

ПЕРЕДОВАЯ СТАТЬЯ

А.С. Сидоров

**БОЛЬНИЦА № 1 МИНИСТЕРСТВА
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ
САХА (ЯКУТИЯ)**

В 2007 г. исполняется 75 лет со дня открытия ГУЗ «Больница № 1 Министерства здравоохранения Республики Саха (Якутия)». В августе будут проводиться юбилейные мероприятия в рамках плана мероприятий правительства и Минздрава республики. Планируется проведение научно-практической конференции врачей республиканских учреждений и районов по актуальным вопросам гериатрии с приглашением специалистов – ученых из центральных научно-исследовательских институтов.

Больница была создана по инициативе наркома здравоохранения ЯАССР Федорова Евграфа Григорьевича. В начале 30-х гг. руководителями молодой автономной республики на разных уровнях назначались активные участники установления советской власти. Это были люди, прошедшие все тяготы Гражданской войны, холода, голода. Большинство из них принимали непосредственное участие в военных действиях. Практически все они имели серьезные проблемы в своем здоровье. В условиях низкой грамотности и политического самосознания населения в то время заменить руководящие кадры из-за состояния их здоровья не представлялось возможным.

В связи с этим нарком здравоохранения ЯАССР предложил открыть специализированное учреждение для обеспечения медицинской помощи участникам и инвалидам Гражданской войны, работникам наркоматов, обкома, горкома партии и деятелям науки и культуры. Постановлением бюро Якутского обкома ВКП(б) от 1

июня 1932 г. № 32 было принято решение об открытии поликлиники для ответработников. Этим же постановлением наркомату здравоохранения было передано здание горкома ВКП(б) для размещения поликлиники. Позднее для стационара было выделено двухэтажное деревянное здание по ул. Дзержинского 11/5. Главным врачом был назначен Стрелов Павел Дмитриевич. П.Д. Стрелов в 1924 г. окончил медицинский факультет Томского госуниверситета. Был направлен на работу в Якутию. Работал врачом в Намском районе, Якутской городской больнице. Главным врачом нашей больницы проработал, начиная с 1932 г., с небольшим перерывом около 8 лет. Награжден медалью «За доблестный труд в Великой Отечественной войне 1941-45 гг.», присвоены звания «Заслуженный врач ЯАССР», «Заслуженный врач РСФСР». За годы работы Стрелова впервые в истории Якутии ответработники прошли углубленный медицинский осмотр и были взяты на диспансерный учет. Помимо лечения острых заболеваний было организовано профилактическое лечение. В соответствии с директивными материалами VII Всероссийского съезда здравоохранения (1930) и постановления ЦК ВКП(б) было взято направление на дифференцированный подход к медицинскому обслуживанию различных групп населения. В связи с этим ответработники, деятели науки и культуры выделены в отдельную группу населения. Одним из первых вновь созданное лечебное учреждение начало внедрять решения съезда. В этом была большая заслуга первого главного врача П.Д. Стрелова. Это он со своими коллегами заложил основные каноны деятельности больницы, сформировал коллектив в одно целое, со своей индивидуальностью, традициями. Приняты к неукоснительному исполнению врачебная этика и медицинская деонтология как составные части лечебного процесса. Благодаря комплексному подходу к лечению больных достигнуты значительные успехи в оздоровлении прикрепленного контингента.

Эстафету в качестве главного врача принял Елисей Тихонович Александров. Александров Е.Т. родился

в апреле 1890 г. в Амгинском наслеге Восточно-Кангаласского улуса Якутской области. В 1917 г. поступил на медицинский факультет Томского госуниверситета. Однако в 1920 г. вынужден был прервать учебу, т.к. был призван фельдшером в действующую Красную Армию. Факультет закончил в 1925 г. Врачебную деятельность начал в Тюмени. По возвращению в Якутию заведовал Намской, Амгинской районными больницами. В 1940 г. был назначен главным врачом нашей больницы. Работал вплоть до 1949 г. После некоторого перерыва в 1951 г. вновь был назначен на эту должность и проработал в общей сложности 11 лет. Годы работы Елисея Тихоновича в больнице Минздрава совпали с трудными предвоенными, военными и послевоенными годами. За вклад в развитие здравоохранения Елисею Тихоновичу присвоено звание заслуженного врача Якутской АССР, РСФСР. Награжден медалью «За доблестный труд в Великой Отечественной войне 1941-45 гг.».

