

диагностики в определении причин болевого синдрома / О.Ю. Блиш // Лучевая диагностика и терапия. – 2014. – № 2 (5). – С. 37–44.

Blisch O. Yu. Pain in the hip joint: current understanding of the possibilities and role of various methods of radiation diagnosis in determining the causes of pain / O.Yu. Blisch // Radiological diagnosis and therapy. – 2014. – №2 (5). – P. 37–44.

3. Большаков О.П. Значение функциональных и анатомических факторов в выборе метода лечения взрослых больных с асептическим некрозом головки бедренной кости и детей с болезнью Легга–Кальве–Пертеса / О.П. Большаков, Н.В. Корнилов, Р.М. Расулов // Вестн. травматологии и ортопедии им. Н.Н. Приорова. – 2007. – № 2. – С. 27–31.

Bolshakov O.P. The value of functional and anatomical factors in the choice of treatment for adult patients with aseptic necrosis of the femoral

head and children with Legg – Calve – Perthes disease / O.P. Bolshakov, N.V. Kornilov, R.M. Rasulov // N.N. Priorov News of traumatology and orthopedics. – 2007. – № 2. – P. 27–31.

4. Pak J. Complete resolution of avascular necrosis of the human femoral head treated with adipose tissue-derived stem cells and platelet-rich plasma / J. Pak // The J. of In-tern. Med. Research. – 2014. – Vol. 42 (6) : Dec. – P. 1353–1362.

5. Pan Z.X. Effect of recombinant human bone morphogenetic protein 2/poly-lactide-co-glycolic acid (rhBMP-2/PLGA) with core decompression on repair of rabbit femoral head necrosis // Asian Pacific J. of Tropical Medicine. – 2014. – Vol. 7 (11) : Nov. – P. 895–899.

6. Wang L. Study on effect of sensory neuropeptide in steroid-induced avascular necrosis of femoral head // Chinese J. of Reparative and Reconstructive Surgery. – 2010. – Vol. 24 (9) : Sep. – P. 1078–1081.

7. Wang T. Analysis of risk factors for femoral head necrosis after internal fixation in femoral neck fractures // Orthopedics. – 2014. – Vol. 37 (12) : Dec. – P. e1117–23.

8. Wang W. Study on relationship between osteoporosis and mRNA expressions of vascular endothelial growth factor and bone morphogenetic protein 2 in nontraumatic avascular necrosis of femoral head // Chinese J. of Reparative and Reconstructive Surgery. – 2010. – Vol. 24 (9) : Sep. – P. 1072–1077.

9. Yassin M.A. Dasatinib Induced Avascular Necrosis of Femoral Head in Adult Patient with Chronic Myeloid Leukemia // Blood Disorders. – 2015. – Vol. 8 : Jul. 23. – P. 19–23.

10. Zhang G.P. Correlation between polymorphism of endothelial nitric oxide synthase and avascular necrosis of femoral head // Intern. J. of Clinical and Experimental Medicine. – 2015. – Vol. 8 (10) : Oct. 15. – P. 18849–18854.

А.Н. Коваль, Н.В. Ташкинов, Г.Г. Мелконян, А.Ю. Марочко, Б.М. Когут, Н.И. Бояринцев, В.В. Яновой, П.М. Косенко ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ИСКУССТВЕННЫХ ГНОЙНО-ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ МЯГКИХ ТКАНЕЙ

DOI 10.25789/YMJ.2018.64.13

УДК 616-002.3-002.1-026.564-

018-057.36.07-089

В работе обсуждаются особенности хирургического лечения пациентов с искусственными гнойно-воспалительными заболеваниями мягких тканей (ИГВЗМТ). Проведение оперативного вмешательства при ИГВЗМТ выполнялось с учётом основных принципов лечения анаэробной инфекции, которая была выявлена в большинстве случаев. Рекомендуется начинать операцию с выполнения небольшого диагностического разреза через место введения инициирующего субстрата с обязательной ревизией подфасциального пространства и выполнением радикальной некрэктомии.

Ключевые слова: искусственные гнойно-воспалительных заболевания мягких тканей, лечение.

