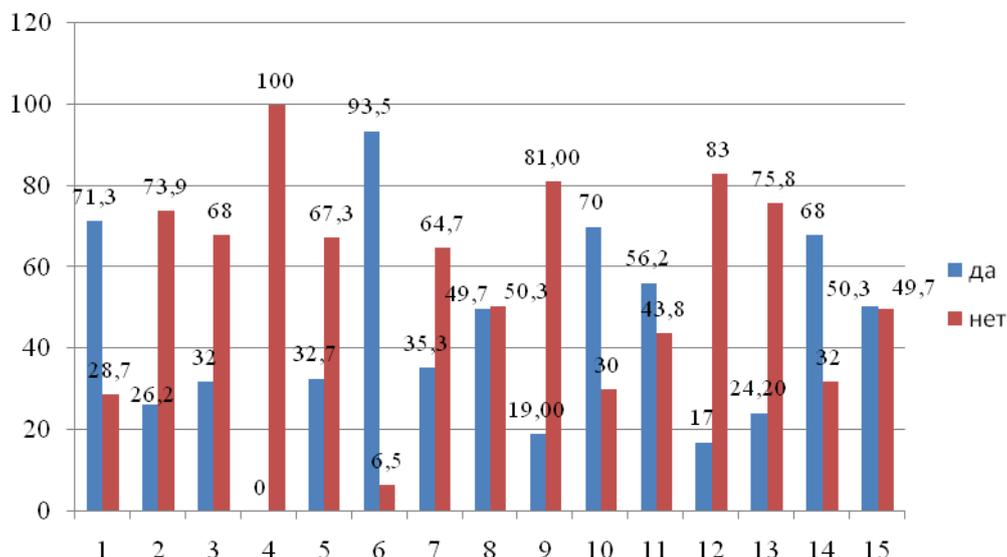
Для проведения исследования использовались методы анкетирования и метод статистической обработки данных.

Всего было проведено анкетирование 153 человек из числа учащихся лицея № 62 города Саратова в возрасте от 11 до 17 лет, с использованием разработанной анкеты (приложение 1). После проведения анкетирования результаты подвергались статистической обработке. Результаты проведенного исследования иллюстрированы диаграммой (рис. 5).

В отношении некоторых вопросов анкетлируемые показали достаточно высокую осведомленность. Так, все опрошенные уверены (100 %), что рак не заразен. Заразиться раком действительно невозможно. Подтверждением незаразности рака являются и исследования онкологической заболеваемости среди врачей-онкологов, которая соответствует средней в своей местности. Единственный вирус, о котором известно, что он передается от человека к человеку и заметно повышает вероятность рака — вирус папилломы.

81 % опрошенных считают, что доброкачественные опухоли не всегда переходят в злокачественные. Подавляющее большинство доброкачественных опухолей не способно к злокачественному перерождению, однако такие доброкачественные опухоли, как полипы желудка и кишечника, фиброаденомы

молочной железы, обычные папилломы и родимые пятна большого размера должны наблюдаться у врача.



*Номер вопроса анкеты*

**Рисунок 5. Результаты опроса об онкологических заболеваниях**

70 % считают, что рак может передаваться по наследству. Действительно, доказана наследственная предрасположенность для полипозного и неполипозного рака толстого кишечника, рака желудка, молочной железы, опухолей эндокринных желез и других опухолей [3].

У 24,2 % опрошенных родственники болели раком, им можно рекомендовать периодически проходить медицинское обследование.

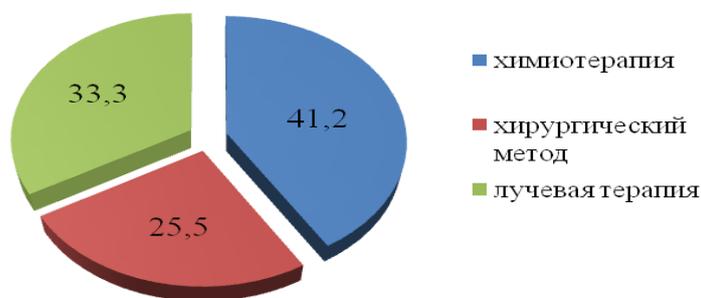
67,3 % уверены, что рак излечим. Результаты лечения зависят от формы рака и от стадии, на которой он выявлен. Большинство видов рака, выявленного на первой стадии, излечимо практически на 100 %.

64,7 % считают, что рак был и раньше. О злокачественных новообразованиях было известно еще в медицинских школах Древнего Египта, Китая, Индии и даже у инков [4].

68 % знают, что такое канцерогены, а 50,3 % могут назвать продукты питания, содержащие канцерогены.

Низкая осведомленность опрашиваемых отмечается, прежде всего, в вопросах лечения рака.

Хотя в целом, респондентам известны методы лечения рака (рис. 6) — метод химиотерапии известен 41,2 %, лучевая терапия — 33,3 %, хирургическое вмешательство 25,5 %, однако примерно половина (49,7 %) считают, что можно найти универсальное лекарство от рака. Найти универсальное лекарство для всех разновидностей рака нельзя, так как каждая опухоль имеет свои особенности роста, клинических проявлений, способности метастазировать и т. п.



**Рисунок 6. Методы лечения рака, известные анкетированным**

71,3 % отмечают, что хирургическое лечение рака привести к распространению метастаз во все органы. На самом деле операции проводят высококвалифицированные хирурги, которые делают все необходимое, чтобы предупредить распространение рака на другие органы.

Кроме того, 56,2 % анкетированных считают, при лечении рака эффективны биологически активные добавки (БАД). На сегодняшний день отсутствуют данные о положительном влиянии на опухоль БАД, они могут только несколько облегчить состояние больного. В основном БАД используются для профилактики рака.

93,5 % считают, что рак лучше лечить не в России, а за рубежом. На самом деле лечение в зарубежной клинике обойдется на порядки дороже, чем

в России, а результаты лечения в ведущих российских онкологических клиниках ничуть не хуже, чем в аналогичных зарубежных.

32,0 % считают, что обезболивающие средства при раке не помогают. При некоторых видах рака больные вообще не испытывают боли, в других случаях боль чувствуется только на поздних стадиях. Современные лекарства помогают значительно облегчить страдания раковых больных.

26,2 % заблуждаются в том, что лекарство от рака уже открыли, но врачи скрывают его от общественности, чтобы не лишиться доходов.

17 % считают, что можно вылечить рак народными средствами. Многочисленные исследования показали абсолютную неэффективность народных средств и зачастую они наносят больше вреда больному. Народные средства не должны заменять квалифицированной медицинской помощи и традиционное лечение.

Полученные данные свидетельствуют о большом значении просвещения, необходимого для того, чтобы повысить осведомленность о причинах возникновения, профилактике и лечении рака.

Помимо социологического опроса я провела просветительскую работу с учениками МАОУ «Лицей№ 62» (с 5 по 10 класс). Рассказала ребятам о природе рака, причинах возникновения и профилактике данной группы заболеваний.

В Саратове и Саратовской области существуют следующие медицинские учреждения, специализирующиеся на онкологических заболеваниях:

1. Областной онкологический диспансер№ 1 (г. Энгельс).

В структуру диспансера входят поликлиника и шесть отделений: онкогинекологии, торако-абдоминальное, общей онкологии, опухолей головы и шеи, химиотерапии и радиологии и с недавнего времени филиал в городе Вольске.

2. ГУЗ «Саратовский областной онкологический диспансер № 2» (преобразован из онкологического отделения Областной клинической больницы).

3. Третья клиническая больница имени С.Р. Миротворцева СГМУ (г. Саратов) имеет подразделения, среди которых онкологический профиль имеют факультетская хирургическая и урологическая клиники.

4. Клиника профпатологии и гематологии СГМУ (г. Саратов), которая имеет в своей структуре отделение детской онкогематологии и два отделения взрослой онкогематологии.

5. Негосударственное учреждение здравоохранения «Дорожная клиническая больница» (г. Саратов).

Всемирная организация здравоохранения и другие учреждения системы ООН в международных масштабах активно занимаются профилактикой рака с целью привлечения внимания руководящих структур к этой проблеме.

В России государство реализует две программы по борьбе с онкологическими заболеваниями. Одна направлена на разработку научных подходов к лечению, другая — на финансирование ученых и закупку оборудования в клиники. Специалисты утверждают, что уровень оказания противораковой помощи в России очень высок — в комплексе представлены все известные на сегодняшний день методы лечения.

Рак назвали болезнью XX века. Специалисты многих стран мира продолжают поиски новых методов лечения от рака, которые смогут предотвратить или излечить от этого тяжелого заболевания. Более того, универсального лекарства, избавившего бы человечество от всех видов неоплазий найти не удастся, потому что каждый вид опухолевого процесса имеет свои особенности локализации, течения, способности к метастазированию. Поэтому к лечению онкологических заболеваний нужно подходить комплексно и индивидуально в каждом конкретном случае. Однако во многом успех борьбы против рака зависит еще и от самих людей. От той ответственности за свою собственную жизнь, которая лежит на каждом из нас. В современном обществе, всю ответственность за жизнь и здоровье человека люди пытаются переложить на плечи лечащих врачей, но к сожалению, часто случается так, что больные поступают к врачам в таком запущенном состоянии,

что специалисты в таких случаях уже ничем не могут помочь. Поэтому очень важно заострять внимание на профилактике онкологических заболеваний, что поможет в разы снизить заболеваемость, а в ряде случаев выявить новообразования на ранних стадиях, которые сейчас успешно поддаются лечению. Многие профилактические мероприятия вполне доступны в наше время. Современная онкологическая наука разработала и предлагает рекомендации по профилактике рака. Предполагают, что около 80 % причин и факторов развития рака можно устранить, и 80 % случаев онкозаболеваний можно предупредить.

### **Выводы:**

1. Основными причинами возникновения онкологических заболеваний являются факторы внешней среды (инфекции, канцерогены, ионизирующее и ультрафиолетовое излучение, загрязненный воздух), внутренние факторы (наследственная предрасположенность, гормональные причины) и образ жизни (курение, особенности питания, алкоголизм, низкая физическая активность).

2. Всего существует около 200 видов рака, самыми распространенными из которых являются: рак легкого, рак молочной железы, рак толстой кишки, рак желудка, рак печени, рак простаты, рак шейки матки, рак пищевода, рак мочевого пузыря, неходжкинские лимфомы, рак полости рта, лейкозы, рак поджелудочной железы, рак яичника и рак почки.

3. К наиболее эффективным методам профилактики рака относятся: изменение питания, борьба с курением, снижение ультрафиолетового облучения, скрининг, распространение рекомендаций.

4. В лечение рака применяют три классических метода онкологии: хирургический, лекарственный (химиотерапия, гормонотерапия) и лучевая терапия. К экспериментальным методам относятся аутопересадка красного костного мозга, генная терапия, электрохимиотерапия, фокусированный ультразвук высоких энергий.

5. Осведомленность анкетированных достаточно высокая в вопросах, касающихся отдельных причин рака, низкая в вопросах лечения.

6. В Саратовской области существуют четыре медицинских учреждения, специализирующихся на лечении онкологических заболеваний: областной онкологический диспансер в г. Энгельс, Саратовский областной онкологический диспансер № 2 и еще 3 учреждения имеют в своем составе отделения онкологического профиля.

Приложение 1.

Анкета.

**1) Может ли хирургическое лечение рака привести к распространению метастаз во все органы?**

- a) да.
- b) нет.

**2) Считаете ли Вы, что лекарство от рака уже открыли, но врачи скрывают его от общественности, чтобы не лишиться доходов?**

- a) да.
- b) нет.

**3) Считаете ли Вы, что обезболивающие средства при раке не помогают?**

- a) да.
- b) нет.

**4) Считаете ли Вы, что рак заразен?**

- a) да.
- b) нет.

