

В.Г. Часнык, С.Л. Аврусин, Т.Е. Бурцева, М.И. Томский,
В.А. Аргунов, Л.А. Николаева, С.Я. Яковлева, М.Е. Никифорова

МЕЖДУНАРОДНАЯ ПРОГРАММА ПО ИЗУЧЕНИЮ МЕДИКО-СОЦИАЛЬНЫХ АСПЕКТОВ ЖИЗНИ ДЕТЕЙ КОРЕННЫХ НАРОДНОСТЕЙ КРАЙНЕГО СЕВЕРА: некоторые итоги экспедиции 2006 г. и перспективы дальнейшей работы

В марте 2006 г. состоялась встреча сотрудников Якутского научного центра РАМН и Правительства РС(Я), Института проблем малочисленных народов Севера СО РАН, врачей РБ №1-Национального центра медицины, учреждений здравоохранения г. Нерюнгри и участников международной экспедиции, целью которой являлось изучение медико-социальных аспектов жизни детей коренных народностей Крайнего Севера.

В число участников экспедиции вошли представители медицинских учреждений ведущий детский эндокринолог, директор стероидных программ США профессор Мария Иандоло Нью (Mount Sinai School of Medicine, New York), доктор медицинских наук, профессор В.Г. Часнык, кандидат медицинских наук С.Л. Аврусин, президент гуманитарного фонда Rock Foundation Аделаида де Менил (Франция), представитель общественной организации «Врачи – за права человека» Аннис Айала Грец (Швейцария), сотрудник Metropolitan Museum Синтия Фэй Вайлдер (США).

В ходе экспедиции была проведена скрининг-оценка состояния здоровья и условий жизни детей коренных малых народностей Севера, в основном эвенов, проживающих в поселке

Иенгра. Были осмотрены также дети, обучающиеся в интернате г. Нерюнгри. Обсуждены планы дальнейшей совместной работы.

В ходе экспедиции профессором М. Нью была прочитана лекция, детально освещающая достижения и проблемы диагностики и лечения неклассических форм врожденной гиперплазии надпочечников. Тематика лекции была выбрана с учетом результатов проведенных ранее исследований частоты соответствующих мутаций в популяциях жителей Земли, в частности юпик-эскимосов, проживающих на Аляске, а также планируемого введения обязательного неонатального скрининга врожденной гиперплазии надпочечников на территории Якутии. Как известно, основной причиной врожденной гиперплазии надпочечников является генетически обусловленный дефицит фермента 21-гидроксилазы, блокирующий метаболизм производных холестерина по цепям продукции минералокортикоидов и глюкокортикоидов, что приводит к чрезмерной продукции половых гормонов.



Консилиум в больнице пос. Иенгра. Слева направо сидят: профессор М.Нью, профессор В.Г. Часнык, М.Е. Никифорова

Основной задачей лекции являлось привлечение внимания специалистов к широкой распространенности в популяциях неклассических форм врожденной гиперплазии надпочечников и важности своевременного их клинического распознавания.

В то время как распространенность классических, достаточно детально изученных, сольтеряющей и вирилизирующей форм известна и составляет от 1 на 7000 (Бразилия) до 1 на 20000 новорожденных (Новая Зеландия), распространенность неклассических



Обсуждение лекции профессора М.Нью (в центре). Слева – профессор М.И. Томский, справа – профессор В.Г. Часнык

ЧАСНЫК Вячеслав Григорьевич – д.м.н., проф., зав. кафедрой госпитальной педиатрии Санкт-Петербургской государственной педиатрической медицинской академии; **АВРУСИН Сергей Львович** – к.м.н., доцент СПбГПМА; **БУРЦЕВА Татьяна Егоровна** – к.м.н., с.н.с. ЯНЦ РАМН и Правительства РС(Я); **ТОМСКИЙ Михаил Иннокентьевич** – д.м.н., проф., директор ЯНЦ РАМН; **АРГУНОВ Валерий Архипович** – д.м.н., проф., зам. директора ЯНЦ РАМН; **НИКОЛАЕВА Людмила Алексеевна** – директор ПЦ РБ №1-НЦМ МЗ РС(Я); **ЯКОВЛЕВА Светлана Яновна** – зав. детским ККО ПЦ РБ №1-НЦМ; **НИКИФОРОВА Маргарита Егоровна** – врач-ординатор ПЦ РБ №1-НЦМ.