The paper discusses the features of surgical treatment of artificial pyoinflammatory diseases of soft tissues (APIDST). APIDST surgery was based on the main principles of surgical treatment of anaerobic infections, which was detected in the majority of cases. It is recommended to start the operation with a small diagnostic incision through the site of introduction of the initiating substrate with a mandatory revision of the subfascial space and performing radical necrectomy.

Keywords: artificial pyoinflammatory diseases of soft tissues, treatment.

Введение. Оптимизация лечебной тактики при искусственных гнойно-воспалительных заболеваниях мягких тканей (ИГВЗМТ) является важной проблемой, что связано с недостаточной изученностью особенностей лечения данной патологии. В настоящее

время установлено, что при умышленном введении в мягкие ткани нестерильных биологических жидкостей в большинстве случаев развивается анаэробная инфекция [3,17]. Различные химические вещества, вводимые в ткани, вызывают химический некроз, прогрессирующую ишемию, создавая предпосылки для развития анаэробной инфекции [11,16]. Известно, что анаэробная инфекция мягких тканей (АИМТ) занимает особое место в структуре хирургических инфекций в связи с исключительной тяжестью течения и высокой летальностью [4,5]. В настоящее время ряд специалистов считает, что тактика лечения ИГВЗМТ, вызванных нестерильными биологическими жидкостями, принципиально не отличается от общепринятого подхода к лечению хирургических инфекций мягких тканей и каких-либо особенностей не имеет [15]. Другие авторы придерживаются мнения, что лечение

ИГВЗМТ имеет специфические особенности, в частности у больных после введения химических веществ в мягкие ткани организма [8,11,16].

Цель работы – обсуждение особенностей хирургического лечения ИГВЗМТ.

Материалы и методы исследования. Мы располагаем опытом лечения 302 мужчин с ИГВЗМТ, находившихся в отделении гнойной хирургии 301 военного клинического госпиталя г. Хабаровска с 1987 по 2013 г., число которых составило 6,1% среди всех больных с различными формами хирургической инфекции мягких тканей. Из инициирующих заболевание субстратов наиболее часто применялись ротовая жидкость (36,1%), зубной налет (15,6%) и жидкие углеводороды (6,3%).

Результаты и обсуждение. Из 302 больных с ИГВЗМТ до поступления в наше отделение были прооперированы в экстренном порядке 40 (13,2%)

ФГБОУ ВО ДВГМУ Минздрава России (Хабаровск): **КОВАЛЬ Алексей Николаевич** – к.м.н., доцент, врач хирург ФГКУ «301 ВКГ» МО РФ, afuolle@rambler.ru, **ТАШКИНОВ Николай Владимирович** – д.м.н., проф., зав. кафедрой, taschkinov@mail.ru, **МАРОЧКО Андрей Юрьевич** – д.м.н., доцент, amarochko@mail.ru, **КОГУТ Борис Михайлович** – д.м.н., проф., el.kogut2012@yandex.ru, **БОЯРИНЦЕВ Николай Иванович** – д.м.н., проф., NIB777@mail.ru, **КОСЕНКО Павел Михайлович** – к.м.н., доцент, **МЕЛКОНЯН Гегам Генрикович** – старший ординатор ФГКУ «301 ВКГ» МО РФ, gegam@yandex.ru; **ЯНОВОЙ Валерий Владимирович** – д.м.н., проф., зав. кафедрой ФГБОУ ВО «Амурская ГМА» Минздрава России, valerian001@mail.ru (Благовещенск).

больных, сразу после госпитализации – 262 (86,8%), данные о которых представлены в табл.1.

Как видно из табл.1, радикальная обработка очага хирургической инфекции, подразумевающая, кроме адекватного разреза, выполнение некрэктомии, проведена до госпитализации в специализированное гнойное отделение у 6 (2%) больных и сразу после госпитализации – у 118 (39,1%) с ИГВЗМТ.

В процессе лечения у некоторых пациентов в связи с прогрессированием воспалительного процесса потребовалось выполнение повторных операций (табл.2).

Как видно из табл. 2, у 188 (62,3%) больных потребовалось выполнение 2 и более операций.

В табл.3 представлено распределение больных в зависимости от распространенности гнойно-деструктивного процесса, что косвенно даёт представление о средней протяженности разреза.