**5) Считаете ли Вы, что рак неизлечим?**

- a) да.
- b) нет.

**6) Считаете ли Вы, что рак лучше лечить не в России, а за рубежом?**

- a) да.
- b) нет.

**7) Раньше рака не было?**

- a) да.
- b) нет.

**8) Можно ли найти универсальное лекарство от рака?**

- a) да.
- b) нет.

**9) Всегда ли доброкачественные опухоли переходят в злокачественные?**

- a) да.
- b) нет.

**10) Может ли рак передаваться по наследству?**

- a) да.
- b) нет.

**11) Считаете ли Вы, что при лечении рака эффективны биологически активные добавки?**

- a) да.
- b) нет.

**12) Можно ли вылечить рак народными средствами?**

- a) да.
- b) нет.

**13) Встречалось ли у ваших родственников такое заболевание?**

- a) да.
- b) нет.

**14) Знаете ли вы, что такое канцерогены?**

- a) да.
- b) нет.

**15) Знаете ли вы продукты питания, в которых содержатся вещества, повышающие риск развития рака?**

- a) да.
- b) нет.

**16) Какие вы знаете методы лечения рака?**

- a) метод химиотерапии.
- b) хирургическое вмешательство.

с) лучевая терапия.

### **Список литературы:**

1. Ганцев Ш.Х. Онкология: Учебник для студентов медицинских вузов. — Медицинское информационное агентство. — 2006. — 488 с.
2. Заридзе Д.Г. Профилактика рака. Руководство для врачей. — М.: ИМА-ПРЕСС. — 2009. — 224 с.
3. Онкология: учебник / под ред В.И. Чиссова, С.Л. Дарьяловой — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. — 559 с.
4. Романчишен А.Ф., Жаринов Г.М. Курс онкологии. СПбГПМА. — 1999. — 252 с.
5. Шайн А.А. Онкология. Учебник для медицинских вузов. — М.: Академия. — 2004. — 544 с.
6. [www.oncology.eurodoctor.ru](http://www.oncology.eurodoctor.ru).
7. [www.oncologia2.narod.ru/](http://www.oncologia2.narod.ru/).
8. [www.oncocenter.ru](http://www.oncocenter.ru).
9. [www.oncology.ru](http://www.oncology.ru).
10. [www.oncocare.ru](http://www.oncocare.ru).
11. [www.limbt.com](http://www.limbt.com).
12. [www.medi.ru](http://www.medi.ru).
13. [http://cyto.ru/index.php?option=com\\_content&task=view&id=407&Itemid=2](http://cyto.ru/index.php?option=com_content&task=view&id=407&Itemid=2).
14. <http://www.krugosvet.ru/enc/medicina/RAK.html?>

## **НОВЫЙ ПОДХОД К ЛЕЧЕНИЮ ВЕРХНИХ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ У ТЕЛЯТ**

***Садчикова Ольга Викторовна***

*студент ФГОБУ ВПО Донского государственного аграрного университета,  
РФ, п. Персиановский*

***Тихий Павел Григорьевич***

*студент ФГОБУ ВПО Донского государственного аграрного университета,  
РФ, п. Персиановский*

***Лапина Татьяна Ивановна***

*научный руководитель, проф. ФГОБУ ВПО Донского государственного  
аграрного университета,  
РФ, п. Персиановский*

### **Введение.**

На сегодняшний день внутренние незаразные болезни занимают одну из ведущих областей в ветеринарии. Этот раздел включает заболевания органов дыхания, пищеварения, кровообращения, мочевыделительной системы, нарушения обмена веществ, а так же гипо- и гипervитаминозы. Изучает распространённость, этиологию, патогенез, симптоматику, терапевтическую эффективность лекарственных средств, профилактику, а самое главное недопущение возникновения заболеваний в стаде.

Заболеваниям верхних дыхательных путей подвержено 7 из 10 телят в возрасте от 2-х недель до 3-х месячного возраста. Причиной этого является вдыхание холодного или горячего воздуха, резкие и сильные колебания температуры, постоянные сквозняки, сильная загазованность помещений, в которых содержатся телята, отсутствие моциона, холодное питье. Неквалифицированная помощь ветеринарных специалистов часто приводит к травмированию слизистой оболочки гортани и трахеи.

Наиболее актуальным направлением в этой области является полный или частичный отказ от приёма антибиотиков. Антибиотик — это вещество, которое подавляет рост и уничтожает все микроорганизмы в организме, в том числе и полезную микрофлору преджелудков у жвачных. Количество полезных бифидобактерий насчитывается свыше 400 видов, которые переваривают пищу,

угнетают и уничтожают патогенные бактерии, препятствуют их проникновению в стенки кишечника, укрепляют иммунологический барьер его слизистой оболочки, после чего развивается дисбактериоз, происходит ослабление иммунитета. Всё это приводит к различным заболеваниям. Таким образом, организм становится «стерильным» лишь на непродолжительное время. Нарушается клеточное дыхание, сокращается доступ кислорода к тканям. Печень так же подвержена воздействию антибиотиков, под их воздействием происходит закупорка желчных протоков, практически перестает накапливаться гликоген и возрастает количество ядов. Вследствие этого наблюдается общая слабость, угнетение, отказ от корма и воды, возможны расстройства со стороны желудочно-кишечного тракта и других систем организма.

#### **Цель работы.**

Нахождение и применение таких препаратов, которые позволили бы ускорить процессы регенерации и восстановления слизистых оболочек верхних дыхательных путей, при полном отказе от антибиотиков.

#### **Материал и методы исследования.**

На кафедру терапии и пропедевтики ветеринарных клиник ДонГАУ из учхоза «Донское» доставили 6 телят 3-х месячного возраста. Из анамнеза было установлено: телята содержались в непригодных условиях (тёмные и сырые корпуса, большая плотность посадки молодняка, сырая, несменяемая подстилка сквозняки, отсутствие в рационе витаминно-минеральных добавок и премиксов, поение холодной водопроводной водой).

После клинического осмотра, отмечались такие клинические признаки как: взъерошенная шерсть, пониженный аппетит, болезненное глотание, напряженное дыхание с хрипами и стонами, а при пальпации трахеальных колец возникал болезненный кашель, но при этом температура тела оставалась в пределах верхних границ нормы. Диагноз был поставлен на основании данных анамнеза и характерных клинических признаков (пониженный аппетит, напряженное дыхание с хрипами и стонами, при пальпации первых

трахеальных колец появлялся кашель и болезненность) — хронический ларинготрахеит.

Животных раздели на две экспериментальные группы по три теленка. После чего, всех телят поместили в теплые, светлые, сухие денники, в рацион включили дерть ячменную, люцерновое сено, воду комнатной температуры, а также белково-витаминно-минеральную добавку и соль-лизунец.

Из имеющихся ветеринарных препаратов на кафедре терапии и пропедевтики, мы взяли следующие: актовегин, элеовит, айсидивит, стимулонг и бициллин — 3.

I группе вводили следующие лекарственные средства:

1. Гидролизат печени для скорейшей регенерации слизистой оболочки верхних дыхательных путей.

2. Актовегин — положительно влияет на транспорт и утилизацию глюкозы. Улучшает доставку кислорода, способствует белок — синтезирующей функции клеток, тем самым вызывая регенерацию слизистых оболочек. Обладает антигипоксическим действием, увеличивает концентрации АТФ, АДФ, фосфокреатина и аминокислот — глутамата, аспартата и ГАМК.

3. Элеовит — витамины, в составе препарата приведены в физиологически обоснованных соотношениях. Ферментные группы, активно участвуют в обмене углеводов, белков и жиров. Применяем в качестве профилактики авитаминозов, токсической дистрофии печени, катаральном воспалении слизистой оболочки гортани и трахеи, а также для повышения жизнеспособности молодняка.

4. Айсидивит — входящие в состав витамины, производные амидов, карбоновые кислоты, аминокислоты — все эти вещества способствуют быстрому заживлению ран, так как это препарат обладает свойствами адаптогена. Он активизирует трофические процессы в тканях. Повышает обмен веществ и восстанавливает обменные процессы в случае их нарушения при различных заболеваниях: при болезнях желудочно-кишечного тракта, органов дыхания, мочеполовой системы, нарушениях обмена веществ.

5. Стимулонг — для повышения сопротивляемости организма к различным заболеваниям; при нарушении обмена веществ вызванным плохим кормлением, содержанием или различными заболеваниями; при потере аппетита, как антитоксическое средство, для стимуляции роста у молодняка.

II группе вводили:

1. Антибиотик бициллин-3 вводили внутримышечно в 1-й, 3-й и 5-й дни лечения, для подавления чувствительности микроорганизмов к препарату, в том числе, и при хроническом ларинготрахеите телят.

2. Элеовит применяли в качестве стимулирующего средства.

### **Результаты исследования.**

Животные I группы на 5 день после проведенного лечения стали активными, с удовольствием поедали корм, при пальпации трахеальных колец болезненности не отмечалось. У животных II группы заметные улучшения наблюдались на 6 день лечения, — шерсть стала гладкой и блестящей, появился слабый аппетит, угнетение отсутствовало, кашель был редкий и менее болезненный. Признаки заболевания полностью прошли на 8 день. Таким образом, животные из I группы выздоровели на 5 день лечения, а из II группы — на 8 день.

Был проведен общий анализ крови до лечения и после.

*Таблица 1.*

**Показатели анализа крови телят**

Показатели	Больные животные до лечения		Больные животные после лечения	
	I группа (n=3)	II группа (n=3)	I группа (n=3)	II группа (n=3)
Гемоглобин, г/л	83,0±8,3	81,2± 0,2	113± 0,5	91±0,8
Эритроциты, ×10 <sup>12</sup> /л	4,3±0,3	4,5±0,4	7,5± 0,4	6,3±0,6
Лейкоциты, ×10 <sup>9</sup> /л	8,5±0,5	8,1±0,4	8,2±0,4	9,2±0,8
СОЭ, мм/1 час	0,85± 0,1	0,74±0,1	0,95± 0,1	1,0± 0,1

### **Вывод.**

Подводя итоги проделанной работы и проведенного терапевтического лечения, мы опираемся на данные клинических и лабораторных исследований и делаем следующий вывод: препараты актовегин и гидролизат печени обладают высокими регенеративными и детоксикационными свойствами

в патогенетической терапии. Они не подавляют работу полезных микроорганизмов желудочно-кишечного тракта, а воздействуют непосредственно на катаральное воспаление.

Таким образом, при применении этих препаратов мы нашли кратчайший путь регенерации и восстановления клеток крови и слизистых оболочек верхних дыхательных путей у молодняка.

### **Список литературы:**

1. Анохин Б.М. Внутренние незаразные болезни сельскохозяйственных животных // Б.М. Анохин, В.М. Данилевский, Л.Г. Замарин / — М.: Агропромиздат, 1991. — 575 с.
2. Садчикова О.В. Применение регенеративно-тканевых препаратов при лечении верхних дыхательных путей у телят / О.В. Садчикова, П.Г. Тихий, Е.В. Душкин // Эффективное животноводство. — 2015. — № 3-4 (113). — С. 30—31.
3. Субботин В.М. Современные лекарственные средства в ветеринарии. Ростов-на-Дону: «Феникс», 2000. — 592 с.
4. <http://truehealth.ru/antibiotiki/>.

## **ХРОМОСОМНЫЕ НАРУШЕНИЯ ПРИ ГЕМОБЛАСТОЗАХ**

***Уварова Ольга Сергеевна***

*студент, ПМГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

***Дегтяревская Татьяна Юрьевна***

*научный руководитель, канд. биол. наук, доц. кафедры биологии и общей  
генетики ПМГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

***Филиппова Алла Викторовна***

*научный руководитель, канд. мед. наук, доц. кафедры биологии и общей  
генетики ПМГМУ им. И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

### **Введение.**

Хромосомные аномалии формируются систематически в отдельных клетках у каждого человека под воздействием факторов внешней и внутренней среды. Цитогенетически можно оценить такое спорадическое (единичное, случайное) образование хромосомных аномалий как 2—4 случайных события на 1000 делящихся клеток. Эти аномалии являются результатом случайных сбоев в работе клеточных систем, систем репарации, которые устраняют нарушения в клетках различного типа.

