



## От экспоненциального роста — к спасенным жизням: 100 донаций в Регистре доноров костного мозга Пироговского Университета

Сто — это символическое число. Оно представляет идею полноты и целостности, если говорить о процентах. Сто — это реперная точка, баланс между краткосрочностью и долгосрочностью. Это достаточно длинный период, чтобы проявились тренды и закономерности, а не просто череда случайных всплесков или спадов. 2 декабря 2025 года состоялась 100-я донация в Регистре доноров костного мозга Пироговского Университета.

Сегодня мы говорим о прорыве, который лучше всего описывает экспоненциальная функция: если за 2021–2024 годы донорами стали 49 человек, то только за 2025 год — еще 54. И это не просто сухая статистика. Это более 100 реальных шансов на выздоровление и жизнь, 100 историй надежды и 100 доказательств добра.

### Миссия, встроенная в ДНК Университета

Регистр доноров костного мозга является логичным продолжением миссии Пироговского Университета. Генетика и гематология всегда были важной частью деятельности Пироговского Университета, а мощное Донорское движение позволяет студентам включаться в добровольчество и спасать жизни с первых дней обучения. Именно Донорское движение (руководитель — М.А. Бутунц) стало основой для рекрутинга потенциальных доноров костного мозга. В 2020 году был создан отдел по развитию Регистра доноров костного мозга (руководитель — Т.Г. Мурадян). Ежегодно около семи тысяч человек получают консультацию специалистов отдела, большинство из которых принимают решение о вступлении в Федеральный регистр. А в 2019 году был создан Центр высокоточного редактирования и генетических технологий для биомедицины, который и стал мощной лабораторной базой. В настоящее время лаборатория геномики НИИ трансляционной медицины (руководитель — Д.О. Коростин) выполняет HLA-типирование в высоком разрешении в кратчайшие сроки. Клиническая работа с донорами ведется в отделении трансплантации костного мозга (руководитель — Е.В. Скоробогатова) Российской детской клинической больницы (РДКБ) — филиала Пироговского Университета. Иногда это неродственные доноры, то есть те, кто был найден в Федеральном регистре для конкретного пациента, а иногда — родственные доноры, которые сдают костный мозг для родного человека — ребенка, брата или сестры. Отделение располагает 12 боксами, где уже более 30 лет ежегодно около 100 детей получают трансплантацию костного мозга.

«Пироговский Университет в рамках Федерального регистра выполняет все роли, являясь организацией “полного цикла”. Налаженное внутриуниверситетское взаимодействие триады подразделений — один из лучших примеров взаимодействия образования, науки и медицины», — отмечает проректор по научной работе Пироговского Университета Денис Владимирович Ребриков, курирующий это направление.

### Сила партнерства

За годы развития Регистра к совместной с Пироговским Университетом деятельности по рекрутингу доноров костного мозга подключились отделения переливания крови РДКБ — филиала Пироговского Университета, НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева, НМИЦ АГП им. В.И. Кулакова, НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина, НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского, МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского, ЦКБ УДП РФ, а также коммерческие лабораторные сети и клиники — «Ситилаб», KDL, «Юнилаб», «МЕДСИ», DocMed. Это чрезвычайно важно для городов,



Коллектив отдела по развитию Регистра доноров костного мозга

где нет учреждений службы. Партнерство делает донорство костного мозга доступнее.

### Герои, которые меняют мир

«Рекрутинг доноров давно вышел за пределы студенчества: из нашей сотни доноров только ¼ — это студенты или выпускники Пироговского Университета. Среди наших доноров есть IT-специалисты, биотехнологи, научные сотрудники, психологи, юристы, военные и музыканты.

Основной задачей считаем качественный подход к развитию: мы включаем в Федеральный регистр только доноров костного мозга, осознающих, что в любой момент может поступить тот самый звонок и прозвучать просьба сдать костный мозг, а также то, что именно в решении донора может быть чья-то жизнь», — отметил начальник отдела по развитию Регистра доноров костного мозга Тигран Гагикович Мурадян.

Благодаря осознанному подходу и при поддержке специалистов Пироговского Университета донорам удается преодолевать многие существенные преграды ради спасения жизней. Это история военнослужащего из приграничного региона, ставшего безальтернативным донором для пациентки из Санкт-Петербурга. Это история выпускницы Пироговского Университета, работающей в Милане (Италия), которая прилетела в Москву и сдала гемопоэтические стволовые клетки для пациента из Москвы.

«Интервью с донорами поражают: большинство не считают свою донацию чем-то особенным, не считают себя героями. Кто-то считает это частью своего воспитания, кто-то исключает иной вариант своего ответа, а для кого-то это новый опыт. Но их объеди-

няет одно — осознанное желание спасти жизнь, пройдя непростой, но безопасный путь донора. Их истории — лучший ответ на скепсис и страх», — отметила заместитель начальника отдела по развитию Регистра доноров костного мозга Ксения Анатольевна Дюжина, которая сама является донором костного мозга.

### Как стать частью системы спасения

Потенциальные доноры — это здоровые граждане РФ в возрасте от 18 до 45 лет. Путь начинается со сдачи пяти миллилитров крови для проведения HLA-типирования. Специалисты связываются с каждым потенциальным донором, чтобы убедиться в том, что донор знает обо всех деталях. После подтверждения осознанного подхода к донорству кровь передается в лабораторию. Обратиться к донору с просьбой сдать костный мозг могут примерно до достижения им возраста 55 лет. Донор проходит медицинское обследование, чтобы исключить заболевания, которые могут обостриться в результате донации. Если таковые есть, донация не будет осуществлена, ведь здоровье донора в приоритете. Именно этим достигается безопасность донорства костного мозга.

### Взгляд в будущее

В ближайшие планы Регистра входит расширение партнерской сети, что позволит большему количеству граждан нашей большой страны вступить в Федеральный регистр и, безусловно, повысит генетическое разнообразие, а одной из важных задач является повышение информированности населения России в вопросах донорства костного мозга — от школьников до их родителей.

Автор: Тигран Мурадян



# УНИВЕРСИТЕТ

## Пироговская мультипрофильная олимпиада: грандиозный фестиваль талантов и точка роста будущих лидеров медицины

Пироговский Университет стал площадкой для настоящего праздника медицинской науки и практики — IV Всероссийской Пироговской мультипрофильной олимпиады. В 2025 году событие впервые объединило более 14 медицинских профилей, собрав более 250 студентов из 11 ведущих медицинских вузов страны, и превратилось в масштабный конкурс профессионального мастерства.



### История: от хирургических конкурсов к мультидисциплинарному фестивалю

Как отметил директор Мультипрофильного аккредитационно-симуляционного центра Александр Владимирович Гущин, традиции подобных олимпиадных соревнований имеют давние корни. Однако современная история события началась с объединения усилий нескольких кафедр.

Заведующий кафедрой пропедевтики внутренних болезней № 2 Института клинической медицины (ИКМ) Елена Владимировна Резник подробно рассказала о зарождении идеи: «В течение семи лет проводилась хирургическая олимпиада и олимпиада по эндоскопии. Затем, в 2022 году, Мультипрофильный аккредитационно-симуляционный центр предложил кафедре пропедевтики внутренних болезней № 2 ИКМ принять участие в олимпиаде. Именно тогда было решено добавить к хирургическим конкурсам еще и терапевтические».

Со временем к инициативе присоединились кафедра акушерства и гинекологии Института хирургии (ИХ), кафедра морфологии Института анатомии и морфологии имени академика Ю.М. Лопухина (ИАМ) и другие направления. В 2023 году олимпиаде было присвоено имя Николая Ивановича Пирогова, а в 2025 году она вышла на принципиально новый уровень, став настоящим парадом студенческих талантов.

### Реализм, инновации и командный дух

Главной отличительной чертой олимпиады организаторы называют максимальную приближенность к реальной клинической практике. «Мы стараемся избегать формального подхода. Мы даем участникам реальную аппаратуру, с которой можно работать. Например, у учебного манекена из вены идет кровь, а датчики снимают полноценную ЭКГ», — подчеркивает Елена Владимировна Резник.

Впервые в этом году в программе Пироговской олимпиады появилось направление по оказанию неотложной помощи «Алгоритм спасения». Доцент кафедры скорой и неотложной медицинской помощи Института непрерывного образования и профессионального развития (ИНОПР) Елена Викторовна Обухова рассказала, что в условиях смоделированной ситуации — ДТП с участием двух мотоциклов и с несколькими пострадавшими — студенты продемонстрировали умение проводить сортировку пострадавших, уверенные навыки по оказанию экстренной помощи на догоспитальном этапе: остановке кровотечения, проведению успешных реанимационных мероприятий.

Программа каждого направления была насыщенной и комплексной. Например, на этапе по акушерству и гинекологии, как рассказала профессор кафедры акушерства и гинекологии ИХ Людмила Анатольевна Озолина, студенты одновременно решали три сложнейшие задачи: оказание экстренной помощи в родах в поезде, прием пациентки с маточным кровотечением и выполнение лапароскопической операции по сохранению матки после перфорации.

На хирургических этапах участники работали с настоящим кадаверным материалом и современным оборудованием. «Студенты проводили лапароскопическую нефрэктомия. У них есть возможность поработать на высокотехнологичном оборудовании с настоящими макропрепаратами и инструментами, что выводит олимпиаду на новый уровень», — отметил ассистент кафедры урологии и андрологии имени академика Н.А. Лопаткина ИХ Андрей Дмитриевич Болотов.

Особое внимание уделялось междисциплинарному взаимодействию. «Самое главное, что пропекует олимпиада, — это объединение различных специалистов для решения общих вопросов. Ребята должны уметь работать в команде и договариваться», — обозначил философию события Александр Владимирович Гущин.

Яркой традицией стали инновационные форматы, которые запоминаются участникам на годы. Елена Владимировна Резник вспомнила симуля-

цию оказания помощи в самолете со стюардессами, говорящими на английском, использование VR-тренажеров и легендарный конкурс «Клинический случай из мира кино», где студенты находили и разбирали болезни киногероев — от сифилиса у Джека Воробья до синдрома такоцубо у Квазимодо.

### Как готовят врачей нового поколения

Для многих участников олимпиада становится трамплином для профессиональной карьеры. «Мы надеемся увидеть победителей мультипрофильных направлений в рядах наших ординаторов и верим, что они выберут Пироговский Университет для своего дальнейшего роста», — сказал директор Института анатомии и морфологии имени академика Ю.М. Лопухина Павел Алексеевич Лопанчук.

Проректор по послевузовскому и дополнительному образованию Ольга Фёдоровна Природова подчеркнула ценность события для формирования врача нового поколения: «Это прекрасная возможность пообщаться с единомышленниками, перенять опыт у более подготовленных специалистов, сравнить свои знания с другими и проверить, насколько хорошо ты владеешь материалом. Олимпиада — это всегда праздник!»

На закрытии победителей награждали организаторы, в том числе Лейла Сеймуровна Намазова-Баранова и Игорь Сергеевич Копецкий. Победители получили не только дипломы, но и современный образовательный инструмент — подписку на ЭБС «Консультант студента» на год с доступом к интерактивным атласам, симуляторам и ИИ-помощнику.

Дарья Королева, представитель одной из команд-победителей, студентка четвертого курса Института биомедицины (МБФ), поделилась впечатлениями: «Нам запомнилось огромное количество оперативных конкурсов. Это было очень насыщенно». Ее совет будущим участникам олимпиады по-настоящему вдохновляет: «Гореть медициной, идти по зову сердца, много заниматься».

Олимпиада подтвердила статус ключевой площадки для профессионального становления, где теория встречается с практикой, а дух соревнования объединяется с командной работой. Как резюмировала Людмила Анатольевна Озолина, такие события стимулируют к приобретению знаний и навыков и «оставляют у студентов такие воспоминания, которые они пронесут через всю жизнь и к которым будут возвращаться даже тогда, когда уже самостоятельно будут работать врачами».

Материал подготовлен Марией Зайцевой





# УНИВЕРСИТЕТ

## «Музыкальная прививка»: когда искусство становится частью лечения

В Пироговском Университете есть проекты, которые соединяют медицину и искусство, формируют эмпатию будущих врачей и дарят радость детям, проходящим лечение. Одним из таких проектов является музыкально-просветительский марафон «Музыкальная прививка», реализуемый командой направления «Культура и творчество». Участники проекта — будущие врачи, которые обладают музыкальным образованием и продолжают развиваться в творческих студиях. Большинство из них — музыканты оркестра «Анатомия музыки» Пироговского Университета, коллектива с более чем 40-летней историей, объединяющего инструменталистов, которые не расстаются с творчеством даже в стенах медицинского вуза.

Марафон направлен на поддержку детей с ограниченными возможностями здоровья, находящихся на длительном лечении в НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева и Российской детской клинической больницы (РДКБ) — филиале Пироговского Университета. Дети в онкологических и педиатрических отделениях испытывают эмоциональную изоляцию, страх, усталость. Музыка же помогает им расширить пространство больничной палаты и почувствовать искренний человеческий контакт там, где он особенно нужен.

Идея проекта родилась внутри творческого сообщества студентов-музыкантов. «С первого курса, как только я пришла в оркестр, мне хотелось проводить занятия в детских клиниках. В рутинной практике их почти не было», — делится руководитель проекта Мария Иванова, студентка Института биомедицины (МБФ). По ее словам, желание «привнести в больничные будни музыку» постепенно оформилось в масштабную инициативу, которая получила поддержку грантовой программы «Росмолодежь. Гранты».

Суть проекта заключается в том, что студенты-медики с музыкальным образованием проводят интерактивные занятия в клиниках: играют живую классику, рассказывают об инструментах, истории музыки, ее роли в культуре. Но главным становится интерактив — момент, когда ребенок может взять в руки инструмент и почувствовать себя музыкантом. Кахон, дудочка, бубен, гитара, шумовые инструменты — всё это помогает детям выразить эмоции и почувствовать, что здесь, в больнице, они способны творить и участвовать в общем действии.

Музыкальные волонтеры признаются, что проект изменил и их самих. «Как студентка и поклонница музыки, я нашла свое призвание в “Музыкальной прививке”. Здесь я могу делиться с детьми своей любовью к культуре и творчеству. Музыка помогает им выражать чувства и создавать свои мелодии. Проект вдохновляет меня на то, чтобы вдохновлять новое поколение», — говорит Дилангез Нишонова, активист направления «Культура и творчество», студентка Института материнства и детства. Этот опыт учит будущего врача главному — состраданию, вниманию и внутренней мягкости. А такие качества невозможно получить только на лекциях и клинических занятиях.



Отдельные занятия становились настоящими маленькими праздниками. Например, на одной из встреч дети узнали, как возникли ударные инструменты, ознакомились с устройством флейты, а потом сделали ее своими руками. На занятии, посвященном Дню матери, звучали песни из мюзикла «Мама», а ребята изготовили открытки для своих мам. «Первый концерт в РДКБ превзошел все ожидания», — говорит Мария Иванова. — В зале было много детей и родителей, врачи писали теплые отзывы. Мы видели восторг детей, особенно во время исполнения произведения на печатной машинке. В этот момент понимаешь, ради чего работает проект».