Как видно из табл.3, у 184 (60,9%) больных с ИГВЗМТ преобладали ограниченные формы поражения с площадью менее 500 см², у 118 (39,1%) пациентов выявлена площадь поражения тканей более 500 см².

Также у 260 (86,1%) пациентов с ИГВЗМТ при операции были выявлены признаки анаэробной инфекции.

Особенности оперативного вмешательства при ИГВЗМТ заключались в следующем. Оперативное вмешательство начинали с выполнения небольшого (диагностического) разреза через точку введения иницирующего субстрата, предусматривающего выполнение под местной инфильтрационной анестезией минимального доступа, что, наряду с другими методами диагностики, позволяло достоверно подтвердить ИГВЗМТ. По нашему мнению, разрез в стороне от входных ворот является наиболее распространённой ошибкой. Сведения, полученные при выполнении небольшого диагностического разреза, использовались для выбора вида анестезии на основном этапе операции, а также для планирования направления оперативного доступа и определения предполагаемого объёма некрэктомии. Из раны производился забор материала для экстренной бактериоскопии и биопатов тканей для микробиологического исследования.

При отсутствии видимых изменений в подкожной клетчатке и фасции в обязательном порядке выполнялась ревизия субфасциального и межмышечного пространства.

Таблица 1

Оперативные вмешательства, выполненные у больных с ИГВЗМТ до и после поступления в отделение гнойной хирургии

Оперативные вмешательства	До поступления		После поступления	
	абс.	%	абс.	%
Прооперировано больных	40	13,2	262	86,8
Выполнена радикальная некрэктомия	6	2,0	118	39,1

Таблица 2

Распределение больных в зависимости от количества выполненных операций при ИГВЗМТ

Количество выполненных операций на одного больного	ИГВЗМТ(n=302)	
	абс.	%
1 операция	114	37,7
2 операции	95	31,5
3-5 операций	72	23,8
6-9 операций	15	5
10 и более операций	6	2

В ходе основного этапа оперативного вмешательства уточнялись клиноморфологическая форма и выраженность воспалительного процесса, а также характер деструктивных изменений мягких тканей. Принималось решение о необходимости выполнения дополнительных разрезов. Проводились максимально возможная некрэктомия, санация образовавшейся раны антисептиком и её дренирование.

Мы избегали выполнения дополнительных, особенно рядом расположенных, разрезов. Мы считаем, что одного, реже двух адекватных по протяжённости разрезов бывает вполне достаточно для проведения ревизии очага хирургической инфекции. Следует отметить, что практику выполнения множества коротких расположенных рядом разрезов мы считаем недопустимой, так как подобные разрезы не позволяют выполнить адекватную ревизию и некрэктомию, создавая предпосылки для прогрессирования гнойно-деструктивного процесса. Кроме того, выполнение подобных разрезов нередко приводит к некрозу расположенных между ними тканей.

При выполнении некрэктомии рану обильно промывали растворами антисептиков. Гемостаз проводили с использованием диатермокоагуляции, так как лигирование сосудов с прошиванием нередко способствует развитию ишемии и контаминации анаэробных микроорганизмов в жизнеспособные ткани. После завершения хирургической обработки образовавшуюся рану рыхло тампонируют салфетками, пропитанными мазями на водорастворимой основе с противоанаэробной активностью. Тампонаду

Таблица 3

Распределение больных в зависимости от распространенности гнойно-деструктивного процесса при ИГВЗМТ

Распространенность гнойно-деструктивного процесса	ИГВЗМТ(n=302)	
	абс.	%
Менее 500 см ² (3%)	184	60,9
500- 1000 см ² (3-6%)	88	29,1
1000- 1500 см ² (6-9%)	21	7
Более 1500 см ² (>9%)	9	3

раны проводили таким образом, чтобы не оставалось незаполненных карманов и полостей. Необходимость повторных некрэктомий и кратность перевязок определялась индивидуально на основании данных динамического наблюдения за состоянием больных и течением раневого процесса. Летальных исходов не было.