К другим факторам, способствующим увеличению числа клеток с хромосомными аномалиями, относятся воздействия на человека цитотоксических агентов, таких, как облучения химическими мутагенами, различные препараты. Соматические клетки с хромосомными абберациями (отклонениями от нормы) повышают вероятность формирования в дальнейшем клеточного клона, способного к опухолевой трансформации. Это подтверждено многочисленными клиническими опытами, проведенными среди лиц, имеющими рабочий контакт с некоторыми химическими соединениями (бензолом, кумолом и прочими). Однако, увеличение числа клеток, несущих хромосомные аномалии, не приводит к возникновению опухоли, а лишь повышает вероятность её возникновения и развития.

**Лейкоз, или лейкемия, (leucaemia, leucosis)** — название происходит от греческого слова “leukos” — белый. Лейкозы — это целая группа злокачественных заболеваний системы кроветворения.

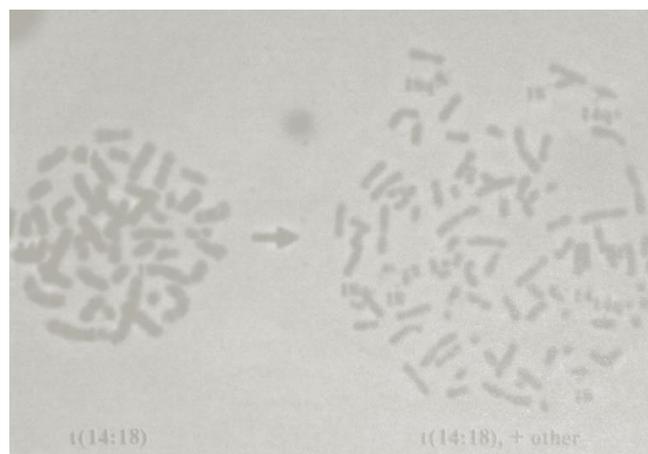
Лейкозы представляют собой опухоли, диффузно поражающие гемопоэтическую ткань костного мозга. Уровень заболеваемости лейкозами в разных странах мира колеблется в широком диапазоне: от 3 до 10 человек на 100 000 населения. При этом мужчины болеют различными формами лейкоза примерно в 1,5 раза чаще, чем женщины.

Пусковым моментом лейкозогенеза является формирование патологического клеточного клона из кроветворных клеток — предшественниц, способных давать потомство более дифференцированных клеток.

Опухоль, при цитогенетическом исследовании которой выявлен один клон, отличается от опухоли с несколькими субклонами: она более агрессивна, склонна к неспецифическим путям метастазирования. Например, в нормальных условиях лимфоидные клетки отсутствуют в оболочках мозга. Однако при далеко зашедшей опухолевой прогрессии бластные лимфоциты при остром лимфобластном лейкозе инфильтрируются (проникают) в мозговые оболочки, вызывая нейролейкемию (осложненную стадию лейкоза). Наличие новых субклонов создает дополнительные трудности в клинической онкологии, поскольку они являются резервуаром генетически гетерогенных клеток с разными возможностями роста, дифференцировки и метастазирования.

Всё вышеперечисленное характерно для многих гематологических заболеваний, особенно для лимфом, в частности, лимфосарком, хронического миелолейкоза, острых, а также вторично возникших после терапии лейкозов.

Проводя цитогенетические исследования в гематологии, прежде всего выявляют клональность обнаруженных хромосомных аномалий и оценивают прогресс опухолевого процесса. На рис. 1 показано, как выглядит прогрессия опухоли при цитогенетическом анализе клеток костного мозга.



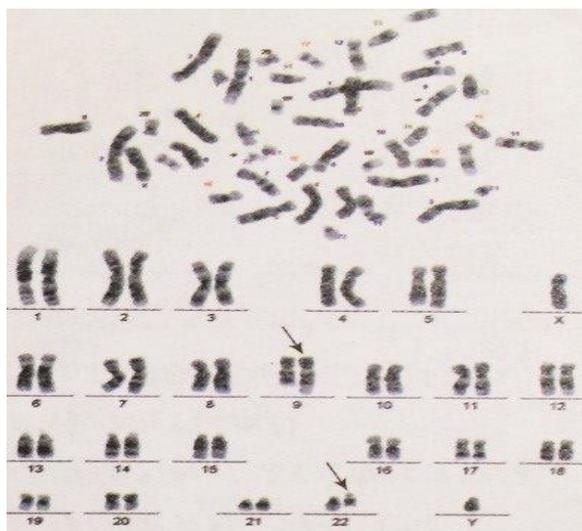
**Рисунок 1. Опухолевая прогрессия**

Все гемобластозы до начала лечения должны исследоваться цитогенетически. В дальнейшем, после цитостатического лечения, проводится цитогенетическое исследование на наличие или отсутствие патологических клеточных клонов для того, чтобы решить вопрос об окончании или продолжении терапии.

Впервые цитогенетическая клональность при лейкозах была подтверждена 40 лет назад, когда в 1961-м году Nowel и Hunderford описали филадельфийскую хромосому Ph в делящихся клетках костного мозга у больных хроническим миелолейкозом. Эта укороченная хромосома из группы малых акроцентрических хромосом, которая определяется почти у 100 % больных, стала специфична для данного заболевания.

В дальнейшем выяснилось, что Ph хромосома является доказательством реципрокной (то есть взаимной) транслокации между участками длинных плечей 9 и 22 хромосомы. В результате транслокации образуется химерный ген (слитый ген, полученный в результате транслокации). Появление этого гена расценивается как первичное событие в патогенезе хронического миелолейкоза. Продукт экспрессии химерного гена - патологический белок p210, который обладает повышенной тирозинкиназной активностью по сравнению с нормальным белком. Предполагают, что белок p210 индуцирует повышенную выживаемость клеток за счёт блокирования апоптоза, приводит к клеточному бессмертию и увеличению клеточной массы в сотни раз.

При хроническом миелолейкозе опухолевая прогрессия выражена наиболее ярко. Первая развёрнутая стадия болезни сопровождается моноклональностью, обнаруживается практически во всех клетках костного мозга. На рис. 2 представлена Ph<sup>+</sup>— метафаза с полным анализом кариотипа клетки костного мозга пациента с хроническим миелолейкозом. В дальнейшем, через несколько лет, появляются субклоны. К основной транслокации могут присоединяться, например, трисомия 8-й, 18-й или 21-й хромосомы, изохромосома 17, дополнительная 2-ая хромосома или другие хромосомные аномалии. Это стадия бластной трансформации болезни, при которой иногда только цитогенетическим методом можно обнаружить прогресс заболевания за несколько месяцев до появления клинического рецидива.



**Рисунок 2. Метод окрашивания хромосом**

Стрелками указана транслокация.

Острый миелоидный лейкоз более чем в 70 % случаев характеризуется специфическими хромосомными изменениями, которые сгруппированы в морфологическую, иммунофенотипическую и цитогенетическую классификацию. На основе некоторых хромосомных перестроек выделены отдельные нозологические (самостоятельные) формы лейкозов. Установлено, что первые три перестройки связаны с хорошим прогнозом при условии моноклональности и проведении терапии. При некоторых видах лейкоза ещё недавно была почти

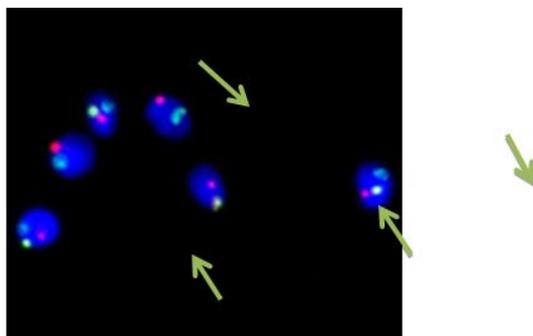
100 % летальность. В настоящее время для его успешного лечения удалось найти препарат, который специфически действует именно при этом варианте лейкоза, заставляя бластные клетки дозревать, дифференцироваться до зрелых форм, поэтому очень важно, как можно раньше выявить транслокацию и начать лечение.

При острых миелоидных лейкозах обнаружены хромосомные нарушения, которые ассоциируются с плохим прогнозом: моносомия и делеция определенных локусов длинных плечей 3-й, 5-й или 7-й хромосом, структурные нарушения в регионе длинного плеча 11-й хромосомы, особенно в сочетании с трисомией 8-й хромосомы, а также сложные комплексные перестройки с множественными маркерами. При выявлении этих аномалий требуется специфическая тактика лечения, нередко назначают высокодозную терапию или проводят трансплантацию костного мозга.

При гемобластозах клональные хромосомные aberrации обнаруживаются в 60—70 % случаев. Хороший прогноз при лейкозах имеет место, как правило, при обнаружении нормального кариотипа. Это объясняется либо выходом в митоз оставшегося здорового клона клеток, либо клона клеток с аномалиями, которые затрагивают небольшие участки генома. Такие аномалии невозможно выявить с помощью классических цитогенетических методов исследования.

В последнее время все большее значение в клинической цитогенетике приобретает применение различных вариантов метода флюоресцентной гибридизации *in situ* (FISH). Метод дает возможность выявлять количественные и структурные аномалии хромосом не только в делящихся клетках, но и в интерфазных ядрах. Для онкологической цитогенетики это чрезвычайно важно, так как хромосомы в опухолевых клетках бывают, как правило, очень плохого качества, что затрудняет их идентификацию при дифференциальном окрашивании. Кроме того, для лейкозных клеток, за исключением саркомных, характерен очень низкий митотический индекс и получить делящиеся клетки в 10—15 % случаев не удастся. FISH-методом можно исследовать 500—1000 и более интерфазных ядер, в то время как цитогенетическим методом, как

правило, 20 метафаз, что мешает выявлению небольших опухолевых клонов. Этот метод применяется наряду с полным анализом кариотипа, проводимым при дифференциальном окрашивании метафаз. Он позволяет найти в клетках определенную aberrацию. Суть метода FISH состоит в визуализации конкретных участков генома в ядрах клеток больного с помощью флюоресцентно-окрашенного ДНК-зонда. Таким образом, в ядрах больного возникает флюоресцентный сигнал определенного цвета, если обнаруживается интересующий участок ДНК, когда этот участок отсутствует — сигнала нет. На рис. 3 показано выявление химерного гена в интерфазных ядрах клеток костного мозга больного хроническим миелолейкозом.



***Рисунок 3. Выявление химерного гена в костном мозге больного миелолейкозом***

Одновременно использованы два ДНК-зонда к генам хромосомы 22 и хромосомы 9. Без стрелок — клетки с нормальными хромосомами 9 (зеленые сигналы) и нормальными хромосомами 22 (розовые сигналы). В клетках, обозначенными стрелками, четко виден 1 яркий аномальный бело-желтый сигнал, что указывает на наличие химерного гена.

В последнее время FISH-метод широко применяется для мониторинга остаточного патологического клона при лейкозах. Это очень важно, так как от того, выявлен лейкозный клон или нет, зависит выбор тактики лечения. FISH-метод используют, когда необходимо решить, продолжать ли терапию больного лейкозом.

Цитогенетически исследоваться могут не только клетки костного мозга и лимфоциты крови (при использовании многочисленных стимуляторов

клеточного деления для В- и Т-лимфоцитов), но также лимфатические узлы, селезенка, опухолевые пролифераты в коже, носоглотке и любом другом органе. Исследования проводятся как стандартными цитогенетическими методами, так и молекулярно-цитогенетическими.