В годы войны коллектив больницы, как и других лечебных учреждений, жил и трудился во имя победы над фашистской Германией. Все было посвящено фронту. Уровень лечебно-профилактической работы не снизился, а наоборот, стал значительно выше и качественнее. В больнице впервые открыты хирургическая, глазная, кардиологическая службы. Усилена лабораторная служба. Расширены виды клинических анализов, открылись биохимические, цитологические отделы. Лаборатория оснастилась современным оборудованием того времени. Работа больницы была переориентирована на военный лад. С фронта стали поступать раненые и инвалиды. Им проводилось комплексное восстановительное лечение.

Коллектив на свои личные средства стал помогать фронту: был организован сбор теплых вещей для фронтовиков, проводились субботники по сбору и отправке металлолома.

В послевоенный период коллектив стал активно работать для восстановления народного хозяйства. Большинство ответработников были фронтовиками, имели различные сложные ранения. И коллективу больницы пришлось переориентировать профиль

СИДОРОВ Александр Семенович – врач-организатор высшей квалиф. категории, засл. врач РС(Я), гл. врач ГУЗ «Больница №1 МЗ РС(Я)».

и тактику лечебной работы. Только четко организованное диспансерное лечение могло восстановить пошатнувшееся здоровье фронтовиков и тружеников тыла. И такое лечение было организовано коллективом во главе с Елисеєм Тихоновичем. К оценке значимости их труда в полной мере относятся слова министра здравоохранения Александрова В.Л. из предисловия книги, посвященной 75-летию больницы, «Дарующие жизнь»: «... Была необходимость организации специализированной медицинской помощи для ответственных работников государственных, профсоюзных, партийных органов и учреждений, деятелей науки и культуры. В сохранении работоспособности, творческого мышления немаловажную роль играет крепкое здоровье. А в свою очередь труд каждого из них обуславливает будущее молодой автономной республики, выбравшей новый путь социально-экономического развития».

В разное время во главе больницы стояла плеяда таких ярких личностей, профессионалов своего дела, как Сытова Александра Александровна, Еловская Елизавета Дмитриевна, Головкин Виталий Викторович, Мигалкин Сергей Осипович, Любимов Герман Павлович, Малинин Жорж Петрович.

С 1976 по 1979 г. главным врачом работал один из крупных организаторов здравоохранения Шадрин Филипп Егорович.

Шадрин Ф.Е. после окончания Читинского мединститута работал главным врачом Абалахской грязелечебницы, Ленинской центральной районной больницы. Как один из крупных организаторов здравоохранения был назначен главным врачом нашей больницы. С 1980 по 1989 г. работал инструктором Совета Министров Якутской АССР по вопросам здравоохранения и социального обеспечения. Годы его работы в больнице ознаменовались значительным улучшением показателей учреждения. К концу 1979 г. по сравнению с 1976 г. больничная летальность снизилась на 2,3%, охват диспансерным наблюдением достигал 86%. Организована выездная работа на дом к тяжелобольным пациентам, значительно улучшена материально-техническая база больницы.

С 1986 г. девять лет возглавлял больницу кавалер ордена «Знак Почета», организатор здравоохранения высшей квалификационной категории Афанасий Васильевич Николаев. В нашу больницу он пришел уже известным как один из крупных организаторов здравоохранения. За его плечами была аспирантура Томского

медицинского института по организации здравоохранения, работа главным врачом Республиканской клинической больницы онкологического диспансера. Опытный, сильный руководитель, он сразу же в коллективе стал признанным лидером и за короткое время снискал всеобщее уважение. Особое внимание уделял клиническим вопросам. Совершенствовал статус деятельности больницы и отдельных служб. При нем введены новые методики статистического анализа показателей работ отдельных врачей и больницы в целом. Разработаны и внедрены новые подходы лечения и профилактики заболеваний. Добился слаженной работы коллектива как единого целостного организма.

От Афанасия Васильевича эстафету приняла заслуженный врач Республики Саха (Якутия) Иванова Варвара Михайловна. За годы работы заместителем главного врача по лечебной работе, затем главным врачом Варвара Михайловна добилась улучшения качества диагностической и лечебной работы. Внедрен принцип участковой в работе терапевтических отделений поликлиники. В корне была пересмотрена диспансерная работа. Каждому диспансерному больному составлялась индивидуальная программа реабилитации. Варвара Михайловна лично контролировала исполнение реабилитационной работы и качество оказываемой помощи. Под ее руководством коллектив завоевал звание «Коллектив высокой культуры обслуживания».