В настоящее время общепринята активная тактика лечения анаэробной инфекции мягких тканей, заключающаяся в проведении ранней радикальной хирургической обработки очага инфекции мягких тканей, направленной на удаление всех некротизированных тканей с активным дренированием и аэрацией раны [5,7,15]. Подобная тактика хирургического лечения позволяет снизить летальность с 40–67% [2,4,6] до 13–29,7% [7,10,18]. Учитывая, что большинство ИГВЗМТ протекают с участием анаэробных микроорганизмов, хирургическое вмешательство при данной патологии проводится в соответствии с основополагающими принципами лечения анаэробной инфекции мягких тканей. Оперативное вмешательство, по нашему мнению, целесообразно выполнять всем пациентам при обоснованном подозрении на ИГВЗМТ вне зависимости от сроков заболевания. Мы разделяем мнение М. J. DiNubile [10], что при подозрении на анаэробную инфекцию мягких тканей «безопаснее ошибиться в сторону рано предпринятой или слишком обширной операции». Все вышесказанное в полной мере относится и к больным с ИГВЗМТ.

Учитывая, что до начала оперативного вмешательства нет возможности с высокой вероятностью диагностиро-

вать анаэробную инфекцию, большое значение приобретает интраоперационная оценка найденных изменений со стороны тканей [1,6,10], которая позволяет, по нашим наблюдениям, установить анаэробный характер заболевания у 86,1% больных. К ним относятся такие общеизвестные признаки, как зловонный запах серо-зеленого или коричневого экссудата, специфический вид поражённых тканей – серого, серо-зелёного или чёрного цвета, жидкий гной, нередко диффузно пропитывающий воспалённые ткани, наличие газообразования, а также присутствие в мазках раневого отделяемого микроорганизмов, морфологически сходных с анаэробами [1,4,6].

Учитывая, что при анаэробной инфекции мягких тканей крайне важным является ранняя диагностика заболевания, мы разделяем мнение авторов, полагающих, что участие анаэробов в раневом процессе не должно ставиться под сомнение, если имеется хотя бы один из вышеперечисленных признаков, в то время как выделение возбудителя для доказательства участия анаэробов в инфекционном процессе не является первостепенным [1].

В настоящее время многие авторы единодушны в том, что первый шаг в лечении ИГВЗМТ, вызванных химическими веществами, например, жидкими углеводородами, заключается в срочной госпитализации пациентов в стационар с целью динамического наблюдения и предотвращения системных осложнений [8,11,16]. Вместе с тем, анализ современных публикаций, касающихся тактики лечения исследуемой патологии, показал отсутствие единых подходов. Ряд исследователей считает возможным изначально консервативный подход, заключающийся в создании возвышенного положения и иммобилизации поражённой конечности, динамическом наблюдении и проведении симптоматической терапии, не отрицая необходимости хирургического вмешательства при отрицательной динамике и развитии местных осложнений [8,16].

В то же время наблюдения других авторов позволяют им обосновывать необходимость экстренного оперативного вмешательства вне зависимости от состояния пациента, местного статуса и сроков, прошедших с момента введения химического вещества. Хирургическое вмешательство в этих случаях обычно заключается в широком доступе, адекватной некрэктомии, возможной фасциотомии и дренировании раны. В последующем в ряде

случаев выполняются повторные хирургические обработки раны [13,14]. В обзоре Kennedy J.R. et al. [12], в котором анализируется лечение ИГВЗМТ, вызванных химическими веществами, авторы обосновывают необходимость экстренной хирургической обработки раны с целью предотвращения прогрессирования некроза тканей благодаря удалению из раны токсичного экссудата, профилактики компартмент-синдрома и прекращения резорбции химических веществ. Наш опыт лечения данной патологии также подтверждает целесообразность применения активного подхода в хирургическом лечении больных с ИГВЗМТ, обусловленного введением химических веществ. Хирургическое лечение пациентов с химическим гнойно-деструктивным процессом в мягких тканях мы проводим с учётом тех же принципов, что и у пациентов с анаэробной инфекцией, основным из которых является радикальная хирургическая обработка гнойно-деструктивного очага в мягких тканях с последующими повторными ревизиями и некрэктомиями.