Актуальным остается вопрос о принадлежности найденного цитогенетически опухолевого клона к определенному ростку кроветворения, так как получение метафазных хромосом ведет к разрушению клетки, и идентифицировать морфологически ее невозможно. Так как клиническая картина и найденные хромосомные aberrации не всегда строго соответствуют тому или иному заболеванию, в последнее время проводится исследование FISH-методом в интерфазных ядрах с сохраненной цитоплазмой клетки на цитологических мазках и гистологических срезах.

**Вывод.** Итак, можно констатировать, что все онкогематологические заболевания клональны, клоны специфичны для различных вариантов лейкозов и диагностики, а также лечение этих заболеваний на современном клиническом уровне невозможны без использования классических и новых молекулярно-цитогенетических методов.

### **Список литературы:**

1. Биология. / Сост. Лемеза Н.А., Морозик М.С., Морозов Е.И. — Минск: Университетское, 2006.
2. Дифференциальная диагностика и лечение острых и хронических лейкозов — А.Э. Ермолин, 2008.
3. Заболевания крови — Дроздова М.В., 2009.
4. Краткая Медицинская Энциклопедия — Петровский Б.В., 1984.
5. Справочник практического врача — Кочергин И.Г., 1977.

# СИСТЕМАТИЧЕСКИЙ ПОДХОД К СИНДРОМУ АРНОЛЬДА-КИАРИ

*Хакимова Ирина Дамировна*

*студент Первого московского государственного медицинского университета  
имени И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

*Дегтяревская Татьяна Юрьевна*

*научный руководитель, канд. биол. наук, доц. кафедры биологии и общей  
генетики Первого московского государственного медицинского университета  
имени И.М. Сеченова,  
РФ, г. Москва*

## **Введение.**

Синдром (аномалия) Арнольда-Киари — это врожденное заболевание, связанное с патологией развития ромбовидного мозга, проявляющаяся несоответствием размеров задней черепной ямки (ЗЧЯ) и мозговых структур, находящихся в этой области. Актуальной проблемой при этом синдроме является нарушение нормальной работы близлежащих мозговых структур, что при отсутствии надлежащего лечения приводит к появлению симптомов поражения продолговатого, спинного мозга и мозжечка.

## **Общие сведения.**

Среди дизрафических расстройств особое место занимает аномалия Арнольда-Киари, которая характеризуется водянкой мозга и spina bifida. Как известно, у эмбрионов нижний конец спинного мозга располагается в крестцовом отделе позвоночника. В последующем, благодаря тому, что рост позвоночника обгоняет рост спинного мозга, conus medullaris сдвигается вверх до уровня II поясничного позвонка. Синдром Арнольда-Киари возникает в связи с тем, что закладка спинного мозга в нижнем отделе срастается с задней стенкой позвоночного канала и в процессе роста не происходит подтягивания нижнего отдела спинного мозга вверх. Напротив, продолговатый мозг и мозжечок отчасти втягиваются через большое затылочное отверстие в позвоночный канал. В крайних случаях нижняя часть продолговатого мозга обнаруживается на уровне III—IV шейных позвонков. Вследствие вклинивания мозга в большое затылочное отверстие Лушки (латеральная апертура

IV желудочка) сдавливается, и ликвор может выходить из желудочковой системы только через отверстия Мажанди (срединная апертура IV желудочка). Вместе с тем, из-за сдавливания субарахноидальных пространств в окружности продолговатого мозга поступление ликвора из отверстия Мажанди к поверхности больших полушарий оказывается затрудненным, и это ведет к постепенно развивающейся гидроцефалии, которая может усугубить вклинивание продолговатого мозга и мозжечка.

Как правило, гидроцефалия при синдроме Арнольда-Киари развивается только после рождения, что может быть сопоставлено с прекращением подтекания ликвора из области *spina bifida* [3, с. 105]. Как правило, этот порок возникает при наличии спинномозговых грыж, чаще менингомиелоцеле, в поясничной области [Agmanolis D. et al., 1984]. Вклинение продолговатого мозга и мозжечка в большое затылочное отверстие, очевидно, происходит вследствие тракций спинного мозга, дистальный конец которого фиксирован в области грыжевого мешка. Порок Арнольда-Киари может развиваться и прогрессировать на протяжении почти всего внутриутробного периода. По мере роста эмбриона и плода фиксированный каудальный конец спинного мозга втягивает мозжечок и продолговатый мозг в позвоночный канал. Это в свою очередь приводит к сдавлению указанных апертур IV желудочка, нарушению оттока спинномозговой жидкости и развитию внутренней гидроцефалии. Продолговатый мозг при этом деформирован, мозжечок отстаёт в развитии и наслаивается на продолговатый мозг.

Вклинение миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие может быть следствием повышения внутричерепного давления любой другой этиологии, например, опухоли, воспаления головного мозга, гидроцефалии и др. Однако во всех таких случаях вклинение гораздо меньше, чем при пороке Арнольда-Киари.

Частота заболевания Арнольда-Киари составляет от 3.3 до 8.2 наблюдений на 100000 населения. До настоящего времени патогенез заболевания Арнольда-Киари окончательно не установлен. Ученые выявили три патогенетических

фактора, приводящих к заболеванию синдромом Арнольда-Киари: наследственно обусловленные врожденные остеоневропатии, травматические повреждения клиновидно-решетчатой и клиновидно-затылочной части ската вследствие родовой травмы, гидродинамический удар ликвора в стенки центрального канала спинного мозга.

### **Распространённость заболевания и наследственность.**

Ранние исследования предполагали, что распространенность сирингомиелии составляет 1 на 18000 (Small, Sheridan, 1966). На самом деле, эти цифры ниже реальных, потому что основываны на данных аутопсии, а не МР сканирования. Лучшим способом определить распространенность этих заболеваний, является проспективное исследование. До настоящего времени такого исследования не проводилось из-за его дороговизны и трудоемкости, к тому же, синдром Арнольда-Киари довольно «молодое» заболевание, поскольку для его точного диагностирования применяется сравнительно новая технология МРТ.

По последним данным, врачи и ученые из университета Джонса Хопкинса (США) исследовали более 22000 МР сканов головного мозга (Meadows, Kraut et al, 2000). Это самая большая серия, описанная в научном исследовании, и у 1 из 1280 индивидов была выявлена аномалия Киари I (определяемая как опущение миндалин мозжечка ниже затылочного отверстия на 5 мм или более). Можно критиковать это исследование, поскольку оно было выполнено в крупных медицинских центрах (пациенты с необычными симптомами чаще попадают в такие центры). Однако любые данные о частоте заболевания не могут быть до конца точными, поскольку синдром Арнольда-Киари первого типа может протекать бессимптомно. Соответственно пациенты с бессимптомным протеканием заболевания включены не были.

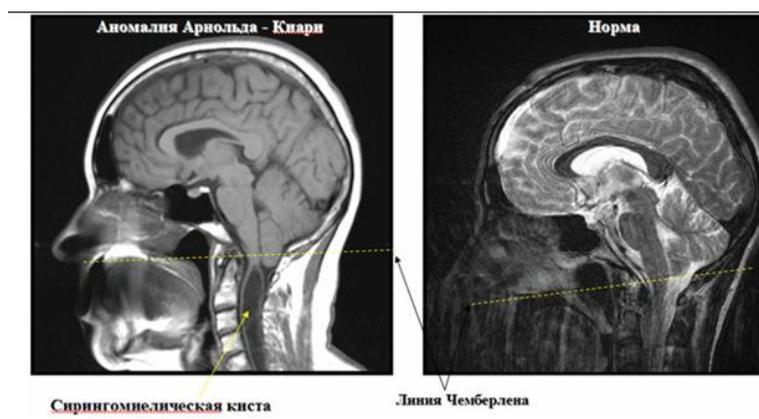
Более 15 последних лет многие ученые докладывали о случаях аномалии Арнольда-Киари и сирингомиелии у нескольких членов семей. Недавно было доказано, что расстройство имеет генетическую основу (Milhorat, Chou et al, 1999; Speer, Enterline et al, 2003).

Дальнейшие доказательства в поддержку генетической природы некоторых случаев аномалии Арнольда-Киари и сопутствующей (не всегда) синингомиелии были получены при близнецовых исследованиях (когда у одного из однойцевых близнецов имеется аномалия Арнольда-Киари и/или синингомиелия, у другого близнеца это состояние возникает чаще, чем в случаях с разнойцевыми близнецами) (Speer, Enterline et al. 2003).

### **Типы аномалий.**

В 1891 году Киари выделил четыре типа заболевания, получивших в дальнейшем название «аномалия Арнольда-Киари» с подробным их описанием.

**Аномалия Киари 1-го типа** — дистопия миндалин мозжечка, т. е. опущение их в большое затылочное отверстие и позвоночный канал со сдавлением продолговатого и верхних отделов спинного мозга. При этом ствол мозга расположен обычно, черепные нервы не смещены, нет признаков нарушения их функции. Примерно в 50 % случаев сочетается с синингомиелией (образование полостей в веществе спинного мозга), реже — с закрытой гидроцефалией.



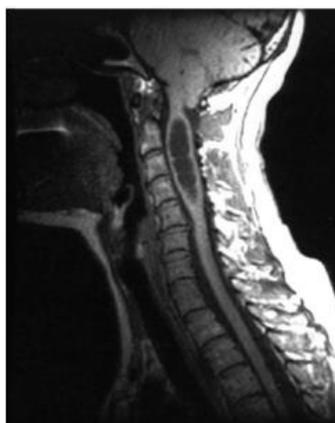
**Рисунок 1. На левом снимке представлена МР картина Аномалии Арнольда-Киари I типа — опущение миндалин мозжечка ниже линии Чемберлена (линия, проведенная от заднего края затылочного отверстия до твердого неба). Ниже места ущемления визуализируется синингомиелическая киста. На правом снимке представлен вариант нормы**

В основе аномалии Киари 1-го типа лежит нарушение динамики ликвора на уровне краниовертебрального перехода. За счет дополнительных арахноидальных мембран и спаек выходящий из отверстия Мажанди ликвор не распределяется равномерно по внутричерепному и спинальному субарахноидальным пространствам, но направляется преимущественно вверх, интракраниально. При этом пульсовая волна ликвора оказывает давление на самые нижние отделы — миндалины мозжечка. Это приводит к затруднению венозного оттока, увеличению объема миндалин, их фиброзированию и постепенному смещению вниз. Соответственно нарушения ликвородинамики на уровне краниовертебрального перехода при этом усугубляются, возникает разобщение внутричерепного и спинального ликворных пространств, и из-за градиента давления увеличивается степень смещения миндалин мозжечка. Ликворная волна в нижних отделах IV желудочка в каждую систолу оказывает давление на слепое отверстие, и примерно у 50 % больных ликвор начинает поступать в центральный канал спинного мозга, приводя к возникновению сирингомиелии. Процесс развивается очень медленно, поэтому врожденная аномалия приводит к появлению первых клинических симптомов в среднем и иногда — в старшем возрасте.

Аномалию Киари 1-го типа следует отличать от вторичного смещения миндалин мозжечка при объемных процессах, приводящих к повышению внутричерепного давления и дислокации мозжечка в большое затылочное отверстие (травма, опухоль и т. д.).

**Клиническая картина.** Наиболее характерны боли в шейнозатылочной области, которые могут усиливаться при сгибании головы и натуживании. Возможны нарушения координации, статики и походки, дизартрия, спонтанный нистагм. При развитии сирингомиелии появляются характерные нарушения чувствительности и движений. Иногда развиваются гидроцефалия и признаки повышения внутричерепного давления. Средний возраст появления первых симптомов — около 40 лет, немного чаще страдают женщины.