Социальная миссия «Музыкальной прививки» заключается в том, чтобы помочь детям преодолеть эмоциональные барьеры, связанные с болезнью и длительным лечением, а студентам — научиться сопереживать. Музыка в рамках проекта становится средством реабилитации: она расширяет эмоциональный опыт детей, помогает снизить тревогу

и уменьшает чувство одиночества. Для будущих врачей это уникальная школа: они учатся взаимодействовать с детьми с ОВЗ, выстраивать доверие, говорить на языке, доступном ребенку.

Проект имеет и важный образовательный компонент. Перед началом занятий для участников проводятся мастер-классы психологов и специалистов по работе с детьми с ОВЗ. Волонтеры учатся выстраивать программу так, чтобы она была бережной, динамичной, безопасной и развивающей.

Мария Иванова уверена, что у проекта большие перспективы: «В будущем мы хотели бы расширить количество баз, рассмотреть сотрудничество с фондами, увеличить количество тем занятий. Мы открыты к предложениям». И в качестве наставления волонтерам она добавляет: «Не бойтесь разделять радость творчества с теми, кто особенно нуждается в поддержке. Каждое мероприятие приносит краски в больничные будни».

Автор: Светлана Лукьянова





# ИННОВАЦИИ

## Собранный пазл: как искусственный интеллект поможет диагностировать дисплазию соединительной ткани у детей

Дисплазия соединительной ткани (ДСТ) у детей — состояние, которое врачи часто называют «невидимкой». Один ребенок годами наблюдается у кардиолога из-за пролапса митрального клапана, другой — у ортопеда со сколиозом, третий — у офтальмолога. Эти разрозненные симптомы редко складываются в единую картину, и правильный диагноз может запаздывать на годы. А ведь некоторые формы дисплазии, например синдром Марфана, несут риск внезапных смертельных осложнений — разрыва аорты. Изменить эту ситуацию призван проект «Система поддержки принятия врачебных решений по диагностике дисплазии соединительной ткани у детей», поддержанный грантом Российского научного фонда. Его руководитель Александр Николаевич Путинцев, заведующий отделом информационных технологий и мониторинга Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева Пироговского Университета, рассказал о том, как создаваемая его командой система поддержки врачебных решений сможет стать «собирателем пазлов» для педиатров.

— Александр Николаевич, Ваша система действительно призвана стать тем самым инструментом, который увидит связь между, казалось бы, разными симптомами?

— Вы правы, сложить этот пазл в целостную картину — непростая задача, с ней может справиться лишь опытный врач-эксперт. Наша задача — отразить богатый опыт врачей отдела клинической генетики Института Вельтищева, создав базу экспертных знаний по диагностике редких болезней. Для этого мы используем программные средства извлечения знаний и построения «деревьев решений».

— Для родителей часто звучит пугающе и абстрактно: «У вашего ребенка дисплазия соединительной ткани». На решение какой главной практической проблемы врача и пациента нацелена Ваша система: на постановку самого диагноза, на оценку рисков или на помощь в составлении индивидуального плана наблюдения?

— Наша система нацелена на поддержку принятия диагностических решений врачей, у которых недостаточно опыта в диагностике редких заболеваний. Составление индивидуального плана наблюдения — это задача врача. Наша задача — помочь врачу выдвинуть диагностическую гипотезу и подсказать, какие нужны данные для ее подтверждения.

— Что является «топливом» для системы? Как она работает?

— «Топливом» для нашей системы будут прежде всего вводимые данные анамнеза и фенотипические признаки пациента. Результаты исследований также важны, но система сама определяет последовательность вопросов, задаваемых врачу, на основе анализа базы знаний. На первом этапе сформируем ряд диагностических гипотез помогает неоднородная семантическая сеть «симптомы — синдромы». При этом для каждой гипотезы определяется ее «вес» с учетом частоты встречаемости фенотипических признаков пациента. На втором этапе для проверки наиболее вероятной гипотезы система анализирует набор продукционных правил и определяет их очередность, используя алгоритмы «кратчайшего пути» для последующего расспроса врача с целью подтверждения выдвинутой гипотезы.

— Как «переводите» опыт лучших клиницистов на язык, понятный компьютеру? Это больше похоже

на создание цифрового учебника или на обучение искусственного интеллекта на историях болезней реальных пациентов?

— Как известно, построение базы знаний является наиболее длительным и трудоемким процессом при создании экспертных систем. Мы планируем автоматизировать этот процесс путем разработки и применения программного средства построения «деревьев решений», которое позволит сформировать базу правил в интерактивном режиме. Базу данных пациентов с синдромами Марфана, Элерса — Данло, Лойса — Дитца, Стиклера, Билса и гомоцистинурией мы предполагаем использовать для валидации системы.

— Главный вопрос от врачей: не отнимет ли система у них право принимать решение?

— Система не отнимает у врача право принимать решение, а только помогает ему в процессе диагностики и предназначена для информационной поддержки врача, который редко встречается на практике с данной патологией.

— Может ли такая система стать спасением для педиатра в обычной поликлинике?

— Мы предполагаем, что системой будут пользоваться педиатры амбулаторно-поликлинических и стационарных учреждений. В результате выполнения проекта будет разработана система в виде веб-приложения, в том числе для мобильных устройств.

— Одна из ключевых сложностей ДСТ — огромный разброс проявлений и отсутствие единого «золотого стандарта» диагностики. Как Ваша система справляется с этой неопределенностью?

— На самом деле существуют такие «золотые стандарты»: это Гентские критерии 2010 года и Вильфшранская классификация 2017 года. Мы их используем при создании базы правил по диагностике синдромов Марфана и Элерса — Данло. Справиться с неопределенностью экспертных оценок при ранжировании диагностических гипотез нам помогает важное в теории принятия решений понятие субъективной вероятности, основанной на опыте эксперта, его знаниях, а не на объективных частотах или математических расчетах.

— Может ли система объяснить, почему она дает ту или иную рекомендацию?

— Да, наша система должна объяснить свое решение, почему она пришла к тому или иному диагностическому решению. И в этом принципиальное отличие нашей системы от систем ИИ, основанных на нейронных сетях. Например, врачу выдается правило, которое позволило установить диагноз.

— Что в Вашей разработке является фундаментальным научным прорывом?

— Научная новизна заключается в том, что для построения базы правил предложен автоматизированный процесс структуризации и формирования «деревьев решений» на основе использования когнитивной модели представления знаний, в том числе с использованием визуального анализа при оценке степени уверенности эксперта при ранжировании диагностических гипотез.

— Каков главный ожидаемый результат?

— В результате выполнения проекта будет разработано веб-приложение, готовое к использованию врачами-педиатрами в процессе диагностики при подозрении на патологию соединительной ткани. Надеемся на положительные отзывы врачей.

— Если заглянуть на пять — десять лет вперед, как подобные системы поддержки принятия решений могут изменить облик педиатрии? Мы движемся к эре, где каждый врач, даже в отдаленном районе, будет иметь в кармане доступ к коллективному опыту лучших федеральных экспертов?

— Как известно, в мире насчитывается около семи тысяч орфанных болезней. Мы охватили только часть группы дифференцированных наследственных заболеваний соединительной ткани. В будущем ситуация, возможно, изменится, когда подобных систем поддержки принятия решений станет больше, особенно если они охватят редкие заболевания, для лечения которых созданы лекарственные препараты. Однако необходимо будет их обновлять по мере пересмотра клинических рекомендаций.

Проект команды Александра Николаевича Путинцева — это пример того, как современные информационные технологии и фундаментальная наука могут объединиться для решения конкретной человеческой проблемы: помочь врачу быстрее и точнее поставить диагноз, а значит, вовремя помочь ребенку.

Автор: Мария Гусева

1 Система поддержки принятия врачебных решений

Семейный анамнез

Наличие родственников с синдромом Марфана

Да Нет Нет данных

Эктопия хрусталика

Заключение офтальмолога

Да Нет Нет данных

Дилатация аорты (Z>3)

УЗ-исследование магистральных сосудов

Да Нет Нет данных

Мутация в гене FBN1

Молекулярно - генетическое исследование

Да Нет нет данных

Балл вовлеченности: 0

Изменения пальцев

☐ симптом большого пальца

☐ симптом запястья

☐ Плоскостопие

☐ дуральная эктазия

①

Соотношения частей тела

☐ Уменьшенное соотношение верхнего/нижнего сегмента (меньше 0,85)

☐ Увеличенное соотношение размаха рук к росту (более 1,05)

Деформация грудной клетки

☒ Килевидная

②

☒ Воронкообразная

②

☐ Асимметрия

☐ протрузия вертлужной впадины

Деформация позвоночника

①

☐ Сколиоз

Синдром Марфана не подтвержден.

Необходимо постоянное наблюдение детского кардиолога

Введенные Вами данные позволяют предположить возможность диагноза Синдрома Элерса-Данло, их недостаточно для постановки диагноза

обратите внимание на вероятные симптомы

генерализованная гипермобильность суставов

гиперрастяжимость кожи

мягкая, рыхлая кожа

спонтанные экхимозы

атрофические рубцы

2

3

4

Скриншот системы поддержки принятия врачебных решений (1).

Примеры рассматриваемых синдромов: синдром Лойса — Дитца (2), синдром Марфана (3), синдром Элерса — Данло (4)



# ИННОВАЦИИ

## Ученые Пироговского Университета зарегистрировали набор для полноэкзомного секвенирования

Ученые лаборатории геномики Института трансляционной медицины Пироговского Университета разработали и зарегистрировали первый в России диагностический набор GLxS для полного анализа экзона человека. Теперь эту современную технологию можно легально использовать в клинической практике для постановки диагноза.

Полноэкзомное секвенирование — метод генетического анализа, который позволяет одновременно расшифровать структуру кодирующих последовательностей (экзонов) всех известных генов человека. Именно на экзом, включающий кодирующие последовательности более 20 000 различных генов, приходится около 85 % мутаций, вызывающих наследственные заболевания.

Главное отличие нового набора от существующих аналогов — официальный статус медицинского изделия, подтверждающий, что GLxS прошел все необходимые испытания и полностью соответствует требованиям для использования в реальной клинической диагностике, а не только в научных исследованиях. Регистрация набора завершила создание первой в стране готовой к практике технологической цепочки для сложного генетического тестирования.

### Практический смысл и значение разработки

Дмитрий Олегович Коростин, и. о. заведующего лабораторией геномики Пироговского Университета, рассказал:

«Главное достижение прошлого года — полная легализация полноэкзомного секвенирования для клиники. Чтобы научные решения можно было использовать для постановки диагноза, каждый компонент в технологической цепочке (оборудование, реагенты, аналитический софт) должен иметь регистрационное удостоверение Росздравнадзора. Получение такого удостоверения — длительная и сложная процедура. К концу 2025 года мы зарегистрировали все три ключевых компонента».

Полноэкзомное секвенирование является одним из самых эффективных способов выявления генетических нарушений и востребовано в повседневной клинической диагностике. С его помощью врачи могут выявить причину более 7 000 наследственных болезней. Основные области применения:

- **диагностика сложных синдромов:** полноэкзомное секвенирование — оптимальное решение для установления диагноза при неочевидной клинической картине;
- **планирование семьи** (преконцепционный скрининг): пара может проверить свои гены, чтобы оценить риски наследственных заболеваний и спланировать беременность.



Коллектив лаборатории геномики Пироговского Университета

### Полная отечественная экосистема для геномной медицины

Регистрацией набора GLxS лаборатория геномики завершила формирование полной технологической цепочки для геномной диагностики.

Теперь все ключевые этапы анализа — от обработки образца до выдачи результата — обеспечиваются отечественными разработками:

- **набор GLxS** (РЗН 2025/26284) предназначен для подготовки биологического материала к секвенированию;
- **секвенатор «ГА-2000»** (РЗН 2022/17851): устройство, которое «читает» последовательность ДНК. Это первый в России зарегистрированный аппарат такого типа, работающий на технологии наноболлов;

- **программа Mutracker** (РЗН 2024/23293): первый в стране умный софт, который расшифровывает результаты секвенирования и находит в них мутации.

Дмитрий Олегович отмечает:

«Теперь, имея наш набор реагентов, секвенатор и софт, клиника может развернуть у себя полный цикл диагностики. Процесс выглядит так: из венозной крови пациента с помощью GLxS готовят библиотеку ДНК, ее секвенируют, а полученные данные обрабатывают с помощью программного обеспечения Mutracker. По результатам обработки врач-генетик может сформировать заключение о заболевании».

### О процессе разработки и перспективах

Разработка набора проводилась в Центре высокоточного редактирования и генетических технологий для биомедицины Пироговского Университета силами команды лаборатории геномики. Дмитрий Олегович подчеркивает:

«Сила нашей лаборатории — в способности создавать новые решения. Мы не останавливаемся на достигнутом. Помимо универсального экзомного набора, мы уже работаем над созданием более дешевых таргетных панелей для секвенирования отдельных наборов генов, а также над решениями для углубленного генетического анализа эмбрионов в рамках ЭКО, выходящего за рамки типового исследования хромосомного набора».

Регистрация GLxS знаменует собой важный этап в развитии российской персонализированной медицины, обеспечивая легальный и технологически независимый доступ к одному из самых информативных методов современной генетической диагностики.

Планируется развитие промышленного производства оборудования и наборов для обеспечения клиник и госпиталей по всей стране.

Автор: Д.О. Коростин, к.б.н., и.о. заведующего лабораторией геномики



М.н.с. А.Ф. Самитова запускает секвенатор в лаборатории геномики



# ИННОВАЦИИ

## Второй шанс: как математика и хирургия вместе преодолевают невозможное

Трансплантация печени в ее классическом варианте давно перестала быть демонстрацией виртуозного мастерства на грани возможного, эта операция превратилась в отлаженную, воспроизводимую процедуру с предсказуемыми результатами. Среди препятствий, долгое время казавшихся непреодолимыми, особое место занимает тромбоз воротной вены. Сама идея трансплантировать орган, когда основной приносящий сосуд закупорен, представлялась абсурдной — примерно как пытаться подключить водопровод к перекрытой магистрали. Томас Старзл, отец современной трансплантологии, понимал это ограничение как вызов и искал пути его преодоления. Сегодня эту работу продолжают ученые Пироговского Университета.

«Это поразительное явление, которое обескураживало клиницистов многие годы, — говорит и. о. заведующего кафедрой трансплантологии и искусственных органов имени В.П. Демикова Института биомедицины (МБФ) Пироговского Университета Мурад Сафтарович Новрузбеков. — У пациента с тяжелой тромбоцитопенией и нарушением плазменной коагуляции в воротной вене — сосуде с интенсивным кровотоком (около литра крови в минуту) — тем не менее развивается тромбоз. Это кажется парадоксом, однако исследования последних лет, проведенные нашим коллективом совместно с коллегами, коррелируют с зарубежными данными: тромбоз воротной вены при циррозе — явление более сложное, нежели банальная закупорка. Речь идет о перерождении сосудистой стенки, о фиброзе, если угодно».

Проблема оказалась не столько гематологической, сколько морфологической. Вена при циррозе меняет свою структуру, и тромб становится лишь следствием — финальным аккордом длительного патологического процесса.