Выводы

1. Диагностика анаэробной инфекции при ИГВЗМТ должна базироваться прежде всего на выявлении в ходе небольшого диагностического разреза признаков, свидетельствующих об анаэробном характере заболевания.
2. Оперативное вмешательство при обоснованном подозрении на ИГВЗМТ необходимо выполнять с учётом основных принципов лечения анаэробной инфекции, независимо от сроков заболевания.
3. Оперативное вмешательство необходимо начинать с небольшого диагностического разреза через место введения инициирующего субстрата с обязательной ревизией подфасциального пространства и выполнения радикальной некрэктомии.
4. При хирургическом лечении пациентов с химическим гнойно-деструктивным процессом следует придерживаться активной хирургической тактики с учётом основных принципов лечения анаэробной инфекции.

Литература

1. Бельских А.Н. Указания по военно-полевой хирургии / А.Н. Бельских, И.М. Самохвалов. – СПб.: ВМедА, 2013. – 474 с.
- Bel'skih A.N. Instructions for military surgery / A.N. Bel'skih, I.M. Samohvalov – SPb.: VMedA, 2013. – 474 p.
2. Горюнов С.В. Гнойная хирургия (Атлас) / С.В. Горюнов, И.А. Ромашов, Д.В. Бутивщенко. – М.: БИНОМ, 2004. – 558 с.

Gorjunov S.V. Purulent surgery (Atlas) / S.V. Gorjunov, I.A. Romashov, D.V. Butivshchenko. – М.: БИНОМ, 2004. – 558 p.

3. Клинические особенности искусственных гнойно-воспалительных заболеваний мягких тканей, инициированных наиболее часто применяемыми нестерильными биологическими жидкостями / Г.Г. Мелконян, А.Н. Коваль, Н.В. Ташкинов [и др.] // Дальневосточный медицинский журнал. – 2017. – № 2. – С. 68-71.

Clinical peculiarities of artificial pyoinflammatory diseases of soft tissues most often caused by the application of non-sterile body fluids / G.G. Melkonyan, A.N. Koval', N.V. Tashkinov [et al.] // Far Eastern Medical Journal. – 2017. – №2. – P.68-71.

4. Кузин М.И. Раны и раневая инфекция: руководство для врачей / М.И. Кузин, Б.М. Костюченко. – М.: Медицина, 1990. – 591 с.

Kuzin M.I. Wounds and wound infection: a guide for doctors / M.I. Kuzin, B.M. Kostjuchenok. – М.: Medicina, 1990. – 591 p.

5. Российские национальные рекомендации: хирургические инфекции кожи и мягких тканей. – М.: МАИ, 2015. – 109 с.

Russian national guide: surgical infections of skin and soft tissues. – М.: MAI, 2015. – 109 p.

6. Светухин А.М. Клиническое значение ранней диагностики анаэробной неклостридиальной инфекции / А.М. Светухин // Хирургия. – 2005. – № 8. – С. 41–44.

Svetuhin A.M. Clinical significance of early diagnosis of anaerobic non-clostridial infection / A.M. Svetuhin // Surgery. – 2005. – №8. – P.41-44.

7. Anaerobic bacteraemia: a 10-year retrospective epidemiological survey / S. De Keukeleire, I. Wybo, A. Naessens, F. Echahidi [et al.] // Anaerobe. – 2016. – Vol.39. – P. 54–59. doi: 10.1556 / EuJMI.2.2012.2.7.

8. Chemical Necrotising Fasciitis Secondary to Self-Injection of Permethrin Insecticide / O.F. Wong, P.H.K. Tsang, H.L. Ng [et al.] // Hong Kong J. Emerg. Med. – 2011. – Vol. 18. – P.441–445. doi: org/10.1177/102490791101800613.

9. Clinical features and prognostic factors of anaerobic infections: a 7-year retrospective study / Y. Park, J. Choi, D. Yong [et al.] // Korean J. Intern. Med. – 2009. – Vol. 24. – P. 13–18. doi: 10.3904 / kjim.2009.24.1.13.

10. Di Nubile M. Complicated infections of skin and skin structures: when the infection is more than skin deep / M. Di Nubile // J. Antimicrob. Chemother. – 2004. – Vol. 53. – P. 1137–1150. doi: 10.1093 / JAC / dkh202.

11. Kafaween H. Necrotizing fasciitis induced by self-injection of kerosene / H. Kafaween, H. Rbehat, M. Sweis // Middle East J Fam Med. – 2010. – Vol. 8. – P. 35–39.