**Диагностика.** Стандарт диагностики — МРТ без контрастного усиления. На МР-томограммах головы в сагиттальной плоскости выявляется смещение миндалин мозжечка книзу от нижнего края большого затылочного отверстия (степень дистопии с выраженностью клинической симптоматики не коррелирует). При МРТ спинного мозга может быть выявлена сирингомиелия.



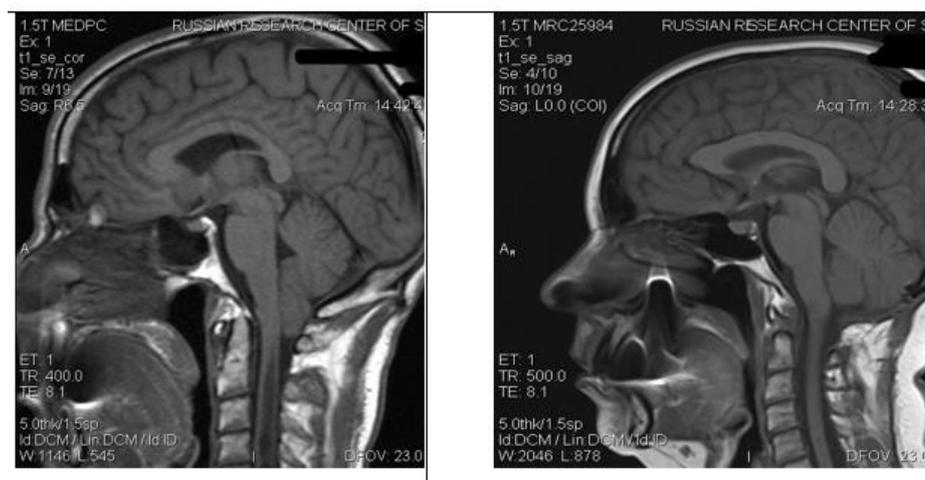
**Рисунок 2. Аномалия Киари 1-го типа, сочетающаяся с сирингомиелией. МРТ, T<sub>1</sub>-взвешенное изображение. Миндалины мозжечка опущены до С<sub>1</sub> позвонка. Центральный канал спинного мозга резко расширен, заполнен ликвором**

Дифференциальную диагностику следует проводить с вторичной дислокацией миндалин мозжечка при повышении внутричерепного давления (вследствие опухоли, гематомы и т. д.) и с другими видами аномалии Киари (см. ниже).

**Лечение.** Единственным эффективным способом лечения аномалии Киари 1-го типа, проявляющейся клинически, является хирургическое вмешательство. Если аномалия Киари 1-го типа является случайной находкой, осуществляется динамическое наблюдение за больным. Наибольший эффект дает операция, выполненная в первые 2 года после появления клинических симптомов.

Под наркозом производят небольшой разрез кожи в шейнозатылочной области по средней линии, раздвигают мягкие ткани и резецируют край большого затылочного отверстия и заднюю дужку С<sub>р</sub> а при значительной

дистопии миндалин — и С<sub>п</sub>. Линейно в вертикальном направлении рассекают ТМО и производят свободную пластику образовавшегося дефекта лоскутом синтетической оболочки или фасции. На этом операция заканчивается, рану зашивают наглухо. Такое вмешательство практически безопасно и в большинстве случаев приводит к быстрому регрессу симптомов. Прогноз благоприятный.



**А)**

**Б)**

**Рисунок 3: Результаты оперативного лечения. А) МРТ пациента с аномалией Арнольда-Киари 1 типа, синдромом шейного отдела спинного мозга (миндалики мозжечка опущены на 10 мм ниже линии Чемберлена, с уровня С2 определяется синдромальная полость).**

**Пациента беспокоила сильная головная боль, боль в шейном отделе позвоночника, онемение в кистях, легкая слабость в руках; Б) МРТ того же больного через 6 мес. после операции (миндалики мозжечка находятся над линией Чемберлена, синдромальная полость исчезла).**

**Вся симптоматика у пациента регрессировала**

**Аномалия Киари 2-го типа** — уродство развития, при котором весь ствол мозга (от моста до продолговатого мозга) и IV желудочек смещены каудально. Миндалины мозжечка могут занимать как нормальное положение, так и быть смещены каудально. В большинстве случаев наблюдается гидроцефалия, могут встречаться микрогирия, гипоплазия серповидного отростка, отсутствие прозрачной перегородки. Возможно развитие синдромальной полости. У большинства больных аномалия Киари 2-го типа сочетается с миеломенингоцеле (см. ниже),

аномалиями развития костей черепа и позвоночника (ассимиляцией атланта, сращением шейных позвонков друг с другом, базилярной импрессией).

**Клиническая картина.** Для новорожденных характерны нарушения глотания, периоды апноэ, стридорозное дыхание вследствие паралича голосовых складок, аспирации, опистотонус или общая гипотония, спонтанный нистагм, слабый плач или его отсутствие, гипомимия или амимия. Если указанные симптомы выявляются сразу после рождения, прогноз плохой, дети погибают обычно в течение нескольких дней. Для детей более старшего возраста характерны в первую очередь нарушения глотания, фонации, слабость в руках. Чем больше возраст, в котором появились симптомы, тем лучше прогноз.

**Диагностика.** Стандарт диагностики — МРТ без контрастного усиления. На МР-томограммах верхнешейного отдела позвоночника выявляются Z-образный изгиб в области перехода смещенного каудально продолговатого мозга в спинной, гидроцефалия, костные аномалии и прочие указанные выше морфологические изменения.



**Рисунок 4. Аномалия Киари 2-го типа. МРТ, T<sub>1</sub>-взвешенное изображение. Ствол мозга и мозжечок смещены каудально, IV желудочек сдавлен на уровне краниовертебрального перехода, почти не дифференцируется, также определяются спинно-мозговая грыжа на верхнегрудном уровне и сирингомиелия (ниже). МРТ спинного мозга подтверждает диагноз миеломенингоцеле**

**Лечение.** Новорожденных и грудных детей, как правило, не оперируют. В остальных случаях производят декомпрессию задней черепной ямки, резекцию дужек верхних шейных позвонков со свободной пластикой ТМО.

Прогноз определяется тяжестью поражения ствола головного мозга и выраженностью неврологического дефицита. В среднем хирургическое вмешательство обеспечивает улучшение или полный регресс симптомов у  $\frac{2}{3}$  оперированных больных.

**Аномалия Киари 3-го типа.** Смещение всех структур задней черепной ямки, включая мозжечок, каудально. Обычно сочетается с затылочным энцефаломенингоцеле или с шейным миеломенингоцеле. Способов лечения не существует. Прогноз крайне неблагоприятный, патология несовместима с жизнью. К счастью, встречается крайне редко.

**Аномалия Киари 4-го типа.** Гипоплазия мозжечка без дислокации. Лечение не требует.



**Рисунок 5. МРТ изображение (T1-взвешенное изображение) у ребенка и аномалией Арнольда-Киари 0 типа и сирингомиелией**

#### **Оперативное вмешательство.**

В настоящее время общепризнанной операцией является декомпрессивная трепанация задней черепной ямки и удаление дужки первого шейного позвонка.

Цель операции – восстановить циркуляцию спинно-мозговой жидкости и, следовательно, достичь улучшения состояния пациента (за счет декомпрессии ствола головного и уменьшения сирингомиелической полости). Так же очень

важно предупредить рецидив заболевания и избежать его прогрессирования в будущем.

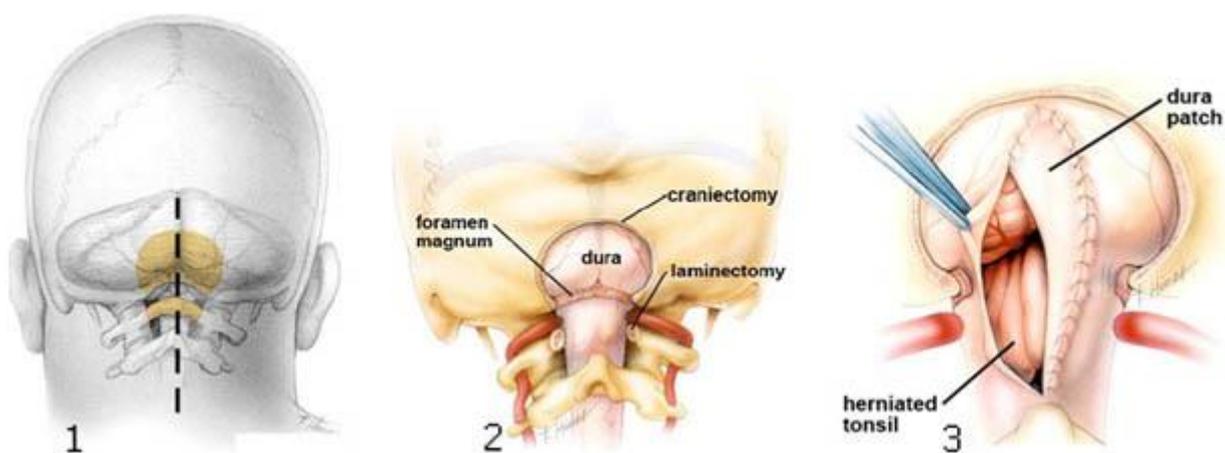
После операций на краниовертебральном переходе, в случаях нормализации ликвородинамики и устранения диссоциации краниоспинального давления, клинические проявления сирингомиелии могут стабилизироваться или уменьшиться даже без значимых визуальных изменений сирингомиелической кисты. одной из задач операции является профилактика дальнейшего роста кист и прекращение прогрессирования сирингомиелического синдрома.

В результате хирургического лечения симптомы сирингомиелии при аномалиях краниовертебрального перехода поддаются различной степени регресса у 30—45 % больных, стабилизация процесса с остановкой прогрессирующего ухудшения отмечается у 45 %. Операция не оказывает влияния на характер течения заболевания у 10—20 % пациентов. Летальность при этом виде патологии в настоящее время не превышает 1—2 %.

При наличии положительной динамики уменьшение двигательных расстройств происходит у 25 % больных, регресс расстройств поверхностной чувствительности — у 30 % больных, парестезий — у 25 % больных. Рецидивы заболевания и дальнейшее его прогрессирование после временного улучшения или стабилизации наблюдаются у 20—40 % больных. Это может быть связано с прогрессированием рубцово-спаечного процесса в области краниовертебрального перехода, дальнейшей каудальной дислокацией мозжечка в костный дефект, развитием спаечного процесса в месте сирингошунтирующей операции, смещением шунта и т. д. Плохими клиническими прогностическими факторами при хирургическом лечении сирингомиелии считают выраженные мышечные атрофии, грубые диссоциированные чувствительные расстройства на большей части поверхности тела, выраженный сколиоз, длительный анамнез заболевания [1, с. 8].

## Ход операции.

Если отсутствуют костные изменения, то наличие клинически значимой аномалии Арнольда-Киари потребует субокципитальной краниэктомии (увеличение большого затылочного отверстия путем выпиливания небольшого фрагмента затылочной кости и удаления дужки первого шейного позвонка) для уменьшения прямого давления на ствол головного мозга и нормализации циркуляции спинно-мозговой жидкости. После удаления костных структур, выполняется пластика твердой мозговой оболочки (ТМО), что позволяет увеличить объем задней черепной ямки. Пластика ТМО проводится собственными тканями пациента (надкостница, апоневроз) или замещающего материала (животного или искусственного происхождения). Иногда хирург во время операции использует ультразвуковое исследование для оценки движения и пульсации спинно-мозговой жидкости, а так же для определения уровня опущения миндалин мозжечка.