Для моделирования столь сложной ситуации кафедра обратилась к коллегам из Московского физико-технического института. Гибридная стратегия, разработанная совместно, объединила клиническую визуализацию и вычислительную математику. Файлы компьютерной томографии обрабатывали методом трехмерного моделирования, получая полигональную модель в стереолитографическом формате. Такая модель, представляющая собой цифровой слепок сосудистого русла конкретного пациента, загружается в специализированный пакет вычислительной гемодинамики.

«Методика вычислительной гемодинамики позволяет моделировать течение жидкости в любой точке трехмерной модели сосудистого русла с использованием математического аппарата: уравнений Навье — Стокса, — поясняет профессор Физтеха Алексей Иванович Лобанов. — Мы используем разработанный в нашем институте пакет гидродинамики FlowVision, не уступающий мировым аналогам».

Программный комплекс позволяет на суперкомпьютере смоделировать течение крови, определив скорость и направление потоков, распределение давления. Как проверить, что моделирование соответствует реальности? Воротную вену невозможно зондировать напрямую, контрастное исследование этого сосуда сопряжено со значительными техническими трудностями.

Решение пришло из области магнитно-резонансной томографии. В НИИ скорой помощи имени Н.В. Склифосовского впервые в России была отработана



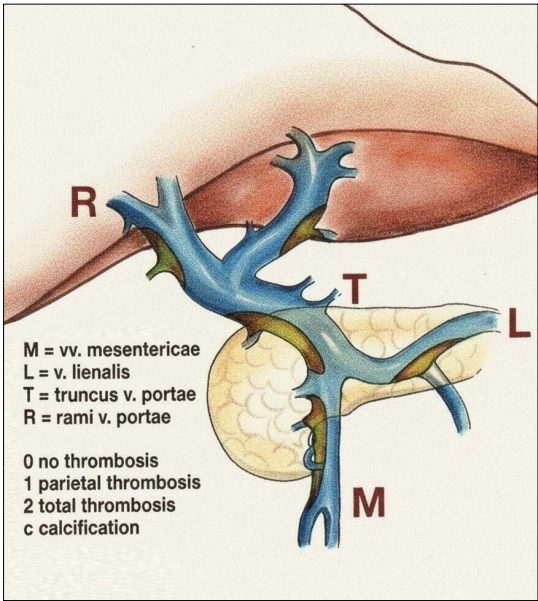
Авторы работы и президент Всемирного конгресса по трансплантации профессор Надеж Хаким

методика 4D-картирования кровотока в воротной системе печени при помощи магнитно-резонансной томографии. Верификация показала высокую воспроизводимость компьютерного моделирования и позволила тонко настроить расчетные параметры.

«Когда мы получили возможность моделировать потоки в воротной вене у конкретных пациентов, стало понятно, в каком случае оптимально выполнять тот или иной вариант реконструкции, — отмечает доцент кафедры Борис Иванович Яремин. — Возникла необходимость в разработке собственной классификации тромбоза воротной вены».

Так были разработаны оригинальная MLTR-классификация и основанная на ней тактика лечения. Полученная формула MLTR в сочетании с данными гидродинамического моделирования — посредством разработанной таблицы или специальной программы — позволяет выбрать оптимальный способ реваскуляризации для каждого конкретного пациента.

«В случае трансплантации печени время операции приобретает ключевое значение, — подчеркивает научный сотрудник Института Склифосовского Бахтияр Исмат оглы Казымов. — Время холодной ишемии неуклонно ухудшает шансы органа на полноценное восстановление после ишемически-реперфузионного повреждения. Наша задача — оперировать молниеносно и безошибочно. Разработанная тактика приближает нас к этой цели».



Оригинальная классификация, разработанная авторами

С использованием новой технологии прооперировано более ста пациентов, значительная часть которых еще несколько лет назад была бы признана инкурабельной. Результаты лечения значительно превосходят таковые до внедрения новой вычислительной технологии.

Разработанная методика была представлена авторами на ряде международных конгрессов — в Буэнос-Айресе, Сан-Франциско, Каире, Стамбуле, Аммане — и встретила живой интерес со стороны зарубежных коллег. География этих форумов сама по себе примечательна: трансплантология остается той областью медицины, где научный диалог продолжается несмотря ни на что.

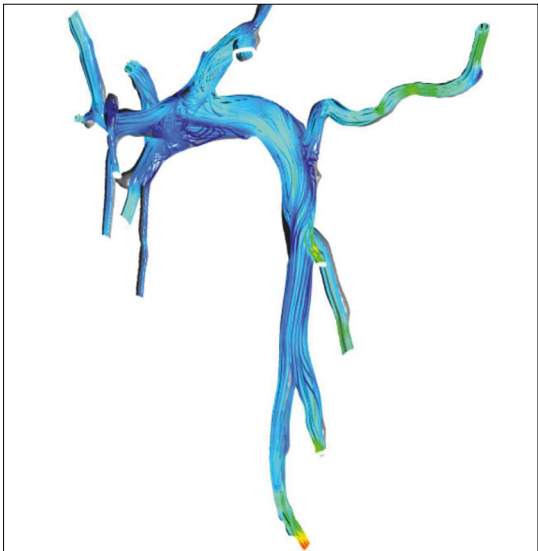
Между тем коллектив не останавливается на достигнутом. Вычислительные технологии, доказавшие свою эффективность в решении проблемы тромбоза воротной вены, теперь применяются к другим сложным вопросам трансплантологии: оценке качества донорского органа и прогнозированию его функции, оптимизации перфузионной консервации, разработке стратегий борьбы с ишемически-реперфузионным повреждением.

Так, шаг за шагом, трансплантология расширяет свои границы благодаря кропотливой междисциплинарной работе, соединяющей клинический опыт, фундаментальную науку и современные вычислительные технологии. Для пациентов, которым прежде оставалось лишь смириться с приговором, это означает второй шанс.

Материал подготовлен Марией Зайцевой



Запуск уникального метода получения данных — 4D-MPT-флоуметрии



Моделирование кровотока в воротной вене в программе FlowVision



# НАУКА

## Скрытая защита мозга: как внутренние механизмы могут противостоять болезням Альцгеймера и Паркинсона

При упоминании болезней Альцгеймера и Паркинсона в сознании нередко возникает картина необратимого угасания. Однако что, если наш мозг изначально обладает способностью противостоять их развитию? Ученые кафедры медицинских нейротехнологий Института нейронаук и нейротехнологий (ИНН) Пироговского Университета выявили внутреннюю систему клеточной защиты и в настоящее время изучают способы ее активации, чтобы остановить процесс нейродегенерации на начальных стадиях.

Нейродегенерация — это непрерывный процесс гибели нервных клеток в головном и спинном мозге, который влечет за собой необратимые нарушения памяти, движения и мыслительных способностей. Это ключевой механизм для множества заболеваний, обусловленных как генетическими факторами, так и возрастными изменениями под влиянием внешней среды. Сейчас борьба с этими болезнями в основном направлена на замедление их прогрессирования и облегчение симптомов. Тем не менее существует радикально новый подход, предполагающий задействовать собственные защитные ресурсы организма.

Наш мозг обладает удивительной, хотя и ограниченной, способностью к самозащите. Когда возникает угроза нейродегенерации (медленной гибели нервных клеток, лежащей в основе таких тяжелых заболеваний, как болезни Альцгеймера, Паркинсона и различные формы деменции), в организме могут активироваться собственные, эндогенные защитные механизмы. Ученые всё больше убеждаются, что ключ к новым методам лечения кроется не столько в борьбе с симптомами, сколько в стимуляции и поддержке этих естественных механизмов выживания нейронов и астроцитов.

Одним из важнейших открытий в этой области стало понимание роли особых сигнальных молекул — нейротрофических факторов. На ранних стадиях нейродегенерации в мозге может повышаться продукция этих веществ, задача которых — поддерживать жизнеспособность нейронов и их вспомогательных клеток, астроцитов. Особый интерес для исследователей представляют инсулиноподобные факторы роста — IGF-1 и IGF-2. Они играют ключевую роль в развитии мозга, а во взрослом возрасте берут на себя функцию главных защитников (нейропротекторов), активируя механизмы выживания клеток.

Но эти защитные факторы находятся в мозге под строгим контролем. Их концентрация и активность у поверхности клеток регулируется специальными IGF-связывающими белками. Представьте себе, что фактор роста — это ключ, а рецептор на нейроне — замочная скважина. Связывающие белки действуют как своеобразный чехол, пока ключ спрятан внутри этого чехла — он не может открыть замок. Иными словами, пока IGF находится в комплексе



Сотрудники Института нейронаук и нейротехнологий Пироговского Университета — Д.А. Гуцеваров, И.М. Ермаков, К.В. Ковалева и Д.В. Серебряная

с IGF-связывающим белком, он не может передать защитный сигнал клетке.

В мозге присутствуют особые ферменты — протеазы, которые работают как молекулярные ножницы. При активации внутренней защиты они разрезают связывающий белок. Это равносильно снятию защитного чехла с ключа. В результате IGF высвобождается, получает возможность взаимодействия со своим рецептором на клетке и запускает целый каскад реакций, направленных на ее выживание: от улучшения энергетического обмена до блокировки программы самоуничтожения.

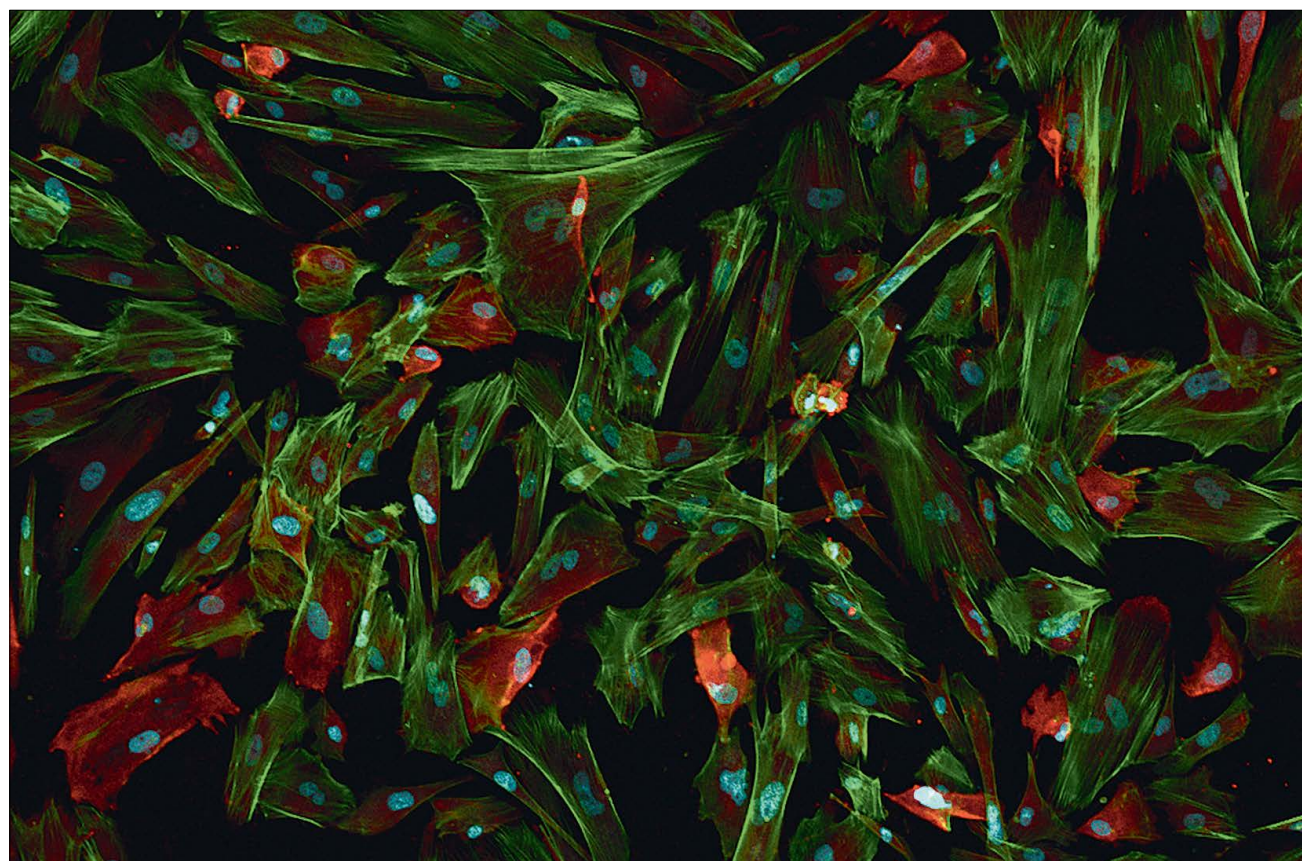
«Мы убеждены, что детальное изучение того, как именно включается и регулируется эта сложная система высвобождения IGF в здоровом мозге и как она ломается при нейродегенеративных заболеваниях, может указать нам на совершенно новые мишени для терапии, — объяснила Дарья Влади-

мировна Серебряная, к.б.н., руководитель научной группы в Пироговском Университете. — Вместо того чтобы вводить извне вещества, мы можем научиться мягко стимулировать собственные защитные ресурсы мозга именно на тех ранних, доклинических стадиях, когда процесс гибели нейронов только начинается. Это даст шанс не просто замедлить, а потенциально заблокировать развитие заболевания. Сейчас наша команда активно проводит доклинические исследования, чтобы в будущем эти знания можно было применить в реальной медицинской практике».

Ученые используют комплексный двухэтапный подход, сочетающий эксперименты на целостном организме и на клеточных моделях. Сначала они моделируют нейродегенеративное заболевание, например болезнь Паркинсона, на лабораторных животных. Это позволяет увидеть, как патология развивается в сложной системе живого мозга, и зафиксировать поведенческие и физиологические изменения. Затем из мозга этих животных выделяют живые клетки — нейроны и глию, которые помещают в питательную среду. Таким путем создается упрощенная, но очень информативная модель мозга «в пробирке» (*in vitro*). На клеточной культуре исследователи могут на молекулярном уровне проанализировать, как при болезни меняется баланс между связывающими белками и протеазами и как можно повлиять на этот баланс, чтобы повысить биодоступность защитных IGF.

Таким образом, прогрессирующий нейродегенеративный процесс можно рассматривать как нарушение сложной системы внутренней защиты, функционирующей на основе тонкого баланса протективных факторов и их регуляторов. Современные научные исследования, подобные тем, что ведутся группой Дарьи Владимировны Серебряной, сосредоточены на расшифровке взаимодействия клеток мозга и поиске путей усиления его встроенных защитных сигналов. Понимание механизмов эндогенной нейропротекции открывает путь к разработке принципиально нового класса терапевтических подходов — не симптоматических, а превентивных и восстановительных, способных сохранить здоровье мозга даже в условиях тяжелых возрастных заболеваний.