12. Kennedy J. The management of hydrocarbon toxicity following subcutaneous injection: case report and literature / J. Kennedy // Orthopaedics. – 2010. – Vol. 7. – Electronic resource URL: <http://www.jortho.org> (Date of the address 7/3/2010).

13. Liu H. Parasuicidal poisoning by intramuscular injection of insecticide: A case report / H. Liu, B. Kan, X. Jian // Exp. Ther. Med. – 2013. – Vol. 6. – P. 696–698. DOI: 10.3892 / etm.2013.1216.

14. Nelson M. Parenteral hydrocarbon injection and associated toxicities: two case reports / M. Nelson, I. Nasr // West J. Emerg. Med. – 2013. – Vol. 14. – P.431–434. doi: 10.5811 / westjem.2013.3.15678.

15. Oliveira R. Factitious Disorders of the Hand / R. Oliveira, L. Bayer, D. Lauzen // Rev. Bras. Ortop. – 2013. – Vol. 48. – P. 381–386.

16. Shusterman E. Soft tissue injection of hydrocarbons: a case report and review of the

literature / E. Shusterman, S. Williams, B. Childers // J. Emerg. Med. – 1999. – Vol. 17. – P. 63–65.

17. Tausche A. Nodular panniculitis as expression of Munchausen's syndrome (panniculitis

artefacta) / A. Tausche // Ann. Rheum. Dis. – 2004. – Vol. 63. – P. 1195–1196. doi: 10.1136 / ard.2004.024539.

18. Wilson J. Risk factors for mortality in pa-

tients with anaerobic bacteremia / J. Wilson, A. Limaye // Eur. J. Clin. Microbiol. Infect. Dis. – 2004. – Vol. 23. – P. 310–316. doi: 10.1007 / s10096-004-1111-y.

В.Г. Пшенникова*, Ф.М. Терютин*, Н.А. Барашков, Н.Н. Готовцев, А.А. Никанорова, А.В. Соловьев, Г.П. Романов, О.Л. Посух, Л.У. Джемилева, Э.К. Хуснутдинова, С.А. Федорова

ПОСТЛИНГВАЛЬНАЯ ГЛУХОТА В ЭВЕНО-БЫТАНТАЙСКОМ РАЙОНЕ ЯКУТИИ: АУДИОЛОГИЧЕСКИЙ И КЛИНИКО-ГЕНЕАЛОГИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ

DOI 10.25789/YMJ.2018.64.14

УДК 575.224.22; 616.28-008

В настоящей работе впервые представлены результаты аудиологического и клинико-генеалогического исследования населения с. Батагай-Алыта и с. Кустур Эвено-Бытантайского национального района (улуса) Республики Саха (Якутия) с целью изучения постлингвальной формы глухоты/тугоухости неизвестной этиологии, впервые выявленной нами ранее у трех эвенов. В результате аудиологического обследования было выявлено 10 пациентов из 6 ядерных семей, соответствующих критериям постлингвальной формы потери слуха. Проведенный в данных семьях сегрегационный анализ подтвердил наследственный характер постлингвальной потери слуха, сегрегирующей по аутосомно-рецессивному типу. Отдаленное родство обследованных пациентов с постлингвальной глухотой/тугоухостью, проживающих в двух селах Эвено-Бытантайского района Республики Саха, может свидетельствовать о роли эффекта основателя в локальной распространенности этой патологии.

Ключевые слова: аудиологический анализ, клинико-генеалогический анализ, сегрегационный анализ, постлингвальная форма глухоты, Эвено-Бытантайский национальный район, Якутия.

In this paper we present for the first time the results of the audiological and clinical-genealogical research of the population of settlements Batagai-Alyta and Kustur of the Eveno-Bytantaisky National District (ulus) of the Sakha Republic (Yakutia) for studying the postlingual form of deafness of unknown etiology firstly identified by us earlier in 3 Evens. As a result of an audiological examination of 72 people, 10 patients from 6 nuclear families who met the criteria of postlingual form of hearing loss were found. The segregation analysis carried out in these families confirmed the autosomal recessive type of inheritance of this form of postlingual hearing loss. The distant relationship of the examined patients with postlingual hearing loss living in two villages of the Eveno-Bytantaisky National District of the Sakha Republic can indicate to the role of the founder effect in the local prevalence of this pathology.