**Рисунок 6. Схематическое изображение классической субокципитальной краниэктомии. После того как пациент уснет под действием наркоза, его укладывают на операционный стол вниз лицом и фиксируют голову в специальном фиксаторе черепа. 1 — после обработки кожи раствором антисептика производится разрез кожи и мышц шеи по средней линии и обнажаются кости черепа и первый шейный позвонок. 2 — производится удаление небольшого участка затылочной кости (краниэктомия) и дужки первого шейного позвонка (ламинектомия). 3 — вскрывается твердая мозговая оболочка, осматривается зона компрессии миндалин мозжечка (при необходимости проводится их субниальная резекция). Выполняется пластика твердой мозговой оболочки различными трансплантатами (вшивается «заплатка»)**

Ультразвуковое исследование помогает визуализировать соотношения между костями черепа, стволом головного мозга и мозжечком. В большинстве случаев, операция проводится под операционным микроскопом. Во время операции хирург принимает решение в отношении резекции (удаления) опущенных миндалин мозжечка.

После выполнения основного этапа операции хирург послойно ушивает рану. Небольшому числу пациентов может потребоваться задняя стабилизация титановыми пластинами. Установка шунта остается на усмотрение лечащего врача в каждой конкретной ситуации. Обычно, операция длится 2—4 часа.

### **Заключение.**

Синдром Арнольда-Киари на сегодняшний день относится к тяжелым врожденным заболеваниям нервной системы, трудно диагностируемом в раннем возрасте. Но благодаря современному хирургическому лечению таких пациентов устраняются симптомы поражения мозжечка, продолговатого и спинного мозга. Однако генетическая природа заболевания изучена не до конца. Именно поэтому очень важно понимать механизм возникновения данного заболевания, чтобы уметь не только устранить, но и предотвратить нежелательные последствия данного заболевания.

### **Список литературы:**

1. Евзиков Г.Ю. Сирингомиелия // Нейрохирургия. — 2008. — № 2. — С. 8—13.
2. Неврология и нейрохирургия. Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Бурд Г.С. «Медицина», 2000.
3. Невропатология раннего детского возраста. Руководство для врачей. Б.В. Лебедев, Ю.И. Барашнев, Ю.А. Якунин. Издательство «Медицина», Москва, 1981.
4. Терапевтика человека. Руководство для врачей / Кириллова И.А., Кравцова Г.И., Кручинский Г.В. и др.; Под ред. Г.И. Лазюка. — 2-е изд., перераб. и доп. — Ж: Медицина, 1991.

## СЕКЦИЯ 5. СЕЛЬСКОХОЗЯЙСТВЕННЫЕ НАУКИ

### **ВЛИЯНИЕ ОРГАНИЧЕСКИХ УДОБРЕНИЙ НА ФЕНОЛОГИЧЕСКИЕ И КАЧЕСТВЕННЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ КУЛЬТУРЫ ОЗИМОЙ ПШЕНИЦЫ**

*Маркова Марина Владимировна*  
*магистрант Курского государственного университета,*  
*РФ, г. Курск*

*Проценко Елена Петровна*  
*научный руководитель, проф. Курского государственного университета,*  
*РФ, г. Курск*

Поиск экологически безопасных и экономически эффективных решений в переработке такого широко известного природного органического сырья как торф является в настоящее время актуальной задачей для множества отраслей химической технологии. Одной из важнейших задач переработке торфа является увеличение процессов выделения экстрактивных веществ — гуминовых кислот, полисахаридов, фенолов и др. соединений, представляющих практический интерес для нужд сельского хозяйства.

Развитие сельскохозяйственного производства нуждается во внедрении развивающихся технологий, сохранения и повышения плодородия почв. Органические удобрения занимают одно из главных мест по решению этой проблемы, как самому действенному и многофакторному средству окультуривания почв, средству увеличения эффективности химизации сельского хозяйства и обеспечения больших и стабильных урожаев.

В последнее время органические удобрения широко используются при комплексном агрохимическом окультуривании полей, которое предполагает увеличение плодородия почв и урожайности сельскохозяйственных культур на основе интенсивного применения удобрений [3].

Основные усилия ученых направлены на получении новых высокоэффективных удобрительных составов, гранулированных удобрений,

мелиорантов и др. на основе торфа и сапропеля, отходов птицеводства и животноводства. Отличительными особенностями технологий производства таких видов продукции является относительно незначительные объемы выпуска продукции, цеховые условия производства и др. [4].

Органические удобрения — это различной степени разложения органические вещества, содержащие питательные элементы в форме органических соединений животного и растительного происхождения [2]. Количественный и качественный состав органических удобрений зависит от их происхождения, условий накопления и хранения. Обычно в этих удобрениях содержится много влаги и различных питательных элементов, но в незначительных количествах, поэтому их называют полными удобрениями [3].

Органические удобрения обогащают почву питательными веществами (азотом, фосфором, калием, магнием, серой, микроэлементами и др.), перегноем (гумусом), улучшают ее водно-физические свойства и воздушный режим, снижает вредное воздействие почвенной кислотности на жизнедеятельность микроорганизмов и рост растений, улучшают снабжение растений углекислым газом.

Органические удобрения для подкормки растений служат источником питания и энергетическим материалом для почвенных микроорганизмов, а навоз, компосты сами содержат огромное количество микроорганизмов. Наиболее часто применяемыми органическими удобрениями являются: навоз, птичий помет, различные компосты, фекалий, торф, солома, зеленое удобрение, городские отходы (осадки сточных вод, сточные воды, городской мусор), сапропель [1].

Для изучения влияния органических удобрений на продуктивность культурных растений сотрудниками ООО ТПК «КАВИТА» были предоставлены следующие агропрепараты:

1. препарат Кавита биокомплекс представляет собой торфогель;
2. препарат Кавита биокомплекс плюс — гель, изготовленный на основе куриного помета;

3. препарат Кавита биокомплекс плюс 2 — гель, изготовленный на основе вермикомпоста.

Торфогель — универсальный катализатор роста и рекультиватор почв. Данный препарат представляет собой концентрат в виде гомогенной суспензии темно-коричневого цвета, в составе которого находятся более 30 элементов органических и минеральных веществ, включая основные микроэлементы [6].

Вермигель (биогукус) — высокомолекулярное органическое соединение, полученное в результате переработки органических веществ червями.

Различные исследования показали, что наличие биогукуса оказывает влияние на химические и биологические свойства почвы, а как следствие — оказывает положительное действие на агрохимические характеристики. В биогукусе находится большое количество макро- и микроэлементов, которые усваиваются растениями в короткий срок, также в нем много витаминов и антибиотиков [5].

Гель птичьего помета — органическое удобрение с высоким содержанием питательных веществ, усваиваемых растениями [6].

Опыт был заложен 5 сентября 2013 г. на серой лесной почве на территории агробиостанции КГУ (Курская область). Размер делянок 2×2 м, опыт заложен методом полной рандомизации, то есть полностью случайное размещение вариантов на участке, повторность 3-кратная. Опыт выполнялся вручную (обработка почвы и посев). Высевалась озимая пшеница сорта Московская 39.

Данные урожайности подтверждаются фенологическими наблюдениями (таблица 1). Как следует из данных таблицы, прибавка урожая зерна озимой пшеницы в варианте 2 (торфогель) происходит за счет увеличения числа колосоносных стеблей — 461 по сравнению с 406 на контрольном варианте. Необходимо отметить, что высота растений при этом осталась на уровне контроля, в то время как в вариантах 3—6, где наблюдалось повышенное содержание нитратного азота, высота растений достоверно превышала контрольные значения. Энергия прорастания на всех вариантах опыта достоверно превышала контрольные значения, однако между самими

вариантами (2—6) достоверных различий не наблюдалось, за исключением варианта Кавита биокомплекс плюс (куриный биогель), где энергия прорастания зерна была ниже, чем на контроле.

**Таблица 1.**

**Влияние препаратов Кавита биокомплекс при раздельном и совместном применении на фенологические и качественные показатели культуры озимой пшеницы**

№	Вариант	Количество колосоносных стеблей на м <sup>2</sup>	Высота растений, см	Энергия прорастания, %
1	Контроль	406	46,7	92
2	Торфогель	461	46,6	97
3	Гель птичьего помета	405	49,6	89
4	Вермигель	447	49,1	97
5	Вермигель + Гель птичьего помета	453	48,4	98
6	Вермигель +Торфогель	458	49,8	98
	НСР05	27,0	1,5	3,0

По результатам опыта можно сделать вывод, что органические удобрения (торф, вермикомпост и птичий помет) способствуют восстановлению утраченного потенциального плодородия и обеспечивают эффективное плодородие почв, что в целом положительно сказывается на росте урожайности всех сельскохозяйственных культур [4].

**Список литературы:**

1. Артюшин А.М., Державин Л.М., Краткий справочник по удобрениям. 2 изд., — М., 1984.
2. Вильдфлуш И.Р., Кукреш С.П., Ионас В.А. Агрохимия: Учебник — 2-е изд., доп. И перераб. — Мн.: Ураджай, 2001 — 488 с., ил.
3. Влияние органических удобрений на некоторые показатели чернозема выщелоченного — [Электронный ресурс]. — Режим доступа: — <http://www.bibliofond.ru/>.
4. Голубина О.А. Физикохимия и биология торфа: Использование торфа в сельском хозяйстве: учебно-методическое пособие / О.А. Голубина. — Томск: Томский ЦНТИ, 2011. — 45 с.
5. Производство и продажа биогумуса, Биогумус — [Электронный ресурс]. — Режим доступа: <http://agrodream.ru/products/biogumus>.
6. Птичий помет — ценное органическое удобрение. — М.: Росагропромиздат, 1989. — 80 с.
7. Торфогель — [Электронный ресурс]. — Режим доступа: — <http://торфогель.рф/tor.htm>.

## ПЕРЕДОВЫЕ МЕТОДЫ САНИТАРНО-ГИГИЕНИЧЕСКОЙ ЭКСПЕРТИЗЫ МОЛОКА И МОЛОЧНЫХ ПРОДУКТОВ

*Сташкевич Виктория Дмитриевна*

*студент Российского университета дружбы народов,  
РФ, г. Москва*

*Максименко Людмила Витальевна*

*научный руководитель, доц. Российского университета дружбы народов,  
РФ, г. Москва*

В условиях роста мирового населения растет спрос на продукты питания. В целях удовлетворения этого спроса происходит повышение интенсивности и объемов производства продукции в различных секторах животноводства, что создает как новые возможности, так и новые угрозы в том, что касается безопасности продуктов. В этой связи огромную важность приобретают вопросы экспертизы качества продуктов питания и их безопасности для здоровья человека. Интерес к методам санитарно-гигиенической экспертизы молока и молочных продуктов обусловлен необходимостью углубления и совершенствования теоретических знаний о методах экспертизы пищевых продуктов в целом.

### **Современные методы выявления фальсификации молока и молочных продуктов.**

Приемы фальсификации молока за последние 2—3 года практически не изменились. Однако появились новые методы выявления фальсифицированной продукции.

Например, легко распознается внесение посторонних белков. В пробе молока с такой фальсификацией при центрифугировании с достаточно высокой нагрузкой сразу образуется осадок. Объем осадка, превышающий показатель 0,8 %, указывает на фальсификацию. Содержание белка в молоке является ключевым параметром. Фальсифицирующей добавкой может являться сыворотка или, реже, порошок муки или мела. Определение общего белка методом Кьельдаля или методом Дюма позволяет быстро определить натуральность продукта по содержанию белка. Высокоточный и полностью

автоматизированный метод Дюма, называемый также «Методом сжигания», позволяет получить результат анализа всего за несколько минут, разрушая образец до простых веществ. Он основан на улавливании таких веществ, как  $\text{H}_2\text{O}$ ,  $\text{O}_2$  и  $\text{CO}_2$ , что позволяет правильно провести определение азота. Данный метод является альтернативой методу Кьельдаля в сфере определения содержания азота и белка. Анализаторами азота/белка по методу Дюма являются: NDA 701 и NDA 702 производства Velp Scientifica (Италия), DuMaster B-480 производства BUCHI (Швейцария), Rapid N cube производства ELEMENTAR Analysensysteme GmbH (Германия) и др.