Автор: Д.В. Серебряная, к.б.н., доцент кафедры медицинских нейротехнологий ИНН Пироговского Университета



Первичная культура мозга неонатальных крыс, окрашенная антителами, специфичными к маркеру астроцитов — белку S100B (красный цвет), белку цитоскелета — актину (зеленый цвет), а также к ядрам клеток (синий цвет)



# НАУКА

## Патогенетический прорыв: комбинированная методика остановки аррозивных кровотечений при панкреонекрозе

Революционный подход к спасению пациентов с фатальным осложнением панкреонекроза — аррозивным кровотечением — разработан хирургами Пироговского Университета. Морфологическое открытие, перевернувшее представление об источниках кровотечения, легло в основу новой комбинированной методики. Сочетание проксимальной эмболизации артерий для создания «синдрома обкрадывания» и системного введения факторов свертывания позволило добиться 100%-го успеха в остановке кровотечений у первых шести пациентов, находящихся в критическом состоянии на фоне гнойно-септических осложнений. Метод уже запатентован, представлен мировому сообществу и готовится к внедрению в клиниках.

Несмотря на значительные достижения современной медицины в области диагностики и лечения острого панкреатита, проблема летальности при его наиболее тяжелой форме — панкреонекрозе — остается крайне актуальной.

По данным многоцентровых международных исследований, проведенных за последнее десятилетие, средний показатель летальности при этом состоянии достигает 80 %, причем эти цифры учитывают применение всего арсенала современных хирургических методик и интенсивной терапии в специализированных медицинских центрах.

Аррозивное кровотечение — это внутреннее кровоизлияние, возникающее из-за повреждения стенки кровеносного сосуда, которое может быть вызвано различными факторами, такими как воздействие ферментов поджелудочной железы при панкреонекрозе.

Хотя желудочно-кишечные кровотечения не относятся к числу наиболее частых осложнений тяжелого острого панкреатита с панкреонекрозом, их клиническая значимость крайне высока ввиду потенциальных фатальных последствий.

Согласно данным конференции в Атланте, посвященной панкреатитам, кровотечения встречаются относительно редко по сравнению с другими проявлениями деструктивного панкреатита, такими как инфицированный некроз или полиорганная недостаточность. Однако именно это делает их особенно опасными (летальность при кровотечении составляет 50–95 %) — недостаточная настороженность врачей в отношении данного осложнения может привести к запоздалой диагностике и несвоевременному началу лечения.

При этом важно понимать, что даже единичный эпизод желудочно-кишечного кровотечения на фоне панкреонекроза способен коренным образом изме-

нить прогноз заболевания. Это связано с несколькими факторами.

Во-первых, само по себе кровотечение усугубляет и без того тяжелое состояние пациента за счет развития геморрагического шока и анемии.

Во-вторых, оно часто свидетельствует о далеко зашедшем деструктивном процессе с вовлечением крупных сосудистых структур (селезеночной, гастродуоденальной, верхней брыжеечной артерий).

В-третьих, лечение кровотечения при панкреонекрозе представляет значительные технические сложности из-за выраженных воспалительных изменений тканей и отсутствия четкой визуализации источника кровопотери без дополнительных методов диагностики, а также из-за возможности повторного кровотечения при стабилизации гемодинамики.

Особую тревогу вызывает тот факт, что желудочно-кишечные кровотечения при панкреонекрозе часто развиваются на фоне уже имеющихся тяжелых осложнений (сепсиса, полиорганной недостаточности), что еще больше ухудшает прогноз.

Кроме того, диагностика кровотечения может быть затруднена из-за схожести клинических проявлений с другими осложнениями заболевания, а также из-за ограниченных возможностей применения некоторых инструментальных методов исследования у тяжелых больных.

Лечение панкреонекроза осложняется еще и тем, что невозможно создать животную модель этого фатального состояния.

Коллектив кафедры госпитальной хирургии № 1 имени В.С. Маяка Института хирургии Пироговского Университета взялся за решение проблемы в 2024 году.

Было выполнено морфологическое исследование биоматериала больных, умерших от панкреонекроза, которое показало наличие дефектов крупных артерий поджелудочной железы всего лишь в 7,5 % случаев. Эти данные не соответствуют тем, которые представлены в мировой литературе (до 23 % поражений артерий). Было обнаружено, что значительная часть поражений приходится на венозные (портальные) и паренхиматозные кровотечения при некрозе ткани поджелудочной железы.

Таким образом, из полученных морфологических данных стало понятно, почему рекомендуемая в мире процедура — дистальная эмболизация артерий поджелудочной железы — эффективна только у около 32 % подобных больных. У них-то и имеется прямой дефект артериального сосуда или артериальная псевдоаневризма, а у остальных пациентов кровотечение происходит из венозного русла или паренхимы железы.

Появились предложения, как повысить эффективность лечения данной категории пациентов:

- 1) выполнение проксимальной эмболизации одного из ведущих артериальных стволов, кровоснабжающих поджелудочную железу, для создания синдрома «обкрадывания». Такой подход позволяет (из-за особенностей общего кровоснабжения поджелудочной железы) сохранить жизнеспособность тканей железы через коллатерали, но при этом значительно замедлить скорость кровотока во всех элементах сосудистого русла: артериальном, венозном, паренхиматозном;
- 2) системное введение факторов свертывания (в том числе и фактора VII), которые поступают к дефекту в сосудистом русле через коллатеральное кровообращение поджелудочной железы.

Таким образом, сочетание двух действующих факторов — «обкрадывания» сосудистого русла поджелудочной железы и введения факторов свертывания крови — формирует устойчивый тромбоступок, который не будет вымываться активным током крови в пораженной зоне.

Использование данной методики оправдалось на 100 %. Она была применена у шести пациентов (небольшое число связано с тем, что реально до этого осложнения доживает незначительное число больных в этой стадии) с аррозивным кровотечением на этапе гнойно-септических осложнений. Во всех случаях была достигнута остановка кровотечения. Использовали остановку кровотечений при эмболизации *a. lienalis* или *a. gastroduodenalis*. Системные факторы свертывания крови вводили в виде комплексного препарата (однократное введение), в состав которого входил и фактор VII.

Работа была выполнена на базе Городской клинической больницы № 15 (главный врач больницы — заведующий кафедрой скорой и неотложной медицинской помощи Института непрерывного образования и профессионального развития Пироговского Университета В.И. Вечорко).

На сегодняшний день коллективом кафедры госпитальной хирургии № 1 имени В.С. Маяка получен патент на изобретение, методика описана в виде главы в учебно-методической литературе для англоязычной аудитории и представлена на международных хирургических конгрессах в Малайзии, Иордании, Тунисе и других странах. Сегодня она внедряется в клиниках ряда стран Ближнего Востока.

Автор: А.Н. Северцев, заведующий кафедрой госпитальной хирургии № 1 имени В.С. Маяка Института хирургии Пироговского Университета

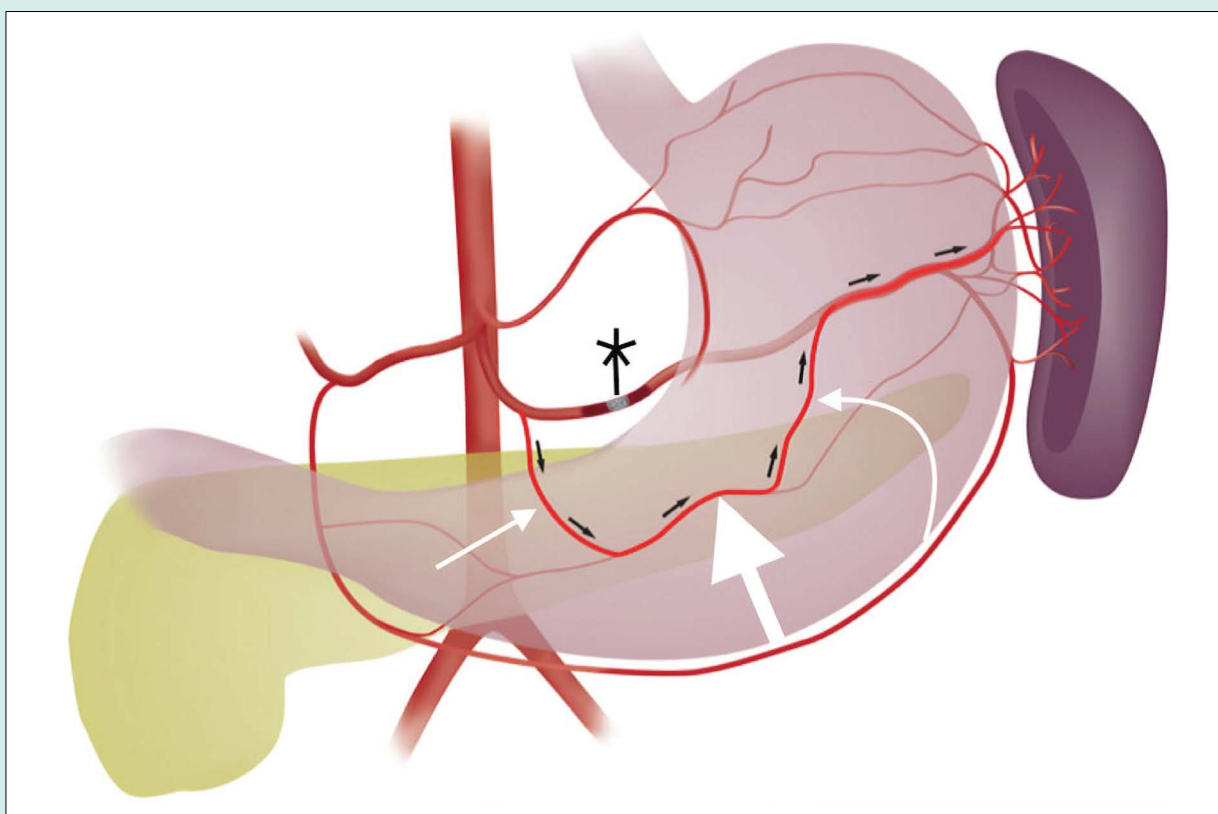


Схема коллатерального кровоснабжения селезенки при проксимальной эмболизации селезеночной артерии (через собственные сосуды поджелудочной железы).

Дорзальная панкреатическая артерия, *a. pancreatica dorsalis* (тонкая белая стрелка), переходит в поперечную панкреатическую, *a. pancreatica transversa* (толстая белая стрелка), и анастомозирует с большой панкреатической артерией, *a. pancreatic magna* (изогнутая белая стрелка). Короткие черные стрелки обозначают направление тока крови при проксимальной эмболизации основного ствола селезеночной артерии (черная звездочка — эмбол в проксимальном отделе селезеночной артерии)



# НАУКА

## Прогнозирование клинического течения гипертрофической кардиомиопатии в педиатрической практике

Проект «Прогнозирование клинических рисков наследственных детских гипертрофических кардиомиопатий на основании гено-тип-фенотипических корреляций» был поддержан в 2024 году на конкурсном отборе инициативных междисциплинарных научно-исследовательских проектов молодых ученых в Пироговском Университете. Коллективу исполнителей удалось выявить новые биомаркеры, ассоциированные с риском развития гипертрофической кардиомиопатии в детском возрасте, и разработать шкалу для прогнозирования клинического течения заболевания.

Первый конкурсный отбор инициативных междисциплинарных научно-исследовательских проектов молодых ученых в Пироговском Университете, состоявшийся в 2024 году, был направлен на стимулирование междисциплинарного научного сотрудничества внутри Университета, вовлечение в исследования молодых ученых и формирование научного задела для участия в крупных федеральных и международных грантовых конкурсах. Один из грантов был выделен на выполнение проекта «Прогнозирование клинических рисков наследственных детских гипертрофических кардиомиопатий на основании гено-тип-фенотипических корреляций». Руководитель проекта — Виктория Вадимовна Пресова (врач — детский кардиолог, ассистент кафедры инновационной педиатрии и детской хирургии Института непрерывного образования и профессионального развития), основной исполнитель — Анастасия Александровна Буянова (врач-генетик, младший научный сотрудник лаборатории клинической геномики и биоинформатики Научно-исследовательского клинического института педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева Пироговского Университета).

В исследовании также участвовали И.В. Леонтьева, Ю.С. Исаева, С.В. Поздняков, Е.В. Васильев, Н.В. Бачурина, О.С. Грознова, Я.В. Мироненко, М.С. Арбатский, А.В. Чуров, И.С. Данцев и В.Ю. Воинова. Проект был реализован совместно с Российским геронтологическим научно-клиническим центром (РГНКЦ) Пироговского Университета и благотворительным фондом «Геном жизни».

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) — наследственное заболевание миокарда, характеризующееся гипертрофией левого желудочка (ЛЖ) при отсутствии явных причин (например, артериальной гипертензии). С неблагоприятным исходом при ГКМП в основном ассоциированы прогрессирование сердечной недостаточности (СН) и внезапная сердечная смерть (ВСС). Самая низкая (пятилетняя) выживаемость характерна для пациентов с метаболическими формами ГКМП (41,7–66,4 %), а смерть связана с прогрессированием СН. Риск ВСС для пациентов до 18 лет составляет 0,7–1,5 %, что в 2,4–3 раза выше, чем у взрослых. Основным методом профилактики ВСС является своевременная имплантация кардиовертера-дефибриллятора (ИКД).

Мировая распространенность КМП у детей (до половины случаев — ГКМП) — 2,11 на 100 000, а ежегодная заболеваемость ГКМП — 0,24–0,47 на 100 000, однако данные по РФ отсутствуют. При этом менее 5 % случаев гипертрофии ЛЖ у взрослых и до 25 %

случаев у детей обусловлены фенотипами ГКМП (болезнь Данона, болезнь Помпе, RAS-патии и другие). Предполагаемая частота патогенных и вероятно патогенных мутаций в генах саркомерных белков в популяции варьирует от 1:167 до 1:333, они чаще всего приводят к ВСС. Наибольший риск (17 %) связан с геном *TNNT2*, кодирующим сердечный тропонин Т. Пенетрантность при мутациях в генах, кодирующих саркомерные белки, — 46 %. Одинаковые варианты гена *MYH7* могут приводить к разным типам КМП. Например, p.Arg249Gln и p.Arg442Cys вызывают как ГКМП, так и дилатационную КМП. Сочетание вариантов в двух и более генах саркомерных белков встречается у 5 % пациентов.

На данный момент нет однозначного ответа на вопрос: является ли ГКМП моногенным заболеванием с аутосомно-доминантным типом наследования и неполной пенетрантностью или это полигенная патология?

Целями и задачами проекта были: анализ анамнестических, клинических, лабораторных и инструментальных данных генотипированных детей с ГКМП; установление факторов, приводящих к ранней имплантации кардиовертера-дефибриллятора; определение аллелей риска, ассоциированных с худшим прогнозом; обнаружение протективных аллелей.

Было проведено глубокое фенотипирование педиатрических пациентов с ГКМП (N = 119, 31,93 % девочек), с сопоставлением клинико-инструментальных характеристик с обнаруженными генетическими вариантами. Полногеномное секвенирование (WGS) было осуществлено для 82 человек из выборки.

Далее мы применили полногеномный поиск ассоциаций (GWAS) — подход, который ранее широко не применялся для изучения ГКМП. Данные секвенирования когорты пациентов сопоставляли с результатами геномного анализа образцов 200 долгожителей, собранных в РГНКЦ.