Назаров Анатолий Николаевич был назначен главным врачом в очень сложное в экономическом и политическом плане время для страны. Коллективы медицинских работников месяцами не получали заработную плату. Катастрофически не хватало денег для организации полноценного лечебного процесса. Отсутствовали элементарные лекарственные средства. Но коллектив больницы №1 МЗ РС(Я) во главе со своим главным врачом сумел выстоять. Благодаря умело организованному труду, личному энтузиазму врачей, средних медицинских работников и остального персонала больницы, не снизили ни объем, ни качество оказываемой медицинской помощи. Таким образом, коллектив не столь болезненно перестроился на новый хозяйственный механизм. Внедрена платная услуга населению. Шире стала практиковаться выездная работа.

В 2001 г. коллектив завоевал звание лауреата во Всероссийском конкурсе «Трудовая слава России».

Анатолий Николаевич является одним из врачей, заложивших в республике основу гериатрической службы.

В 2002 - 2003 гг. главным врачом работал доктор медицинских наук Томский Михаил Иннокентьевич. Большая заслуга Михаила Иннокентьевича заключается в том, что он ввел в практику стандарты лечения, стандарт оценки качества лечения. Сумел увлечь врачей научно-исследовательской работой. Впервые в истории больницы практические врачи стали наряду с основной работой заниматься наукой. Защищены три кандидатские диссертации. Сегодня выполняется большая исследовательская работа по актуальным вопросам гериатрии.

75-летняя история началась с 1932 г. До 1962 г. больница размещалась на проспекте им. Ленина. Здание было одноэтажное, деревянное, с печным отоплением. Больница именовалась спецполиклиникой Министерства здравоохранения ЯАССР. Обслуживала работников обкома КПСС, Совета Министров и Верховного Совета ЯАССР и их семей. Стационарное отделение имело 25 коек. В 1963 г. спецполиклиника была переименована в городскую больницу № 1 Минздрава и переведена в 2-этажное здание по улице Дзержинского, 11. На втором этаже развернули стационар на 25 коек, на первом этаже – подразделения поликлиники. Там же размещалась стоматология.

В 1980 г. под поликлинику передано здание по улице Кирова, где разместились поликлиническое подразделение, администрация и хозяйственная служба. В здании по улице Дзержинского остался стационар, расширенный до 40 коек. Стоматология разместилась по ул. Горького, 94.

В 1998 г. под стационар передано здание ведомственной больницы «Якутзолото». Развернуто 60 коек. Постановлением Правительства РС(Я) от 5 февраля 2000 г. № 63 передано здание санатория-профилактория «Холбос» на 100 коек для открытия Гериатрического центра.

В настоящее время ГУЗ «Больница № 1 МЗ РС(Я)» - это одно из крупных лечебно-профилактических учреждений республики. В структуре – поликлиника на 244 посещения в смену, стационарные отделения на 60 и 100 коек, стоматологическое отделение, хозяйственная служба обеспечения. В больнице трудятся 5234 чел. Больница оснащена всем необходимым диагностическим и лечебным оборудованием на современном уровне, отвечает стандартам больницы первой категории. Выполняет государственный заказ:

1. Организация гериатрической службы.

2. Организация лечения и диспансеризации:

- инвалидов и участников ВОВ,
- лиц, приравненных к участникам ВОВ,
- вдов участников и умерших ветеранов ВОВ,
- ветеранов тыла,
- заслуженных работников РФ, РС(Я),

- деятелей науки и культуры,
- государственных служащих.

3. Организация медицинского обеспечения юношей допризывного и призывного возрастов.

Кроме того, больница является организационно-методическим центром по вопросам организации гериатрической помощи, базовой организацией изучения актуальных вопросов гериатрии. Периодически проводятся научно-практи-

ческие конференции, семинары с участием ведущих ученых Якутии и России.

Через «Якутский медицинский журнал» поздравляем всех работников больницы №1 МЗ РС(Я) и её ветеранов, находящихся на заслуженном отдыхе и проживающих в Якутии или в других областях нашей страны, с 75-летним юбилеем нашего учреждения. Желаем крепкого здоровья и успехов во всем.

ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Н.Р. Максимова, А.Н. Ноговицына, А.Л. Сухомясова,
Е.Е. Гуринова, С.П. Алексеева

КЛИНИЧЕСКИЕ И МОЛЕКУЛЯРНО-ГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ НАСЛЕДСТВЕННОГО НАНИЗМА У ЯКУТОВ С МУТАЦИЕЙ В ГЕНЕ *CUL7*

Цель исследования. Клиническое, молекулярно-генетическое изучение наследственного синдрома, характеризующегося низким ростом, аутосомно-рецессивным типом наследования, распространенного в якутской популяции.

Материалы и методы. Материалом для клинического исследования послужили данные 43 генетических карт больных низким ростом с аутосомно-рецессивным наследственным синдромом, с лицевыми дисморфиями и нормальным интеллектом без эндокринологических нарушений. Для молекулярно-генетического анализа использованы ДНК этих 43 больных и 39 их родственников из 37 неродственных семей. Применены клинико-генеалогический, молекулярно-генетический и статистический методы исследования.

Результаты. Проведено клиническое, молекулярно-генетическое изучение наследственного нанизма, получившего наибольшее распространение среди коренного населения Якутии. В результате проведенного молекулярно-генетического исследования у 43 больных и 39 их родственников из 37 семей якутской национальности с наследственным нанизмом установлена молекулярно-генетическая причина - идентифицирована нонсенс-мутация 4582insT в гене *CUL7*, ответственным за развитие редкого в мире 3-М синдрома. Клинические данные показывают, что для больных с 3-М синдромом якутской национальности характерны те же признаки, что и для описанных ранее в литературе клинических случаев 3-М синдрома в других популяциях мира, за исключением описанного нами дистресс-синдрома в периоде новорожденности почти у половины больных. Якутские больные с 3-М синдромом имели типичный фенотип, но без характерных для 3-М синдрома рентгенологических признаков (тонкие длинные трубчатые кости и ребра наблюдались только у одного, высокие позвонки - у 4 больных).

Ключевые слова: нанизм, 3-М синдром, якуты, мутация, *CUL7*.

For the first time the clinical and molecular-genetical investigation of 43 patients and 39 their relatives from 37 unrelated Yakut families with hereditary autosomal recessive nanism in Republic Sakha (Yakutia) were performed. The novel nonsense - mutation 4582insT in gene *CUL7* causing rare in the world 3-M syndrome was identified. The Yakut patients with 3-M syndrome had a typical phenotype, but without typical radiological features (slender tubular bones and edges were observed only at one, tall vertebral bodies at 4 patients).

Введение

Нанизм (от греч. *nanos* – карлик) - заболевания с патологически низ-

ким ростом человека (для мужчин ниже 130 см, для женщин ниже 120 см), обусловленные обычно поражением желёз внутренней секреции или наследственными причинами. Среди наследственных причин нанизма можно выделить 2 группы: хромосомные заболевания с задержкой роста и моногенные. Наследственных заболеваний с низким ростом насчитывается более 600 в Оксфордской базе данных (Oxford Medical Database) и более 760 в международной базе данных Макьюсика (MIM). В настоящее время найдены гены более 50 наследственных дисплазий скелета и синдромов, приводящих к низкому росту [6, 12].

Однако эндокриннонеобусловленных аутосомно-рецессивных наследственных синдромов с низким ростом без задержки умственного развития насчитывается не так уж много. Среди них: метафизарная хондродистрофия Макьюсика (MIM 250250) [11], болезнь Ларона (MIM 245590)[6], нанизм Мюлибрея (MIM 253250) [3], синдром Рассела-Сильвера (MIM 180860)[6], а также редкий 3-М синдром (MIM 273750).

3-М синдром – редкое аутосомно-рецессивное заболевание, названное в честь первых букв трех авторов (Miller, McKusick, Malvaux), впервые описавших его в 1975 г. [9], характеризующееся лицевыми дисморфиями,

МАКСИМОВА Надежда Романовна - к.м.н., врач-генетик первой квалиф. категории, начальник отдела ЯНЦ СО РАМН; **НОГОВИЦЫНА Анна Николаевна** - к.м.н., врач-генетик высшей квалиф. категории МГК РБ №1-НЦМ, отличник здравоохранения РС(Я), лауреат Государственной премии РС(Я) в области науки и техники; **СУХОМЯСОВА Айталиня Лукична** – к.м.н., врач-генетик первой квалиф. категории, зав. МГК РБ №1-НЦМ; **ГУРИНОВА Елизавета Егоровна** - врач-генетик МГК РБ №1-НЦМ; **АЛЕКСЕЕВА Светлана Петровна** - врач-генетик высшей квалиф. категории МГК РБ №1-НЦМ.