Соотношение казеина и суммы сывороточных белков в молоке сыром (75:25) и в молоке, прошедшем тепловую обработку, различно. Стерилизованное молоко имеет показатель теплового класса более 92, пастеризованное молоко — 82—86. Определение присутствия восстановленного молока сводится к определению теплового класса конкретного продукта. На практике проводится определение содержания белка в сыворотке и общего белка в продукте, а далее проводится вычисление по формуле, в числителе которой «Содержание общего белка» минус «Содержание сывороточных белков», в знаменателе — «Содержание общего белка». Установление факта несоответствия теплового класса продукта требует дальнейшего анализа продукции на предмет фальсификации.

Определение натуральности молока осуществляют при использовании метода спектрального анализа. Молоко объемом 2 мл вносят в центрифужную пробирку и доливают гексаном до 50 мл, интенсивно встряхивая. Смесь центрифугируют при 8000 об./мин в течение 10 мин, а затем заливают в кварцевую кювету и снимают спектр на спектрофотометре (программа SCAN) в диапазоне от 200 до 400 нм. Натуральное молоко должно иметь определенный вид спектральной кривой. Метод прост, быстр и надежен в качестве «первой ступени обороны» от фальсификаций растительными жирами [4].

В настоящее время появился новый тип экономичных настольных приборов ядерного магнитного резонанса (ЯМР), преимуществами которых

являются неинвазивность и недеструктивность диагностики. Для контроля качества молочных продуктов используется ЯМР-анализатор фирмы Intermagnetics (США). Исследования молочных продуктов различной жирности, продаваемых в розничных магазинах Санкт-Петербурга, показали, что скорость релаксации  $1/T_2$  протонов воды пропорциональна концентрации общего белка. С помощью предложенного бесконтактного метода может быть обнаружена фальсификация содержания казеина в молочных продуктах, таких как молоко, сгущенное молоко и творог в упаковке. По предварительной оценке, минимальная концентрация казеина, регистрируемая данным методом, составляет менее 0,5 % [1].

Дополнительная возможность для решительного наступления на фальсификаты связана с появлением высокопроизводительных специализированных инфракрасных спектрометров класса MilkoScan FT производства Foss (Дания). Эти экспресс-анализаторы оснащены интерферометром, применяемого с использованием принципа преобразования Фурье (FTIR), который сканирует весь спектр в средней инфракрасной области. Анализ полученного спектра с помощью специального программного обеспечения позволяет, одновременно с выдачей результата, ответить на вопрос, фальсификат это или нет, с большой степенью достоверности (99 %), независимо от того, было ли использовано для фальсификации какое-либо вещество, или произошла подмена натурального молока восстановленным молоком либо другим продуктом. Можно даже определить, какое именно вещество или продукт был использован. Анализ занимает примерно 1 мин.

Фирма–производитель аналитического оборудования предоставляет готовые наборы спектров (базы данных), с помощью каждого из которых можно определить только одну фальсифицирующую примесь. Если нужно контролировать несколько примесей одновременно, требуется установить несколько баз данных, по одной на каждую примесь. Владельцы анализаторов MilkoScan FT могут использовать готовые базы данных от производителя,

но могут и сами нарабатывать их, чтобы научить свой анализатор определять наиболее досаждающие им фальсификаты [5].

Примером распространенности и популярности оборудования на основе ИК-спектра может служить обзор оборудования от компании Bruker Optik GmbH (Германия) для экспресс-контроля качества на всех этапах производства. При этом область применения оборудования охватывает практически все молочные продукты. Анализ продуктов (молоко, обезжиренные молочные продукты, молочные смеси и сливки) на предлагаемом анализаторе проводят в кювете с оптическим путем 1 мм методом пропускания в кюветном отделении спектрометра. Анализ таких продуктов, как йогурты, сметана, творог и творожные продукты, сливочное масло, сыр и сырные продукты реализуется на приборе методом диффузного отражения с помощью интегрирующей сферы. Что немаловажно, определение жира и сухих веществ в сыре и сырных продуктах методом ИК-спектроскопии ближнего диапазона описано в ГОСТированной методике измерений, разработанной ГНУ «ВНИИМС Россельхозакадемии».

Для анализа только твердых и пастообразных продуктов компания Bruker Optik GmbH предлагает лабораторный спектрометр TANGO-R — FT-NIR. Спектрометр сочетает в себе все требования, предъявляемые к инфракрасным спектрометрам ближнего диапазона: надежность, высокую точность, легкое в использовании программное обеспечение и интуитивно понятное управление через сенсорный дисплей [9].

### **Современные методы микробиологической экспертизы молока и молочных продуктов.**

Для осуществления микробиологического контроля необходимы эффективные и доступные средства контроля — питательные среды и диагностические препараты. Основной особенностью питательных сред, выпускаемых ВНИИМС, является использование в качестве их азотистой основы различных гидролизатов белков молока, технология получения и состав которых оптимизированы для дифференциального роста определенных групп

микроорганизмов. Благодаря оптимальному содержанию легкодоступных питательных веществ разработанные среды обеспечивают для микроорганизмов наилучшие условия роста и развития. Комплекс данных средств микробиологического контроля позволяет эффективно и надежно проводить производственный микробиологический контроль в полном объеме и на всех уровнях [7].

При контроле микроорганизмов для молочной промышленности (в заквасках, кисломолочных продуктах, детских смесях) лабораторная служба руководствуется целым перечнем методов, изложенных как в ГОСТированных, так и в отраслевых документах. Все эти методы обеспечивают только первичную фенотипическую идентификацию технологических и пробиотических микроорганизмов до уровня группы, но не позволяют характеризовать их видовую и тем более штаммовую таксономическую принадлежность. Данные о видовой принадлежности культур возможно получить на их развернутом биохимическом профиле, включающем от 20 до 64 тестов. Оптимальными являются методы идентификации с помощью ручных биохимических диагностических тест-панелей одноразового использования. Идентификация результатов весьма облегчается при помощи соответствующих тест-системам компьютерных программ, в которые вносят полученные профили. Штаммоспецификация также возможна путем секвенирования. Однако этот метод сегодня не применяется при производственном контроле качества и подлинности молочных продуктов, поскольку требует специального оснащения и высококвалифицированного персонала [10].

Компания IUL (Испания) разработала целую систему из трех взаимосвязанных устройств, которые позволяют упростить, ускорить и стандартизовать процедуру подготовки исследуемого образца. Начальное разбавление образца осуществляет устройство Smart Dilutor W для разбавления микробиологических проб непосредственно в стерильных мешках для гомогенизации. После гомогенизации мешки с подготовленными образцами помещают в штативы Portabag для перехода к следующему этапу пробопод-

готовки — серийному разбавлению. Для этой цели используется устройство BioDilutor, что упрощает выполнение серийных разбавлений и дозирование жидкостей. Устройство позволяет автоматизировать серийные разбавления и выполнять дозирование небольших объемов жидкости (от 1 мкл до 10 мл). Подготовленную суспензию используют для выполнения посевов. В классической бактериологии существует три основных способа посева: глубинный, прямой поверхностный, посев мембранной фильтрацией и спиральный метод, при котором используются специальные логарифмические распределения объемов образца.

Процедура подсчета существенно облегчается и самое главное — стандартизуется при использовании специальных автоматических счетчиков колоний. Одним из наиболее надежных устройств является счетчик колоний Flash & Go. Посев на чашке Петри считывается мгновенно, что обеспечивает высокую скорость учета результата, при этом послойная обработка изображения позволяет отдельно учитывать колонии разного цвета. Это особенно важно при подсчете колоний на дифференциальных и хромогенных средах.

Еще одним классическим примером рутинной процедуры анализа на этапе идентификации является окраска препаратов для бактериоскопического исследования. Автоматическое устройство PolyStainer для окрашивания препаратов выполняет стандартные процедуры окрашивания, освобождая персонал лаборатории от этих трудоемких манипуляций [8].

### **Современные методы выявления ингибирующих веществ в молоке.**

К группе ингибирующих веществ относятся моющие и дезинфицирующие вещества, различные химические соединения и антибиотики. Наличие их в молоке приводит к таким последствиям, как негативное влияние на организм человека и нарушение технологического процесса переработки молока.

На сегодняшний день существуют три метода определения остаточных количеств антибиотиков в молоке. Микробиологический метод — содержание антибиотиков выявляют микробиологическим методом диффузии в агар по величине торможения роста тест-культур, внесенных в питательные среды.

Иммунохроматографический метод (ИХА) — позволяет производить оценку качественного и количественного содержания антибиотиков в пищевых продуктах и других субстратах, и основан на подавлении антибиотиком дегидрогеназной активности тест-культур в жидкой питательной среде. Иммуноферментный метод (ИФА) — сущность его заключается в конкурентном взаимодействии антигена (антибиотика) с антителом, приводящем к образованию комплекса «антиген-антитело», последующей окраске комплекса.

Сегодня все большее распространение получают иммуноферментные методы определения антибиотиков в молоке. Например, под хорошо известным брендом Delvotest от компании “DSM Food Specialties” (Нидерланды) выпускается иммуноферментный тест Delvotest BLF, который чувствителен и позволяет определить антибиотики  $\beta$ -лактамной группы всего за 5 мин. В России и странах СНГ уже давно и широко известен Delvotest SPNT, сейчас появился новый продукт в этой линейке — Delvotest T с повышенной чувствительностью к антибиотикам тетрациклиновой группы [3].

Наиболее удачным решением в разработке методов контроля молока на присутствие остаточных количеств антибиотиков является иммунохроматографический анализ в формате тест-полоски. Компанией Unisensor (Бельгия) совместно с Международным исследовательским институтом (Бельгия) специально для стран Таможенного союза согласно требованиям «Технического регламента на молоко и молочную продукцию» был разработан уникальный экспресс-тест “4Sensor”. Уникальность “4Sensor” заключается в одновременном определении всех четырех нормируемых антибиотиков:  $\beta$ -лактамов, тетрациклинов, стрептомицинов и хлорамфеникола с чувствительностью, максимально приближенной к установленным нормам при минимальных финансовых затратах и возможности визуальной интерпретации результата тестирования без использования дополнительного оборудования [6].

Проведенные исследования в отделе микробиологии ВНИИМС и испытательном центре ИЦ «Тест-МС» ГНУ ВНИИМС показали следующие результаты:

- предел обнаружения ампициллина ниже (0,002 мг/кг), чем в нормативных документах (0,004—0,003 мг/кг);
- предел обнаружения тетрациклина совпадает с требованиями нормативных документов (0,01 мг/кг);
- предел обнаружения левомицетина (0,0003 мг/кг) ниже, чем действующие требования, заложенные в нормативных документах (0,01—0,003 мг/кг), и соответствует требованию, вступающему в силу с 01.07.2015;
- предел обнаружения стрептомицина (0,15—0,2 мг/кг) совпадает с требованиями, заложенными в нормативных документах (0,15—0,2 мг/кг).

Дополнительным преимуществом тест-набора “4Sensor” является возможность проверки чувствительности тестов при использовании стандартных проб сухого молока, содержащего пенициллин, стрептомицин, окситетрациклин и левомицетин («положительный контроль») и сухого молока без антибиотиков («отрицательный контроль») [2].

В связи с вышеизложенным, можно предположить, что в будущем, одновременно с развитием инновационных технологий, автоматические методы экспертизы будут совершенствоваться и распространяться, постепенно вытесняя трудоемкие и менее точные лабораторные методы.