В ходе исследований было обнаружено, что наличие обструкции выносящего тракта ЛЖ (ВТЛЖ) снижает риск ИКД в 2,6 раза, а дебют заболевания после семи лет — в пять раз.

Мы также смогли предсказать средний QT, объяснив 76,3 % изменчивости на основе данных, доступных врачу-кардиологу. Было показано, что наличие обструкции ВТЛЖ снижает средний QT, а миоэктопия его увеличивает, при этом рост показателя прямо пропорционален концентрации сердечной креатинкиназы в крови.

По результатам секвенирования у пациентов было обнаружено 142 клинически значимых варианта в 38 генах. Тридцать четыре ребенка (28,57 %) имелиотягощенный наследственный анамнез. Самый частый вариант — мутация c.3697C>T (p.Gln1233Ter) в гене *MYBPC3*, который кодирует сердечный миозин-связывающий белок С, — был обнаружен у семи пациентов.

Также был найден полиморфизм в гене *ACTN2* (кодирующем белок альфа-актинин-2), связанный с двукратным повышением риска ГКМП и имеющий высокую частоту в мировой популяции (до 30 %). Кроме того, один из вариантов усиливал экспрессию гена *CIDEA* (кодирующего активатор клеточной смерти CIDE-A) в ЛЖ, что потенциально могло приводить к локальному нарушению липидного обмена и ишемии миокарда. Кроме того, все пять пациентов с мутацией в гене *LAMP2* имели ИКД.

Мы дополнительно провели кластерный анализ, не включая данные генетического тестирования, и обнаружили, что наибольшие расхождения между группами пациентов обусловлены толщиной задней стенки ЛЖ. Самый неблагоприятный кластер пациентов был с большим числом пациентов с ИКД и патогенными мутациями в генах саркомерных белков.

Мы выявили три ключевых гена-кандидата, мутации в которых ассоциированы с риском раннего дебюта ГКМП (при наличии наследственной предрасположенности):

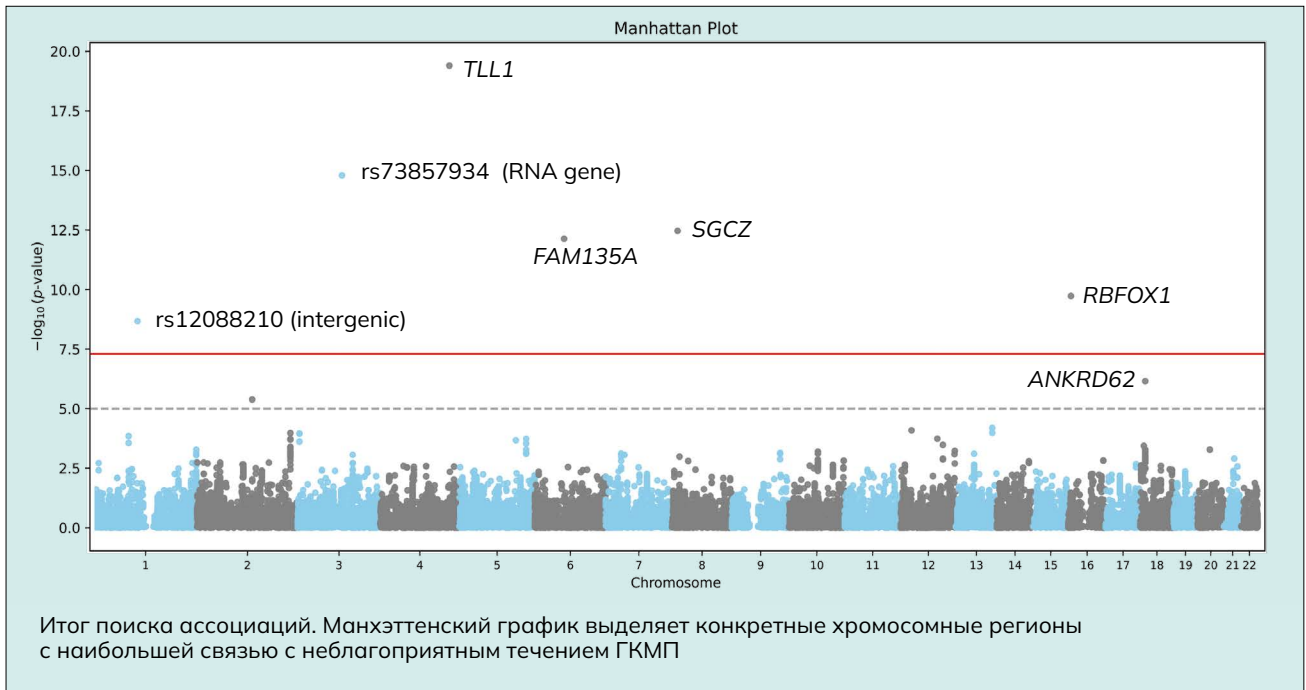
- 1) *TLL1* — ген, кодирующий цинк-зависимую металлопротеиназу, которая участвует в ремоделировании внеклеточного матрикса и образовании коллагена. Связана как с дефектом межпредсердной перегородки, так и с пролапсом митрального клапана;
- 2) *RFXO1* — ген, кодирующий регулятор альтернативного сплайсинга в нервной ткани, сердце и мышцах, а также в процессе эритропоэза;
- 3) *FAM135A* — ген, потенциально вовлеченный в липидный обмен и мембранный транспорт, регуляцию активности ГТФаза.

Например, отец пациента с ГКМП, имеющий ту же патогенную мутацию, заболевает лишь в 50 лет, а его сын — в пять месяцев, что объясняется наличием у сына дополнительного сочетания полиморфизмов, которые в совокупности усугубят течение болезни. Мы также рассчитали полигенные шкалы риска развития ГКМП на основе 6 862 валидных несцепленных генетических вариантов, которые и позволяют количественно оценить вероятность раннего дебюта ГКМП.

Результаты исследования были представлены на шести российских конференциях и конгрессах, в ближайшем будущем планируются публикация статьи в высокорейтинговом журнале и разработка программного продукта для автоматизированного определения риска ГКМП по совокупности клинических и генетических данных.

Данное исследование открывает путь к персонализированной стратификации риска ГКМП у детей и оптимизации тактики ведения пациентов, включая своевременную ИКД и профилактику неблагоприятных исходов, таких как ВСС. Сравнение результатов генетического секвенирования детей с данными взрослых пациентов и литературными данными позволило оценить возрастную преобладательность клинических проявлений.

Авторы: А.А. Буянова, м.н.с. лаборатории клинической геномики и биоинформатики НИКИ педиатрии и детской хирургии имени академика Ю.Е. Вельтищева; В.В. Пресова, ассистент кафедры инновационной педиатрии и детской хирургии ИНОПР Пироговского Университета





## НАУКА

## Клинико-эпидемиологический анализ крупнейшей вспышки ботулизма типа А в РФ (2024): диагностические ошибки, катамнез и практические выводы

Анализ крупнейшей в мировой истории вспышки ботулизма типа А, связанной с коммерческим салатом лобио, в 2024 году выявил критические пробелы в диагностике. Специалисты кафедры инфекционных болезней и эпидемиологии Института клинической медицины (ИКМ) Пироговского Университета, участвовавшие в лечении, установили, что на догоспитальном этапе правильный диагноз был поставлен менее чем в половине случаев (43,3 %), а у более чем половины пациентов симптомы ошибочно принимались за инсульт. Долгосрочное наблюдение показало, что нарушения зрения могут персистировать у части пациентов до года, что требует пересмотра подходов к диспансеризации переболевших.

Кафедра инфекционных болезней и эпидемиологии ИКМ Пироговского Университета занимается вопросами клиники, диагностики и лечения ботулизма с 1993 года. Ботулизм является не самой распространенной инфекционной болезнью, однако ввиду тяжести течения требует к себе самого пристального внимания — в год зарегистрированное число случаев ботулизма в РФ обычно не превышает 200–300, тогда как летальность составляет 7–8 %. Хотя детальные описания клинической картины и эпидемиологических особенностей ботулизма сделаны J. Kerner еще в XIX веке, механизмы его патогенеза были выяснены лишь в последние годы и заключаются в нарушении ботулиническим нейротоксином (БНТ) выброса медиатора в синаптическую щель за счет разрушения легкой цепью БНТ, являющейся Zn-зависимой эндонуклеазой, белков SNARE, ответственных за слияние ацетилхолин-содержащих везикул с пресинаптической мембраной аксонов. Выздоровление же при благоприятном течении болезни заключается в синтезе новых белков SNARE взамен разрушенных токсином и вегетации боковых отростков аксона в обход «заблокированного» синапса (спрутинг), что требует достаточно длительного времени.

В основном ботулизм связан с употреблением в пищу продуктов питания домашнего консервирования (грибы, овощные салаты), однако при нарушении технологии производства причиной заболевания могут стать и коммерческие продукты. Кроме того, в последнее время всё чаще стали регистрироваться случаи ятрогенного ботулизма. В этих случаях заболевание развивается при использовании в косметических целях фальсифицированных препаратов, таких как «Ботокс» (рис. 1). Оригинальные препараты представляют собой разведенный до безопасного уровня БНТ типа А, однако в нелегализованных фальсификатах подобного рода доза БНТ, как правило, оказывается существенно выше заявленной.

Клиническая картина ботулизма складывается из парезов (параличей) поперечно-полосатой мускулатуры и признаков поражения парасимпатической нервной системы: «тумана» и двоения в глазах, расширения зрачков, сухости во рту и пр. (рис. 2).

Считается, что клинические проявления ботулизма типа А хорошо изучены, однако наблюдения были проведены в разные исторические периоды на фоне терапии различной эффективности и в разных возрастных группах пациентов, не учитывают роль сопутствующей патологии и охватывают обычно лишь «госпитальный» период болезни без анализа

динамики обратного развития симптоматики после выписки больных из стационара. Таким образом, клиническая картина ботулизма типа А на всех этапах ее развития, от начальных проявлений до полного регресса симптоматики, нуждается в углубленном изучении и детальном анализе.

В июне — июле 2024 года в РФ возникла крупнейшая в мире вспышка ботулизма типа А, связанная с употреблением в пищу консервированного салата «Изделие кулинарное на основе овощей “Салат лобио”» коммерческого приготовления, который распространялся через интернет-заказы. Согласно акту эпидемиологического расследования очага инфекционной (паразитарной) болезни с установлением причинно-следственной связи, утвержденному Главным санитарным врачом по г. Москве 16.08.2024 Е.Е. Андреевой, всего только в московском очаге пострадал 331 человек. Пациенты проходили лечение в ГБУЗ «ИКБ № 1 ДЗМ» (242 чел.), ГКБ имени С.С. Юдина (72 чел.), ЦКБ Управления делами Президента РФ (7 чел.), 10 больных отказались от госпитализации (находились на амбулаторном лечении). Основная масса пациентов поступила в стационары во второй декаде июня, что привело к перегрузке всех служб указанных медицинских организаций. ГБУЗ «ИКБ № 1 ДЗМ» является клинической базой кафедры инфекционных болезней и эпидемиологии ИКМ Пироговского Университета, ввиду чего сотрудники кафедры с первых же дней развития вспышки активно включились в лечебный процесс, за что коллектив был удостоен благодарности от руководства ДЗМ г. Москвы.

Все 242 пациента ИКБ № 1 были выписаны из стационара в удовлетворительном состоянии, летальных исходов не было.

Кроме чисто практической помощи, сотрудники кафедры в период вспышки продолжили научные изыскания в области клиники и лечения больных ботулизмом. В ходе исследования были детально проанализированы течение и исходы пищевого ботулизма типа А у 134 пациентов. При этом было установлено, что из 134 наблюдавшихся больных непосредственно в стационар ИКБ с диагнозом «ботулизм» поступили лишь 58 человек. Таким образом, при первичном обращении за медицинской помощью правильный диагноз «ботулизм» был поставлен в менее чем половине случаев (43,3 %). У остальных 76 пациентов (56,7 %) имели место самые разнообразные диагностические ошибки, среди которых на первом месте по частоте регистра-

ции находится ошибочный диагноз «острое нарушение мозгового кровообращения» (I63 по МКБ-10).

Тщательный анализ клинических проявлений на высоте развития симптоматики не выявил у пациентов каких-либо существенных и значимых отклонений от «классической» картины, описанной в мировой литературе при ботулизме типа А ( $p > 0,05$ ).

Ввиду краткости пребывания больных в стационаре (в среднем около 1 недели) единственно возможным способом получить информацию о динамике обратного развития симптоматики ботулизма (вне зависимости от проводившейся в стационаре терапии) оставался катамнез. Пациентам были разосланы анкеты с перечнем вопросов об их настоящем самочувствии и динамике обратного развития симптоматики ботулизма после выписки из стационара. Первые анкеты были разосланы 134 пациентам через 7 месяцев от начала заболевания. Адекватные ответы прислали 97 пациентов, 36 из которых на этот период полностью себя здоровыми не считали. Этим 36 пациентам еще через 2 месяца (через 9 месяцев от начала болезни) вновь были разосланы анкеты аналогичного содержания. Ответили 25 больных, из которых 17 всё еще себя полностью здоровыми не считали. На заключительном этапе катамнестического наблюдения, проведенного спустя год (12 месяцев) от начала заболевания, анкеты были разосланы этим оставшимся 17 больным.

Анализ ответов респондентов показал, что такие симптомы ботулизма (типа А), как нарушения зрения в виде «тумана» перед глазами и диплопии, являются наиболее длительно персистирующими (рефрактерными) и к 6-му месяцу катамнестического наблюдения сохраняются у 30 из 59 больных тяжелыми формами ботулизма (50,9 %), к 7-му месяцу — у 22 из 59 больных (37,3 %), к 9-му — у 14 из 59 больных (23,7 %) и к 12-му — у 6 из них (10,2 %) соответственно (рис. 3).

По результатам проведенного анализа был сделан вывод, что высокий процент диагностических ошибок на догоспитальном этапе (56,7 %) настоятельно требует обязательного включения вопросов клиники, клинической диагностики и дифференциальной диагностики ботулизма в программы непрерывного медицинского образования (НМО) врачей-терапевтов, неврологов, окулистов и персонала бригад скорой медицинской помощи.

Так, обращение за медицинской помощью пациента с наличием внезапно появившейся тетрады жалоб на общую мышечную слабость, на нарушение зрения («туман» в глазах, диплопия), на сухость во рту, на затруднения при глотании различной степени выраженности (от ощущения «комка за грудиной» до невозможности сделать глоток воды без поперхивания) — при отсутствии лихорадки и каких-либо нарушений чувствительности — должно заставить врача-специалиста в первую очередь заподозрить у больного ботулизм. Кроме того, было показано, что после выписки из стационара пациенты должны находиться под диспансерным наблюдением врача-невролога, врача-окулиста и участкового терапевта (врача общей практики) как минимум в течение 9 месяцев.

Все результаты клинических наблюдений кафедры инфекционных болезней и эпидемиологии ИКМ Пироговского Университета вошли в клинические рекомендации «Ботулизм у взрослых», утвержденные Минздравом России в 2025 году.