Keywords: postlingual deafness, audiological analysis, clinical-genealogical analysis, segregation analysis, Eveno-Bytantaisky National District, Sakha Republic (Yakutia).

Введение. Мутации гена *GJB2* признаны основной причиной врожденной и доречевой несиндромальной потери слуха во многих странах мира [5, 10]. В настоящее время территория Восточной Сибири (Республика Саха (Якутия)) охарактеризована по спектру и частоте мутаций гена *GJB2* (Cx26) на масштабных выборках пациентов с врожденными нарушениями слуха ($n=393$) и индивидов с нормальным слухом ($n=187$) из популяционных выборок якутов и русских [1, 9]. В ранее

проведенных исследованиях было показано, что вклад биаллельных мутаций гена *GJB2* в этиологию потери слуха в Якутии составил 49% и при сравнении с ранее изученными регионами Азии (10213 пробандов из 23 стран) оказался максимальным [4]. В спектре выявленных мутаций гена *GJB2* наиболее распространенными оказались три: с.-23+1G>A, с.35delG и с.109G>A, на долю которых приходится 98% всех патогенетических аллелей. Были определены мажорные *GJB2*-мутации, характерные для основных этнических групп населения Якутии: для якутов – с.-23+1G>A, для русских – с.35delG. Тем не менее у 51% обследованных пациентов биаллельных мутаций в гене *GJB2* не было обнаружено (*GJB2*-негативные пациенты) и причина потери слуха у них осталась неизвестной. С учетом разнообразия генетического контроля известных наследственных форм глухоты очень возможно, что потеря слуха у части *GJB2*-негативных пациентов может быть обусловлена мутациями в других генах, ассоциированных с несиндромальными нарушениями слуха, которых в настоящее

время идентифицировано около 100 (Hereditary Hearing loss Homepage – <http://hereditaryhearingloss.org>).

Детальное клинико-генеалогическое изучение выборки *GJB2*-негативных пациентов из различных районов Республики Саха позволило выявить 3 пациентов из с. Батагай-Алыта (Эвено-Бытантайский национальный район), эвенов, с поздним дебютом потери слуха: 2 sibса, у которых потеря слуха стала заметной в 7 лет у пробанда А и в 4 года – у sibса А, и один пациент (пробанд Б) с таким же поздним началом потери слуха (в 4 года). По совокупным сведениям (анамнез болезни, результаты молекулярно-генетического и аудиологического исследований), полученным для этих трех пациентов, мы предположили наследственный характер впервые отмеченной нами постлингвальной формы глухоты.

Цель исследования – проведение аудиологического и клинико-генеалогического анализа в семьях с постлингвальной формой глухоты неизвестной этиологии из Эвено-Бытантайского района РС(Я) для подтверждения наследственного характера заболевания и уточнения типа наследования.

ЯНЦ КМП: ПШЕННИКОВА Вера Геннадиевна – к.б.н., в.н.с.-руковод. лаб., psennikovavera@mail.ru; ТЕРЮТИН Федор Михайлович – к.м.н., н.с., rest26@mail.ru; БАРАШКОВ Николай Алексеевич – к.б.н., в.н.с.-руковод. лаб., ГОТОВЦЕВ Ньургун Намумович – н.с., НИКАНОРОВА Алена Афанасьевна – м.н.с.; СВФУ им. М.К. Аммосова: СОЛОВЬЕВ Айсен Васильевич – аспирант, РОМАНОВ Георгий Прокопьевич – аспирант, ФЕДОРОВА Сардана Аркадьевна – д.б.н., зав. НИЛ молекулярной биологии; ФИЦ ИЦиГ СО РАН (Новосибирск): ПОСУХ Ольга Леонидовна – к.б.н., с.н.с.; ИБГ УНЦ РАН (Уфа): ДЖЕМИЛЕВА Лиля Усеиновна – д.м.н., с.н.с., ХУСНУТДИНОВА Эльза Камилевна – д.б.н., проф., директор.

* Эквивалентный вклад авторов.