Создание, развитие и распространение новых прогрессивных методов экспертизы молока и молочных продуктов, как и продуктов питания в целом, становятся сегодня приоритетными задачами. Как отмечает ВОЗ — наличие безопасных продуктов питания содействует развитию национальной экономики, способствует обеспечению продовольственной безопасности и является одним из факторов устойчивого развития.

## Список литературы:

1. Алексеев Г.В., Андреева А.А., Хрипов А.А. Выявление фальсификации бесконтактным методом // Молочная промышленность. — 2014. — № 2. С. 66—68.
2. Аспандиярова М.Т. Тест «4СЕНСОР» — надёжный метод контроля антибиотиков в молоке // Переработка молока. — 2014. — № 9 — С. 52—53.
3. Кёрхоф Я. Определение остаточного количества ингибирующих веществ в молоке // Переработка молока. — 2015. — № 3 — С. 54—55.
4. Коваленко Д.Н. Фальсификация молока и молочных продуктов // Переработка молока. — 2011. — № 3 (137) — URL: <http://www.milkbranch.ru/publ/view/543.html> (Дата обращения 30.03.2015).
5. Кожухарь А.В. Определение посторонних примесей в сыром молоке спектрометрическим методом // Переработка молока. — 2014. — № 12. — С. 44—45.
6. Молоко должно быть без антибиотиков — Электронный журнал «Продукт.ВУ» — URL: <http://produkt.by/Technic/rubric/2> (Дата обращения 07.04.2015).
7. Свириденко Г.М., Абрамов Д.В., Свириденко Ю.Я., Захарова М.Б. Средства микробиологического контроля // Переработка молока. — 2014. — № 3. — С. 52—55.
8. Соколов Д.М., Соколов М.С. Автоматизация микробиологических исследований при оценке безопасности пищевых продуктов и сырья // Молочная промышленность. — 2014. — № 2. — С. 70—72.
9. Терпугова П. Новейшее оборудование для контроля качества молочной продукции // Переработка молока. — 2014. — № 9. — С. 10—11.
10. Шевелёва С.А., Быкова И.Б., Черкашин А.В. Усовершенствование лабораторного контроля технологических микроорганизмов // Переработка молока. — 2013. — № 3. — С. 12—17.

## СЕКЦИЯ 6. НАУКИ О ЗЕМЛЕ

### ПРОФОРИЕНТАЦИОННЫЙ ТУРИЗМ

*Балынин Кирилл Алексеевич*

*студент Российского государственного университета туризма и сервиса,  
РФ, г. Москва*

На рынке туристских услуг образовательный туризм уже давно занял свою нишу и нашел свой контингент потребителей. Однако выездной образовательный туризм преобладает над всеми остальными видами (въездным и внутренним). Рынок выездного туризма сейчас переполнен языковыми и образовательными турами, программами стажировок и практик на конкретных профильных предприятиях [1]. Основными дестинациями образовательного туризма являются такие страны, как США, Великобритания, Испания, Франция, Германия, Нидерланды, Венгрия [1].

Федеральная целевая программа «Развитие внутреннего и въездного туризма в Российской Федерации (2011—2018 годы)» рекомендует туроператорам, занимающимся организацией внутреннего туризма, исследовать туристский потенциал российских регионов. Образовательный туризм не стал исключением. На рынке внутреннего туризма стали появляться новые туристские продукты. Туристы с удовольствием посещают разнообразные краткосрочные курсы, а иностранным языкам можно учиться в специализированных языковых лагерях по всей стране [4]. Мотивация потребителя образовательных услуг опирается на стремление личности к познанию и самосовершенствованию. Согласно мотивационной модели Портера-Лаулера результаты деятельности зависят от приложенных усилий. Уровень приложенных усилий определяется ценностью вознаграждения и степени уверенности в том, что пройденный этап действительно повлечет за собой положительные, позитивные последствия для человека. Человек с высоким

уровнем потребности достижения предпочитает ставить себе прорывные цели и добиваться их. Не следует также забывать об иерархии потребностей А. Маслоу, в которой потребности в самоудовлетворении и самореализации занимают особое место [5].

Профориентационный туризм сегодня — совершенно новое явление на рынке образовательных услуг. Его возникновение можно связать с внутренними процессами, происходящими в обществе, с ростом мобильности населения. В связи с введением Единого государственного экзамена наблюдается увеличение потока абитуриентов из российских регионов в крупные города, являющиеся образовательными центрами. Это происходит из-за того, что в сознании выпускников российских школ крупные города видятся центрами науки, культуры, досуга, считается, что в них проще устроиться, найти работу по интересам. Учебные заведения таких городов ассоциируются с определенным уровнем престижа. Москва традиционно позиционируется на рынке образовательных услуг как центр образовательного туризма. Для Москвы и Московской области, например, характерен приток абитуриентов из Владимирской, Ярославской, Тверской, Смоленской, Калужской, Тульской и Рязанской областей. На самом деле, география абитуриентов, поступающих в высшие учебные заведения Москвы и Московской области, является более широкой. Проблемы, с которыми сталкиваются абитуриенты при поступлении, разнообразны: незнание города и месторасположения учебных заведений; невозможность подачи документов в несколько учебных заведений из-за отсутствия жилья; невозможность ознакомления с учебным заведением из-за отсутствия времени; низкая степень осведомленности о будущей профессии и возможном месте работы. Профориентационный тур может помочь абитуриентам в решении этих проблем.

Профориентационный туризм — вид образовательного туризма, направленный на удовлетворение потребностей туристов в информации о будущем учебном заведении, будущей профессии, возможном трудоустройстве, а также о возможностях переквалификации и перемены места

работы. Потребителями услуг профориентационного туризма могут быть школьники, ученики старших выпускных классов, а также взрослые работающие люди, которые хотят повысить свою квалификацию или переобучиться. Школьникам, выпускникам старших классов, профориентационный тур может помочь определиться с наиболее подходящими направлениями профессиональной деятельности («человек-человек», «человек-знак», «человек-техника», «человек-художественный образ»), выбрать соответствующее учебное заведение, ознакомиться с его материально-технической базой, профессорско-преподавательским составом, дополнительными возможностями для образования. Как правило, за несколько минут при подаче документов в приемную комиссию ни абитуриент, ни его родители не в силах определить, выгодное ли географическое положение имеет учебное заведение, развитая ли у него инфраструктура, как расположены корпуса. Ведь жителям малых провинциальных городов, приехавшим на учебу в крупный город, необходимо много времени для адаптации. Тем более, что в литературе встречается такой термин, как «провинциальный шок». При организованном туре будущие абитуриенты не только смогут познакомиться с учебным заведением, но и пообщаться непосредственно с представителями студенчества и профессорско-преподавательского состава, посетить научные лаборатории, совершить экскурсию в общежития, познакомиться с условиями проживания. Если учебное заведение имеет договорные связи с профильными предприятиями, на которых студенты проходят практику, то целесообразно посетить эти предприятия и рассказать абитуриентам об их будущей профессиональной деятельности. На сегодняшний день успешно проявила себя практика организации тренингов для будущих студентов на днях открытых дверей. Большой популярностью пользуются учебные тренинги «Будущий экскурсовод», «Я — учитель». В свободное время туристам-школьникам предоставляется возможность познакомиться с местностью, погулять по городу, посетить музеи, кинотеатры, выставки.

Необходимый набор ресурсов для организации профориентационного туризма будет состоять, в основном, из экономических и экскурсионных туристских ресурсов. Как известно, экономические туристские ресурсы представлены ресурсами материально-технического обеспечения (оборудование и снаряжение) и организационного сопровождения (предприятия и учреждения). В профориентационном туризме, естественно, в большей степени будут задействованы ресурсы организационного сопровождения — высшие и средние учебные заведения, и их инфраструктурные составляющие (общежития, учебные корпуса, аудитории и лаборатории), центры занятости, биржи труда, профильные места практики. Состав экскурсионных ресурсов довольно сложен: культурно-исторические (историко-культурные), социально-культурные, социальные, этнографические и археологические ресурсы [3]. Социально-культурные и социальные ресурсы делятся на ресурсы наследия и ресурсы настоящего. Для профориентационного туризма, несомненно, наибольший интерес представляют социально-культурные ресурсы настоящего. К их числу относятся художественные учреждения, учреждения индустрий досуга и развлечений, учреждения науки и образования, художественные промыслы и ремесла, творческие (художественные) коллективы, выдающиеся деятели в мире художественной культуры.

При организации профориентационных туров важно учесть некоторые требования к обслуживанию туристов. Шкала требований для профориентационного тура должна проектироваться по экономическому классу обслуживания. Пакет услуг профориентационного тура должен включать в себя проживание в гостиницах экономического класса или студенческих общежитиях (хостелах), питание — полупансион или только завтрак (студенческая столовая), экскурсии недорогие, групповые, досуг социального характера. Трансфер, как правило, осуществляется самостоятельно на общественном транспорте. Требования к условиям размещения — гостиницы упрощенного типа (2 звезды, пансион, студенческое общежитие), 2—3 местные номера. Столовые самообслуживания, шведский стол или буфет с ограни-

ченным меню, спортивные помещения, залы, помещения для отдыха (уголки, фойе) [2]. Рекреационные условия — досуговые мероприятия (посещение киноконцертных залов, зоопарков, театров, океанариев, ботанических садов), наличие удобного общественного транспорта до мест отдыха, туристских достопримечательностей и центров индустрии образования и досуга [2]. Для обеспечения этих требований требуются следующие поставщики услуг: пансион, студенческое общежитие или отель экономического класса (1—2 звезды), автотранспортное предприятие, предоставляющее автобусы недорогих марок (для авиакомпании — перелет туристским классом), кафе самообслуживания, шведский стол, учреждения индустрий досуга и развлечений, учреждения науки и образования, их аудитории и лаборатории.

Практика профориентационных туров может помочь выпускникам школ самоопределиться и принять правильное решение по поводу своей будущей профессии. Профориентационные туры помогут школьникам в адаптации к жизни большого города, преодолеть психологические барьеры боязни метро, больших скоплений людей, потоков транспорта. Для учебного заведения профориентационный тур может служить своеобразным инструментом маркетинга и использоваться для привлечения студентов. В учебном заведении из числа студентов могут быть подготовлены соответствующие кадры — гиды-экскурсоводы, вожатые, кураторы. Они выполняли бы консалтинговые функции — рассказывали будущим студентам об учебном заведении, практиках, стажировках, возможностях трудоустройства, возможностях активной студенческой жизни. Таким образом, через некоторое время принимающая сторона получит в лице бывших довольных туристов будущих студентов. А причиной их выбора станет правильно организованный профориентационный тур.

### **Список литературы:**

1. Александрова А.Ю. Международный туризм. — М.: Аспект Пресс, 2002. — 470 с.
2. Ильина Е.Н. Туроперейтинг: организация деятельности. — М.: Финансы и статистика, 2005. — 250 с.
3. Кабушкин Н.И. Организация туризма. — М.: Финансы и Статистика, 2005. — 225 с.
4. Новиков В.С. Инновации в туризме. — М.: Издательский центр Академия, 2007. — 235 с.
5. Шиповская Л.П. Человек и его потребности. — М.: Альфа — М: ИНФРА-М, 2008. — 432 с.

*ДЛЯ ЗАМЕТОК*

# МОЛОДЕЖНЫЙ НАУЧНЫЙ ФОРУМ: ЕСТЕСТВЕННЫЕ И МЕДИЦИНСКИЕ НАУКИ

*Электронный сборник статей по материалам XXIV студенческой  
международной заочной научно-практической конференции*

№ 5 (23)  
Май 2015 г.

В авторской редакции

Издательство «МЦНО»  
127106, г. Москва, Гостиничный проезд, д. 6, корп. 2, офис 213

E-mail: [mail@nauchforum.ru](mailto:mail@nauchforum.ru)