Авторы: А.В. Кожевникова, ассистент кафедры инфекционных болезней и эпидемиологии ИКМ; В.В. Никифоров, д.м.н., профессор, заслуженный врач России, заведующий кафедрой инфекционных болезней и эпидемиологии ИКМ Пироговского Университета





## ЭКСПЕРТНОЕ МНЕНИЕ

### Саркопения: скрытая эпидемия современного мира

Мы привыкли считать, что мышечная слабость — удел глубокой старости. Однако современные исследования подтверждают: процесс, ведущий к снижению способности к самообслуживанию, запускается в нашем теле уже после 30 лет. Саркопения развивается незаметно, а на фоне глобального старения населения превращается сегодня в скрытую эпидемию с серьезными последствиями для здоровья миллионов людей. Новый глобальный консенсус врачей 2024 года дал четкое определение этой болезни, открыв путь к ранней диагностике и борьбе с ней.

Саркопения — это прогрессирующее снижение мышечной силы, массы и функции, которое долгое время воспринималось как неизбежный атрибут старения. Сегодня это состояние рассматривается как самостоятельное возраст-ассоциированное заболевание с серьезными клиническими и социальными последствиями. Потеря мышечной силы ограничивает подвижность, снижает способность к самообслуживанию, повышает риск падений, переломов и госпитализаций, а в конечном итоге приводит к утрате независимости и необходимости длительного ухода. Для пожилых людей саркопения означает снижение качества жизни, социальной активности и психологического благополучия.

Актуальность проблемы стремительно возрастает на фоне глобальных демографических изменений. Во всем мире увеличивается доля людей старших возрастных групп: по оценкам ООН, уже в ближайшие десятилетия число людей старше 60 лет превысит два миллиарда. Россия следует тем же трендам. Старение населения неизбежно ведет к росту распространенности хронических возраст-ассоциированных состояний, и саркопения занимает среди них особое место.

#### Когда развивается саркопения

Процессы, связанные с развитием саркопии, начинаются задолго до пожилого возраста. Уже после 30 лет человек в среднем теряет около 3–5 % мышечной массы за каждое последующее десятилетие. На ранних этапах это снижение практически незаметно, однако со временем оно приводит к уменьшению мышечной силы и выносливости.

Это подтверждают данные долгосрочных наблюдений. В частности, шведское популяционное исследование SPAF, продолжавшееся 47 лет, показало, что пик аэробной выносливости, мышечной силы у мужчин и женщин приходится примерно на возраст 26–36 лет. После этого начинается постепенное снижение физических показателей, которое с возрастом ускоряется. К 60–65 годам суммарное снижение физической работоспособности от пиковых значений может составлять 30–48 %.

Принципиально важно, что этот паттерн оказался схожим как у элитных спортсменов, так и у людей из общей популяции. Это подтверждает концепцию, согласно которой биологические процессы мышечного старения запускаются рано и протекают независимо от уровня тренированности, хотя физическая активность способна существенно замедлить их клинические проявления.

Впоследствии у лиц в возрастной группе старше 65 лет распространенность саркопии составляет 10–20 %. В более старших возрастных группах, особенно после 80 лет, ее распространенность может достигать 40–50 % (в зависимости от используемых критериев диагностики). Данные Российского геронтологического научно-клинического центра (РГНКЦ) Пироговского Университета сопоставимы с мировыми и подтверждают высокую значимость этой проблемы для системы здравоохранения.

#### Биологические механизмы развития саркопии

На современном этапе развития науки саркопения рассматривается как многофакторный процесс, в основе которого лежит сложное взаимодействие клеточных, молекулярных и системных механизмов. С возрастом в мышечной ткани накапливаются поврежденные митохондрии, нарушаются процессы митофагии и энергетического обмена. Уменьшается число моторных единиц, происходит деиннервация мышечных волокон, прежде всего быстро сокращающихся волокон II типа, отвечающих за силу и мощность движений.

Дополнительную роль играет хроническое низкоинтенсивное воспаление, а также гормональные изменения и формирование инсулинорезистентно-



сти. Существенным фактором является анаболическая резистентность скелетных мышц — снижение их способности отвечать синтезом белка на поступление аминокислот и физическую нагрузку.

Отдельного внимания заслуживает эндокринная функция скелетных мышц. Мышечная ткань активно вырабатывает миокины — сигнальные молекулы, которые влияют на состояние костей, жировой ткани, сердечно-сосудистой системы, печени и даже головного мозга. При снижении физической активности уменьшается секреция этих молекул, что усиливает системные проявления старения.

Как подчеркивает Ольга Николаевна Ткачёва, директор Российского геронтологического научно-клинического центра Пироговского Университета, д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН, саркопения является частью более широкого континуума возрастных изменений опорно-двигательного аппарата:

«Мышцы, кости и хрящи образуют единую функциональную систему. Возрастные изменения в мышцах неизбежно отражаются на состоянии костной ткани, увеличивая риск остеопороза и переломов, а снижение физической активности усиливает дегенеративные процессы в суставах».

#### Клинические последствия и социальное значение

По мере прогрессирования саркопии человеку становится всё сложнее выполнять повседневные действия: вставать со стула, подниматься по лестнице, переносить покупки, удерживать равновесие при ходьбе. Риск падений у пациентов с саркопией значительно выше, а вероятность госпитализации почти вдвое превышает таковую у людей без выраженной мышечной слабости. Кроме того, саркопения ассоциирована с более высоким риском переломов, длительной утраты подвижности и смертности. Современные данные также указывают на связь низкой мышечной силы с неблагоприятным прогнозом при ряде хронических заболеваний, включая сердечно-сосудистую патологию, онкологические заболевания и деменцию.

Долгое время одним из ключевых препятствий в борьбе с саркопией оставалось отсутствие единого определения. В разных регионах мира (в Европе, Азии, Северной Америке и Австралии) использовались собственные диагностические критерии, пороговые значения и методы оценки. Это затрудняло сравнение исследований, оценку рас-

пространенности заболевания и внедрение единых клинических подходов.

Ситуация принципиально изменилась в 2024 году, когда был достигнут глобальный консенсус по определению саркопии. Эксперты, объединившиеся в рамках Global Leadership Initiative in Sarcopenia (GLIS), предложили унифицированный подход, который может использоваться как в научных исследованиях, так и в клинической практике. В основе нового консенсуса лежит признание первостепенной роли мышечной силы и функции, в частности таких показателей, как кистевая динамометрия и скорость ходьбы. Этот шаг стал важнейшим этапом в систематизации знаний о саркопии и открыл новые возможности для ранней диагностики и профилактики.

#### Профилактика. Что делать

Ученые со всего мира сходятся в одном: профилактика должна начинаться задолго до пожилого возраста, фактически уже в третьем — четвертом десятилетии жизни, когда закладывается мышечный резерв на будущее.

Центральную роль в профилактике играет физическая активность. Наиболее выраженный эффект оказывают силовые тренировки и упражнения с сопротивлением, которые стимулируют синтез мышечного белка, улучшают нейромышечную координацию и поддерживают выработку миокинов. Аэробные нагрузки дополняют этот эффект, улучшая выносливость и метаболическое здоровье.

Не менее важным компонентом является питание. Адекватное потребление белка, особенно у людей старших возрастных групп, необходимо для поддержания мышечной массы. Всё больше данных свидетельствует о значении коррекции дефицита витамина D и роли микроэлементов в сохранении мышечной функции. Ольга Николаевна Ткачёва подчеркивает:

«Саркопения — это не неизбежное следствие процессов старения. Мы располагаем эффективными инструментами профилактики, и самый доступный из них — движение. Регулярная физическая активность в сочетании с рациональным питанием позволяет сохранить мышечную силу, мобильность и независимость даже в очень продвинутом возрасте».

Автор: О.Н. Ткачёва, д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН, директор РГНКЦ Пироговского Университета



# КЛИНИКА

## Интракорпоральный анастомоз в колоректальной хирургии

Сотрудниками кафедры факультетской хирургии № 1 Института хирургии Пироговского Университета под руководством Александра Вячеславовича Сажина разработана и внедрена в клиническую практику новая техника формирования интракорпорального линейного колоректального overlap-анастомоза. Новый инновационный подход лишен недостатков ранее существовавших аналогичных методик и позволяет проводить операцию без экстракорпорального этапа, что особенно актуально для вмешательств, выполняемых с помощью роботизированных хирургических комплексов.

Колоректальный рак (КРР) занимает третье место в мире в структуре онкологических заболеваний. Несмотря на развитие лекарственной терапии, радикальным методом лечения КРР остается хирургический. По литературным данным, частота послеоперационных осложнений составляет 26,1 %. Инфекция области хирургического вмешательства (ИОХВ) встречается в среднем у 13,4–16 % пациентов, несостоятельность анастомоза — у 3,5–11,2 %, кишечные кровотечения — у 3–14 %, стриктуры анастомоза — у 9,6–13 %. Послеоперационные осложнения увеличивают сроки госпитализации, стоимость лечения, ухудшают качество жизни и напрямую влияют на выживаемость.

Лапароскопический доступ при КРР имеет ряд доказанных преимуществ по сравнению с лапаротомией и одобрен клиническими рекомендациями в качестве стандарта. При лапароскопическом доступе анастомоз можно сформировать как снаружи, через мини-лапаротомию (экстракорпоральный способ), так и в брюшной полости — интракорпоральный способ.

Результаты опросов хирургов из Австралии и Кореи показали, что экстракорпоральный способ выбирают примерно 58,1 % врачей. Это технически проще и не требует от хирурга навыков интракорпорального шва. Однако экстракорпоральное формирование анастомоза сопряжено с рисками десерозирования стенки кишки, кровотечения из-за травм брыжейки, а также натяжения анастомоза или ишемии кишки, которые потенциально могут способствовать развитию осложнений.

Примерно у 8,6 % пациентов при экстракорпоральном анастомозе мини-лапаротомия расширяется до срединной лапаротомии. Последняя по сравнению с доступами вне срединной линии связана с высокой частотой послеоперационных вентральных грыж, равной 10,6–22,9 %.

Преимущества интракорпорального анастомоза при резекциях участка ободочной кишки уже очевидны. Резекция выполняется с учетом линий демаркации, анастомоз формируется под визуальным контролем, что исключает натяжение анастомоза и перекрут брыжейки кишки. При таком анастомозе отсутствует необходимость в избыточной мобилизации кишки и уменьшается повреждение брыжейки.



А.В. Сажин за консолью роботизированной хирургической системы Da Vinci

В результате отмечаются снижение травматичности операции и более раннее восстановление функции желудочно-кишечного тракта.

Формируется анастомоз с помощью эндоскопических линейно-режущих степлеров. Для пациентов с интракорпоральным анастомозом, как правило, выполняется поперечная мини-лапаротомия по Пфанненштилю, которая сопровождается менее выраженным болевым синдромом. Необходимая длина разреза определяется только размерами опухоли — в среднем она составляет  $6,4 \pm 1,3$  см. Кроме

того, для извлечения резецированного участка кишечника возможно использовать естественные отверстия, что позволяет делать операцию практически без разрезов. Уменьшение размеров операционной раны связано со снижением частоты раневой инфекции и послеоперационных грыж.

Однако для формирования колоректального анастомоза при резекциях сигмовидной кишки, ректосигмоидного перехода и прямой кишки традиционно применяется циркулярный сшивающий аппарат. Необходимость установки и фиксации упорной части аппарата в просвет приводящего отдела кишечника требует экстракорпорального этапа операции.

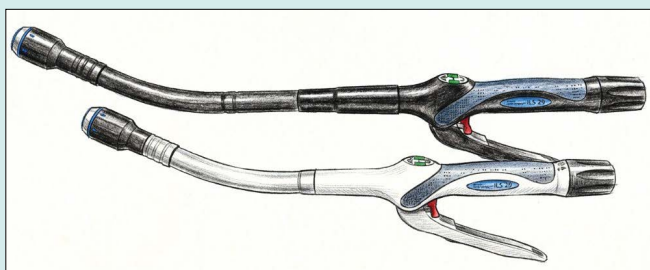
Наиболее распространенной методикой формирования циркулярного колоректального анастомоза остается техника двойного сшивания — double-stapling technique (DST), при которой сохраняется высокая частота послеоперационных осложнений. В половине случаев дефекты в анастомозе развиваются по линии циркулярного шва, в зоне пересечения скобок циркулярного и линейного сшивающего аппарата. Данная техника не имела альтернативы с конца XX века.

В 2023 году сотрудниками кафедры факультетской хирургии № 1 Института хирургии Пироговского Университета под руководством Александра Вячеславовича Сажина была разработана и внедрена в клиническую практику новая техника формирования интракорпорального линейного колоректального overlap-анастомоза. Эта инновационная техника не имеет аналогов в хирургии ободочной и прямой кишки и заключается в том, что вместо циркулярного сшивающего аппарата применяется эндоскопический линейный сшивающий аппарат.

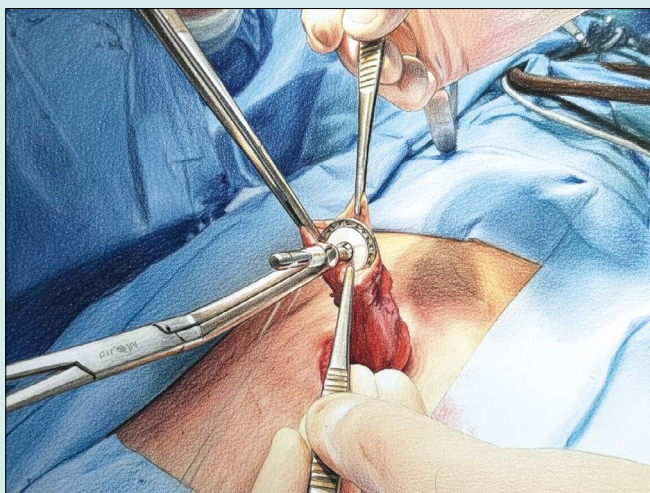
С октября 2023 года на базе кафедры факультетской хирургии № 1 в Московском многопрофильном клиническом центре «Коммунарка» ведется наблюдательное исследование среди пациентов с КРР дистальной трети сигмовидной кишки, ректосигмоидного отдела ободочной кишки и верхнеампулярного отдела прямой кишки с формированием анастомоза по инновационной методике. Первичной конечной точкой исследования является частота развития послеоперационных осложнений по классификации Clavien — Dindo. В отдален-



Линейный сшивающий аппарат



Циркулярный сшивающий аппарат



Экстракорпоральный этап установки и фиксации упорной части аппарата в просвете кишки



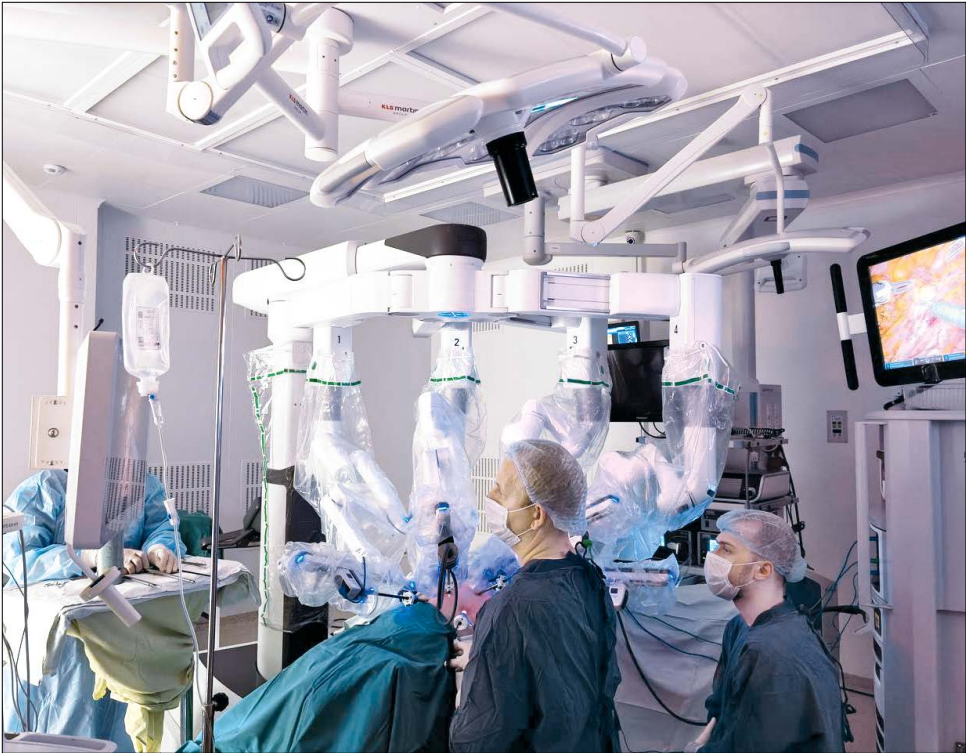
Стандартная расстановка троакаров для лапароскопической операции (верхнее фото) и при роботической операции (нижнее фото)



# КЛИНИКА



Расположение операционной бригады при лапароскопическом формировании интракорпорального колоректального анастомоза



Расположение операционной бригады при роботическом формировании колоректального анастомоза

ном периоде также оцениваются функциональные результаты.