Рис. 1. Распространенность классической и неклассической форм дефицита 21-гидроксилазы в разных популяциях в сравнении с распространенностью некоторых наследуемых заболеваний (данные М.Нью)

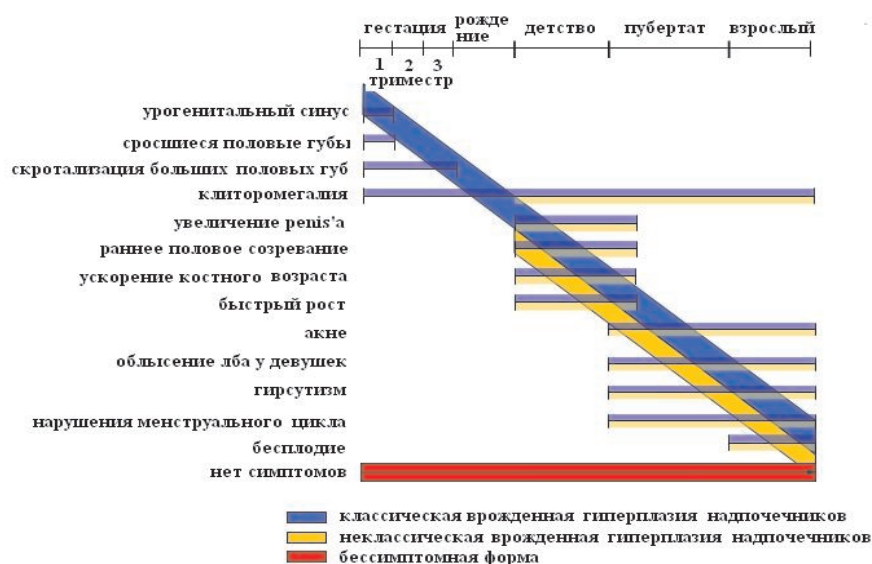


Рис. 2. Клинические признаки классической и неклассической форм дефицита 21-гидроксилазы в разные возрастные периоды (по М.Нью)

форм существенно выше в большинстве исследованных популяций (рис. 1).

Значительная часть случаев неклассической формы патологии имеет достаточно характерные клинические признаки (рис. 2). Своевременное распознавание этих симптомов и лечение, начатое в возможно более раннем возрасте, предотвращают деформацию фенотипа человека, необходи-

мость проведения дорогостоящего и сложного хирургического лечения, а также позволяют информировать юношей и девушек о семейной предрасположенности страдания.

При исследованиях, проводимых в ходе экспедиции, основное внимание было уделено оценке распространенности низкорослости, артериальной гипер- и гипотензии, внешних призна-

ков возможных генетических аномалий, обусловленных дефектами, накапливаемыми у детей от близкородственных браков.

Предварительный анализ результатов исследований позволяет достаточно уверенно утверждать, что в популяции школьников эвенов, проживающих в южных районах Якутии, в 2 раза чаще, чем в популяциях европейской части России, распространены низкорослость, нарушения артериального давления.

Синтия Вайлдер передала в дар Институту проблем малочисленных народов Севера СО РАН и школьному музею в п. Иенгра коллекции фотодокументов, собранных в конце 19-го – начале 20-го в. В. Иохельсоном при изучении коренного населения, проживающего на территории современной Якутии. Коллекция, вывезенная вскоре после революции в США и находящаяся в настоящее время в Музее национальной истории (National History Museum), до сих пор в Якутии не выставлялась, а фамилия исследователя была известна в СССР больше в иностранной транскрипции. Фундаментальный труд В. Иохельсона «Юкагиры и юкагиризированные тунгусы», впервые вышедший в свет на русском языке в 2005 г. благодаря инициативе сотрудников Института проблем малочисленных народов Севера и лично директора института профессора В.Роббека, а также официальная передача коллекции фотодокументов Музеем национальной истории США, без сомнения, будут способствовать как развитию исследований в области антропологии, так и росту самосознания народностей, населяющих Республику Саха (Якутия).

В целом исследования, проведенные в рамках научной программы, состоявшиеся в ходе поездки, существенно углубили наши представления о медико-социальных аспектах жизни детей коренных малых народностей, населяющих Республику Саха (Якутия), и заложили основы для дальнейшего сотрудничества с клиникой Mount Sinai.