Операция выполняется как лапароскопически с традиционной расстановкой троакаров для передней резекции прямой кишки, так и с использованием роботизированной хирургической системы Da Vinci. После мобилизации удаляемого сегмента кишечника, лимфодиссекции и перевязки питающих сосудов выполняется резекция участка кишки с помощью линейных сшивающе-режущих аппаратов. Далее без прерывания основного малоинвазивного этапа формируется колоректальный анастомоз. В случае выполнения роботизированной операции оперирующий хирург находится за консолью до момента окончания операции.

Формирование интракорпорального линейного колоректального overlap-анастомоза включает следующие этапы:

- 1) резекцию пораженного участка кишки;
- 2) вскрытие просвета приводящей кишки на пять сантиметров проксимальнее линии резекции;

- 3) вскрытие культи прямой кишки через линию степлерного шва;
- 4) введение в сформированные отверстия бранши линейного сшивающе-режущего аппарата с кассетой 45 миллиметров;
- 5) формирование overlap-анастомоза;
- 6) ушивание технологического отверстия.

Герметичность анастомоза проверяется стандартной воздушной пробой — «пузырьковым тестом». Удаление резецированной части кишечника выполняется через мини-лапаротомию (до четырех — шести сантиметров) по Пфанненштилю или через кольпотомию.

Интракорпоральный колоректальный overlap-анастомоз устраняет ключевые недостатки DST-методики, позволяет проводить операцию без экстракорпорального этапа, что особенно актуально в свете роста количества операций, выполняемых с помощью роботизированных хирургических комплексов.

Предлагаемая методика также актуальна в отношении NOSES-технологий с извлечением резецированной части кишечника через естественные отверстия, что является перспективным направлением в малоинвазивной хирургии.

На сегодняшний день сотрудниками кафедры факультетской хирургии № 1 Института хирургии Пироговского Университета под руководством А.В. Сажина выполнено более 120 операций с формированием интракорпорального колоректального overlap-анастомоза у пациентов с КРП. В послеоперационном периоде серьезных послеоперационных осложнений и летальных исходов не наблюдалось.

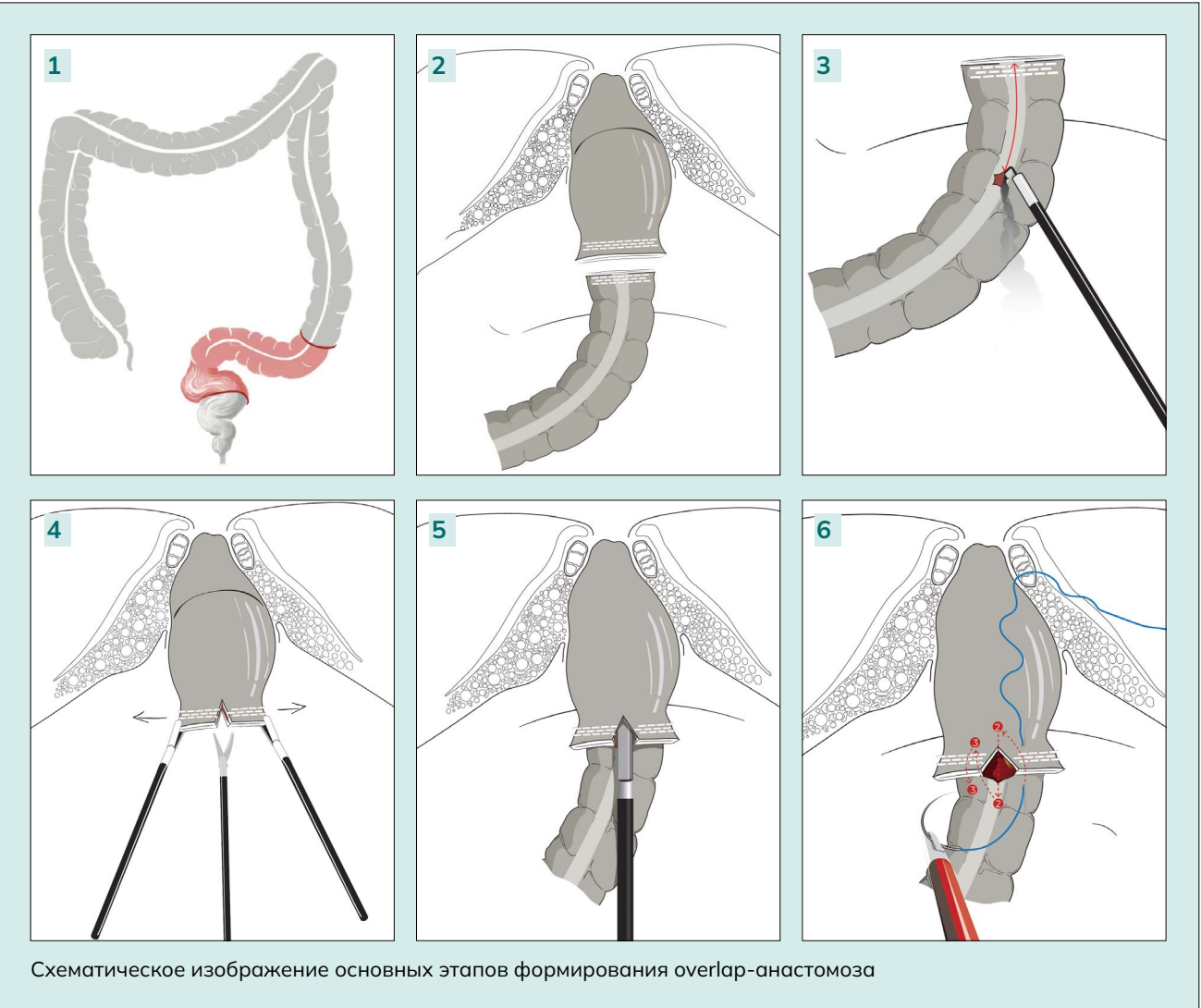
Средняя продолжительность пребывания пациента в стационаре после операции составила около пяти дней, что считается оптимистичным показателем, учитывая соматически отягощенный анамнез большинства пациентов и сложность подобных операций. Повторных госпитализаций в стационар в течение 30 дней, связанных с проведенным хирургическим вмешательством, не отмечено.

Функциональные результаты (качество жизни пациента), проанализированные в течение трех — шести месяцев после операции, у 85 % оценены как хорошие. Контрольная колоноскопия в регламентированные сроки (согласно национальным клиническим рекомендациям) позволила оценить область анастомоза на предмет формирования стриктур, которых среди обследованных пациентов отмечено не было.

Полученные результаты были опубликованы в журнале «Колопроктология», представлены на конференциях с международным участием, где получена высокая оценка.

Таким образом, интракорпоральные анастомозы в колоректальной хирургии отвечают запросам безопасности для пациентов как основному требованию при оказании медицинской помощи, а также имеют ряд преимуществ при общей тенденции к малоинвазивной и fast-track-хирургии в условиях постоянного совершенствования медицинских технологий.

Авторы: А.В. Сажин, Г.Б. Ивахов, И.В. Ермаков, М.В. Полторацкий, Н.А. Тимошенко, И.А. Морозов, И.С. Шихин



Схематическое изображение основных этапов формирования overlap-анастомоза



Сажин А.В., Ермаков И.В.,  
Ивахов Г.Б., Лебедев И.С.,  
Далгатов К.Д., Полторацкий М.В.,  
Шихин И.С., Тимошенко Н.А.  
Интракорпоральный изоперистальтический линейный колоректальный «бок-в-бок» (overlap) анастомоз: концепция создания и первые результаты. Колопроктология. 2024; 23 (3): 50–58. DOI: <https://doi.org/10.33878/2073-7556-2024-23-3-50-58>.





## КЛУБ ВЫПУСКНИКОВ

### Выпускница Пироговского Университета у руля национальной кардиохирургии

В эксклюзивном интервью «Университетской газете» академик РАН главный внештатный специалист — аритмолог Минздрава России, директор Национального медицинского исследовательского центра сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева Министерства здравоохранения Российской Федерации Елена Зеликовна Голухова поделилась ключевыми вехами своего профессионального пути.

#### В медицину — через психологию

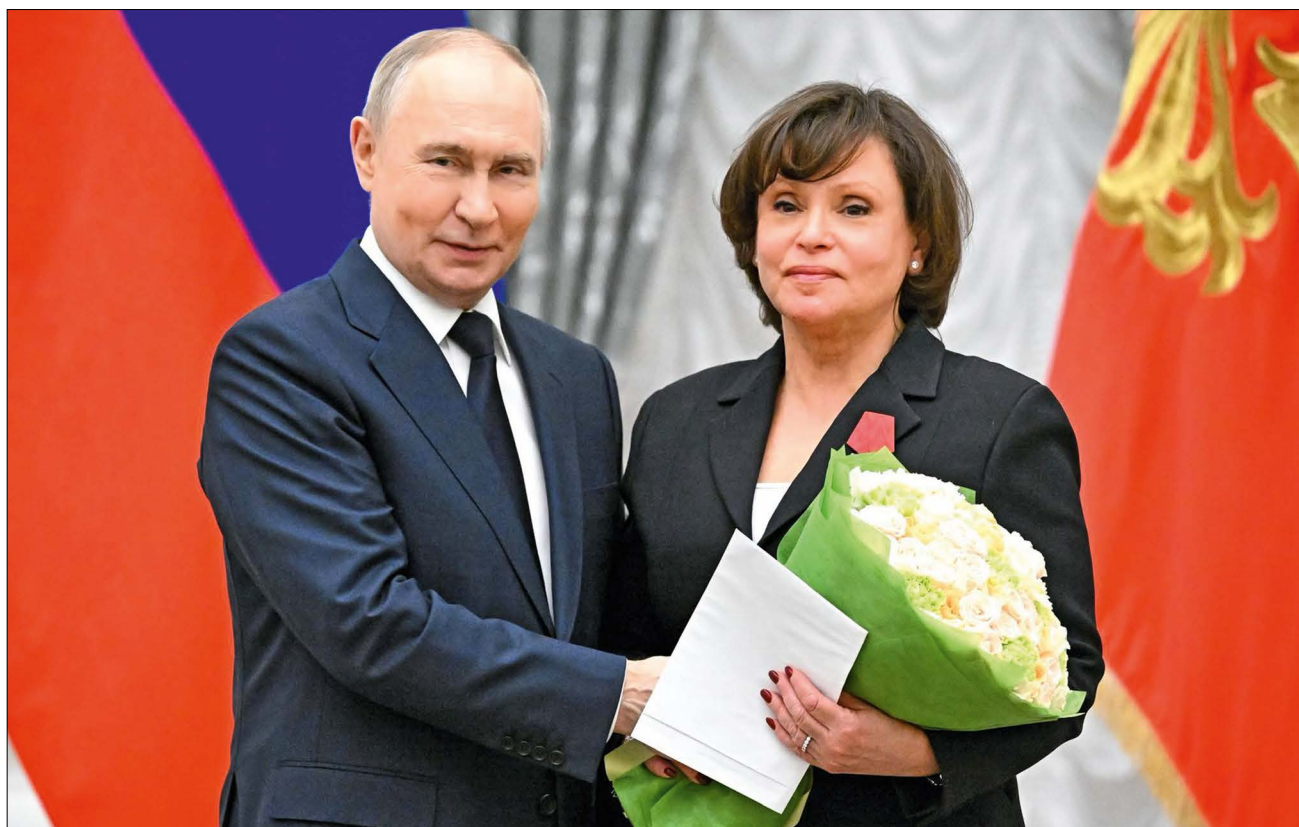
Школьные годы для меня — время особое. Из-за болезни я с 8-го класса была на свободном посещении, самостоятельно осваивала программу. Эта вынужденная самостоятельность научила меня самоорганизации — качеству, без которого в медицине (да и во взрослой активной жизни) не обойтись. Параллельно я с увлечением ходила в психологический кружок во Дворце пионеров на Ленинских горах, где царила удивительная атмосфера исследований, походов и диспутов под опекой МГУ. Именно там в 14 лет я получила свою первую медаль ВДНХ за научную работу по детской психологии с использованием метода пиктограмм.

Мне страстно хотелось поступать на психфак, но мнение отца, известного математика и моего главного авторитета, оказалось решающим. Он считал, что психология как наука еще не сформировалась окончательно. Я прислушалась и направила все силы на медицинский. Помню невероятный конкурс, билет по биологии о жизненном цикле майского жука и тот трепет, с которым мы искали свои фамилии в списках поступивших. Найти свою стало моментом безмерного счастья.

#### Альма-матер: школа духа и традиций

Мой родной Второй медицинский институт встретил нас старинным анатомическим театром на Фрунзенской набережной. Значение базовых наук, таких как органическая химия под началом легендарного академика Юрия Ивановича Бакулова, мы, студенты, часто недооценивали. Лишь позже, на клинических кафедрах, пришло осознание их фундаментальной важности. Мне посчастливилось учиться в замечательной компании: в одной группе со мной были мой будущий муж — всеобщий любимец Георгий Натанович Голухов и наш нынешний министр Правительства Москвы, руководитель Департамента здравоохранения города Москвы Алексей Иванович Хрипун — человек, умевший совмещать глубочайшую научную концентрацию с активной общественной работой.

Мое становление как врача определили, безусловно, встречи с гигантами отечественной медицины. Я застала ту самую хирургическую школу, где царила уникальная преемственность: Спасокукоцкий — Бакулев — Савельев. Я впитывала каждый урок кафедры терапии Геннадия Ивановича Сторожакова — человека необыкновенного интеллекта, который первым внедрял ультразвуковую диагно-



Директор Национального медицинского исследовательского центра сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева академик Елена Зеликовна Голухова награждена орденом «За заслуги перед Отечеством» IV степени. 24 декабря 2025 года

стику и любил на равных дискутировать со своими аспирантами. Субординатура у академика Александра Григорьевича Чучалина дала бесценное: в эпоху без современной аппаратуры мы оттачивали мануальные навыки, учились слышать и понимать сердце через фонендоскоп, фонокардиограмму, интерпретацию ЭКГ.

#### Ординатура в Центре Бакулева

Когда встал вопрос об ординатуре, в Центре Бакулева мне сказали прямо: кардиологи не нужны, нужны хирурги. Но предложили заняться изучением совершенно новой темы — это лечение нарушений ритма сердца. «Терра инкогнита» в то время. Проводящую систему нельзя пощупать, но именно в ней разгорается тот «пожар», тот «хаос» аритмичного сердцебиения, что угрожает жизни. Мне невероятно повезло: куратором был Лео Антонович Бокерия — хирург и ученый, обладавший тончайшим чутьем на

самые перспективные направления науки, невероятной трудоспособностью и преданностью делу.

Второй год ординатуры я проходила в новом отделении нарушений ритма. Врачей не хватало, и в нашем отделении мы, кардиологи, стояли в операционной в качестве ассистентов анестезиолога. Это было время стремительного развития эндоваскулярных технологий и клинической электрофизиологии. Мы в тяжелых свинцовых фартуках занимались в лаборатории ЭФИ; помню, как ставила табуретку между столами, чтобы хоть немного присесть, а хирурги с улыбкой ее убирали. Так мы простояли года два, впитывая дух и ритм хирургии, чувствуя ее масштаб, пусть и в таких скромных ролях. Мои друзья и ровесники завидуют нашим нынешним ординаторам «белой завистью» — никто никогда не занимался с нами так «плотно», как мы это делаем в последние годы; не устраивал им «посвящение в специальность» и торжественное вручение дипломов. Всё это — для того, чтобы вырастить достойное поколение и смену. Сегодня у нас один из самых высоких конкурсов и проходных баллов в ординатуру, много выпускников известных вузов. И самое главное — сбывается мечта, чтобы кардиохирурги овладевали необходимыми современными мануальными навыками, а кардиологи — всеми диагностическими процедурами.

#### Испытания и взлеты: кандидатская, сын, докторская

Моя кандидатская диссертация логично выросла из этой практики — она была о желудочковых аритмиях при внешне здоровом сердце и до сих пор представляет определенный интерес. Она содержала абсолютно новую на тот момент времени информацию по электрофизиологии, эхокардиографии, вентрикулографии и анализу биопсийного материала — большинство таких больных переносили операции на открытом сердце. Литература была весьма ограничена и малодоступна, причем преимущественно на английском языке. Вскоре после защиты (1988) родился сын. Это было суровое испытание: я не успела вовремя уйти в декрет, коллеги попросили еще поработать и подежурить. В результате на восьмом месяце беременности в 31-й больнице, где мой супруг был главным врачом, кстати говоря, самым молодым и единодушно избран-



Обсуждение компьютерной томографии пациента



# КЛУБ ВЫПУСКНИКОВ

ным коллективом, мне сделали кесарево сечение. У ребенка было тройное обвитие пуповиной, вес — 1 200 граммов. Его тогда выхаживали почти два месяца в больнице и много месяцев с большими трудами дома... Но всё проходит: сейчас это взрослый, умный и весьма привлекательный молодой человек. Он всегда видел, как мы работаем: график был и есть ненормированный; нас воспитывали в духе полной персональной ответственности за всё, что делаешь. Как и многие врачебные дети, выбрал для себя иную специальность...

Благодаря академику Владимиру Ивановичу Бураковскому, выдающемуся кардиохирургу и директору нашего Центра в тот период, я получила бесценную стажировку в Германии: именно он предложил Л.А. Бокерии послать меня на обучение в Университетскую клинику Мюнстера, где я знакомилась с передовыми методами интервенционного лечения и диагностики аритмий. Вернувшись, я поняла: пора писать докторскую — к этому нас всегда стимулировал мой учитель — академик Л.А. Бокерия. Накопился колоссальный клинический материал, уникальный массив новых данных. Я написала и апробировала диссертацию, но постоянно откладывала защиту: внутренний перфекционизм и нежелание «повторять пройденное» мешали закончить работу. Довести дело до конца помог папа. Он позвонил и сказал: «Мне уже немало лет, я надеюсь жить долго, но хочу увидеть, как ты станешь доктором наук. Не лишай меня такого удовольствия». Никаких назиданий. Я остро почувствовала этот момент, а через два месяца вышла на защиту. Вот как надо уметь взаимодействовать с детьми. Диссертация получилась хорошая, я пользуюсь ее фрагментами до сих пор.

Наши работы хорошо публиковались за рубежом. И некоторые из них были удостоены Ленинской премии, а мы, более молодое поколение, получили последнюю премию Ленинского комсомола (1989). Я горжусь ею. Она была нам присуждена за серию исследований по диагностике и лечению нарушений ритма сердца у детей и лиц молодого возраста.

*«Я очень благодарна судьбе и своему учителю за то, что он воспитывал во мне такой интерес и преданность нашему делу. Умение видеть новое, выделять главное, стремиться и достигать цели спасает в самых сложных ситуациях».*

## Центр Бакулева сегодня: жизнь по учебному календарю

Сегодня Центр Бакулева — это Институт кардиохирургии, Институт коронарной и сосудистой хирургии, Детский реабилитационный центр, Институт постдипломного образования. Это «намоленное место», уникальный, крупнейший в Европе и занимающий уверенное первое место в России мощный научный и лечебный комплекс, который выполняет более 16,5 тысячи операций в год у больных в возрасте от 0 и до 104 (это пока!) лет со всей возможной патологией сердца и сосудов. Это десятки тысяч спасенных новорожденных, детей и взрослых.

Это мощный учебный комплекс со своим аккредитационным центром и экспериментальным отделением. Это собственное малосерийное производство имплантируемых изделий для кардиохирургии. Это уникальные возможности для восстановления и реабилитации детей после кардиохирургии. Мощнейшая диагностическая база, включая методы ядерной медицины.

Это наша любовь, наш якорь, образ жизни и ориентир. Это фантастическая научная и клиническая школа, из которой вышли талантливейшие хирурги и ученые — академики В.П. Подзолков, Ю.И. Бузишвили, А.Ш. Ревшвили, Б.Г. Алякян и другие. Прикладываем все усилия, чтобы этот список не иссякал, а упоминание о своей «родственной» связи с Центром становилось украшением биографии.

Переступив порог Института в 1983 году и возглавив отделение в 1996-м, а кафедру кардиологии, функциональной и лучевой диагностики с курсом



Министр здравоохранения Российской Федерации Михаил Альбертович Мурашко и директор Национального медицинского исследовательского центра сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева академик Елена Зеликовна Голухова открывают конференцию, посвященную 65-летию Центра. 17 мая 2021 года

детской кардиологии — в 2018-м, я всегда ощущаю 1 сентября как начало года. Мы стартуем с обязательных учений по первой помощи в нашем симуляционном центре — реакция врача должна быть быстрее мысли.

Помню наш первый день в новом здании Института кардиохирургии в 1998-м. Оно было недостроенным, без лифтов и отопления. В праздничный день, 8 Марта, к нам поступила женщина с аномалией Эбштейна и пульсом 200 ударов в минуту. Она сама поднялась по лестнице в отделение. Всё закончилось благополучно — было проведено протезирование клапана, устранение аритмии. Так начиналась новая эра.

## Мечта о будущем: союз с альма-матер

Я обожаю талантливых людей, которые любят много и качественно работать. С удовольствием приглашаю их к нам. Помимо ординатуры и аспирантуры, у нас есть кружки кардиохирургии, кардиологии, великолепная школа анестезиологов и реаниматологов. В Центре Бакулева постоянно проходят самые разные мероприятия, в том числе и для студентов, часто совершенно фантастические. Мы устраиваем практикумы для отработки мануальных навыков на синтетическом и биологическом материале (например, на свином сердце), где лучшие хирурги показывают, как накладываются шунты, как корригируется патология клапанов. Студенты имеют возможность выступить с докладом, послушать своих молодых коллег, поучаствовать в олимпиаде. Последние несколько лет в нашем Центре мы устраиваем стажировки для молодых врачей (кардиохирургии, естественно, в приоритете), и получить такую возможность на конкурсной основе могут специалисты со всех уголков нашей страны.

У нас есть Институт подготовки кадров высшей квалификации и профессионального образования с замечательным руководителем. Но у нас нет студентов-медиков, нет своего базового учебного вуза. Мы были бы счастливы сотрудничать с Пироговским Университетом. У нас есть кафедры повышения квалификации в Первом и Третьем медицинских институтах. Только во Втором меде, моем любимом, нет. Это нужно исправить.

Интервью брала Татьяна Яковлева



Трудовые будни. Ежедневный обход в реанимации Центра имени А.Н. Бакулева





## СПОРТ

## Искры на льду: Пироговский Университет стал частью Всероссийского фестиваля «Спортивная студенческая ночь»

Студенческая жизнь — это не только лекции и сессии, но и моменты единства, которые согревают даже в январский мороз. Именно так — ярко, спортивно и с размахом — студенты Пироговского Университета отметили День российского студенчества, став одними из главных героев Всероссийского фестиваля «Спортивная студенческая ночь» на катке парка Горького. В преддверии 25 января более 200 ребят из столицы вместе с тысячами студентов со всей страны вышли на лед, чтобы доказать: праздник молодости и знаний отлично сочетается со спортивным духом и здоровым образом жизни. Организаторы подготовили насыщенную программу: бесплатный прокат коньков, спортивные эстафеты и конкурсы.

### Особый повод для гордости

Особым событием вечера стало показательное выступление секции фигурного катания Пироговского Университета. Студентки Мария Жукова, Полина Егорова и Анастасия Сычёва исполнили зажигательную шоу-программу под «гимн уверенности» — песню «Всё получится!». Их выступление стало не просто украшением программы, а наглядным доказательством того, какие таланты и возможности раскрываются в стенах Пироговского Университета благодаря поддержке студенческого спортивного клуба «Эверест».

### «Эверест» как точка опоры

Как отметила Юлия Халилова, председатель Совета студенческих землячеств, именно благодаря Ассоциации студенческих спортивных клубов (АССК) России и активной поддержке студенческого спортивного клуба Пироговского Университета «Эверест» у ребят появилась возможность так ярко провести этот день. «Эверест» не просто развивает спортивные направления внутри Университета, но и является настоящим локомотивом, вовлекающим студентов в масштабные всероссийские инициативы.

«Мороз, солнце, коньки и хорошая компания. Так прошел мой пятый День студента. Благодаря АССК России и нашему «Эвересту» мы смогли активно провести этот праздник. Несмотря на холод, воспоминания от катания остались самыми теплыми. «Спортивная студенческая ночь» — это не про конкуренцию, проигрыши или победу. Это про здоровый образ жизни, радость, молодость, дружбу и единство», — поделилась впечатлениями Юлия.

### Польза на льду: больше, чем просто веселье

Катание на коньках на свежем зимнем воздухе — это идеальный симбиоз удовольствия и пользы. Это



отличная кардионагрузка, укрепляющая сердце и дыхательную систему, тренировка координации, ловкости и баланса. А еще — мощная доза эндорфинов, которых часто так не хватает в зимние дни. Такая активная «перезагрузка» не только повышает эффективность мозга, но и помогает снять груз накопившейся усталости. Выходя на лед, студенты укрепляли не только командный дух, но и свое здоровье.

### Тепло студенческого братства в морозный вечер

День российского студенчества — больше чем официальный праздник. Это день осознания общей

судьбы, бесценного времени открытий, дружбы и огромных возможностей. Праздник, который стирает границы между вузами и регионами, создавая одно большое студенческое сообщество.

«На катке в парке Горького я по-настоящему почувствовала себя студенткой, а также частью Москвы, этого огромного и прекрасного города. Это была не просто прогулка, а удивительная возможность провести вечер вместе с другими студентами: весело, шумно, по-дружески. Отдельным волшебством стали выступления наших же студенток, которые занимаются фигурным катанием, — это добавило гордости и особого тепла», — поделилась Махасти Иброхимзода, руководитель медиаотдела Совета студенческих землячеств.

Фестиваль был организован АССК России. Мероприятие посетили почетные гости: советник руководителя Федерального агентства по делам молодежи Илья Александрович Бубнов, заместитель исполнительного директора АССК России Павел Дмитриевич Крутов и начальник отдела развития студенческого спорта Федерального центра подготовки спортивного резерва Минспорта России София Сергеевна Попкова. Их присутствие подчеркнуло значимость подобных событий для всей страны.

«Спортивная студенческая ночь» стала не просто праздником, а живой иллюстрацией духа всего студенческого комьюнити. Пироговский Университет в очередной раз доказал, что здесь учатся не только будущие лидеры здравоохранения, но и активные, талантливые люди, которые умеют работать в команде, побеждать и согревать своим энтузиазмом даже в самые холодные дни. Впереди — новые свершения, но тепло этого праздника и чувство общей принадлежности к большому и важному делу останутся с участниками фестиваля надолго.

Материал подготовлен Марией Зайцевой



Газета Российского национального исследовательского медицинского университета имени Н.И. Пирогова «Университетская газета». Выходит с 1932 года.  
Учредитель и издатель: ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России (Пироговский Университет).

Адрес редакции и издателя: 117997, г. Москва, ул. Островитянова, д. 1.

E-mail: pr-rnimu@rsmu.ru

Главный редактор: Г.Г. Надорейшвили.

Над номером работали: Е.А. Богданова, Ю.В. Корчагина, Н.В. Колосова, М.В. Соколова,

М.Д. Зайцева, С.О. Лукьянова, М.С. Гусева, Е.В. Резник, К.А. Смышляев, А.А. Филатов, О.Н. Ткачёва, В.В. Никифоров, Т.Г. Мурадян, А.В. Сажин, Г.Б. Ивахов, И.В. Ермаков, М.В. Полторацкий, И.С. Шихин, Н.А. Тимошенко, И.А. Морозов, А.В. Кожевникова, А.А. Буянова, В.В. Пресова, А.Н. Северцев, Д.В. Серебряная, Д.О. Коростин.

Мнение редакции может не совпадать с мнением авторов. Материалы принимаются к публикации без выплаты авторских гонораров. Рукописи не возвращаются и не рецензируются. При перепечатке ссылка на «Университетскую газету» обязательна.

Газета распространяется бесплатно.

Отпечатано в типографии ИП Кольцов П.И., г. Воронеж.

Подписано в печать 9 февраля 2026 г.

Тираж 999 экз.

Выход в свет 16 февраля 2026 г.

© Пироговский Университет

