



## ТРУД АКТУАЛЬНЫЙ И УНИКАЛЬНЫЙ

В. Н. Запорожан, И. Л. Бабий, С. Р. Галич и др.  
Врожденные пороки развития. Практическое руководство. Одесса, ОНМедУ, 2012, 320 с., илл.

Книжная полка учебной и научной литературы пополнилась прекрасным изданием — вышло в свет практическое руководство по врожденной патологии развития. Это первое в отечественной литературе систематизированное современное практическое обобщение разрозненных сведений по животрепещущей проблеме. Авторы этого коллективного труда — крупные ученые, клиницисты, внесшие неоценимый вклад в становление и развитие в Украине основ репродукции человека, эмбриологии и тератологии.

Рецензируемая книга состоит из двух разделов.

Первый раздел «Общая часть» содержит сведения об эмбриональном развитии человека (гл. 1). Авторы отошли от традиционного начала — изложения эмбриогенеза, аргументированно систематизируют концепции начала жизни (метаболическая теория, неврологическая концепция). Такой подход крайне актуален, выхаживание глубоко недоношенных детей стало реальностью. В этой связи требуют пересмотра как сроки прерывания беременности, так и критерии его выполнения по медицинским показаниям (летальность, тяжелая инвалидизация).

В этой главе изложена «История изучения эмбриогенеза». Очень краткий подраздел, но написан четко и лаконично. Систематизированы сведения о догадках древних об эмбриональном развитии. Приведены аргументированные доказа-

тельства приоритета Аристотеля в раскрытии основ образования зародыша. Считаю досадным упущением авторов, что нет даже упоминания о наших выдающихся эмбриологах, каковыми являются К. Ф. Вольф, А. Н. Северцов, И. И. Мечников, К. М. Бэр, А. О. Ковалевский и др.

В следующем подразделе «Эмбриональный этап жизни человека» предоставлена научная информация о процессе оплодотворения, дроблении и формировании бластулы. Эра фактического материала иллюстрирована хорошего качества рисунками, видеоматериалами внедрения сперматозоида в яйцеклетку, биопсии эмбриона. Выгодно отличают эту часть научного материала сведения о регуляторной активности материнских и зародышевых генов, вкратце изложены основные моменты действия генов в раннем развитии, их участие в возникновении эмбриональной патологии. Нарушение процесса имплантации логично увязывается с развитием бесплодия, гидросальпинкса и эндометриоза. Авторы избрали оригинальный подход к изложению процесса формирования зародышевых листков — по неделям. Это помогает читателю рассматривать ход событий до восьмой недели развития, формирования и образования у зародыша отдельных анатомических структур.

На наш взгляд, следовало бы больше внимания уделить характеристике плодного периода.

В конце этой главы содержатся сведения о регуляции функции яичников, что подтверждено оригинальной схемой. Считаем уместным включить в этот подраздел сведения об участии шишковидной железы (гипоталамо-гонадно-эпифизарные связи) и роли биологических ритмов в обеспечении функционирования гипоталамо-гипофизарно-гонадной системы.

В главе 2 «Общие понятия о врожденных пороках развития» нашло отражение краткое изложение понятийного материала, эпидемиологии, этиологии и классификации. Авторы обосновывают место и роль врожденных пороков среди заболеваемости и смертности новорожденных. Подраздел «Критические периоды внутриутробного развития» содержит ценную информацию, полезную для клиницистов. Авторы не только придерживаются критических периодов, выдвинутых П. Г. Светловым, но и дополняют текст новыми сведениями, касающимися возникновения осложнений беременности.

Нам кажется, что этот материал логично рассматривать в подразделе «Эмбриональный этап жизни человека». Вместе с тем, такое замечание не принципиально. Главное, что авторы акцентируют внимание читателя на тесной взаимосвязи организма матери и плода, на негативных последствиях неконтролируемого использования лекарственных препаратов, преодолевающих плацентарный барьер, не лишенных тератогенного эффекта.

Очень кратко представлены сведения о наследственно обусловленных заболеваниях. И хотя это несколько выходит за пределы программного материала учебного руководства и детально изложено в соответствующих учебниках и научных руководствах («Генетическая медицина», автором которого является акад. В. Н. Запорожан, «Медицинская генетика», «Клиническая генетика» и др.), имело смысл расширить изложение взаимосвязи наследственной патологии и структурных врожденных дефектов. И хотя бы только с целью обосновать единство среды и организма, наследственности и изменчивости, части и целого.

В этой главе приведены некоторые понятия, определяющие врожденные пороки развития. Их перечень краток и неполон. Очевидно, при переиздании книги будет полезным дополнить её терминологическим словарем.

Весьма ценную научную информацию и полезные практические рекомендации почерпнет читатель из главы 3 «Окружающая среда и состояние материнского организма как факторы риска врожденных пороков развития». Клинические размышления акушера-гинеколога, педиатра обосновывают, что в современных условиях с целью предупреждения пороков развития целесообразно придерживаться не только профилактических стратегий: уменьшение числа врожденных аномалий путем предотвращения неблагоприятных воздействий экологических факторов;

снижение количества рожденных детей с глубокими, несовместимыми с жизнью дисэмбриогенезами (прерывание патологических беременностей) и стратегия реабилитации детей с врожденными пороками развития. Текстовый материал подкреплен красочными таблицами, в которых содержится весьма ценная информация об экологических факторах, связанных с дефектами развития, приведены соответствующие ссылки.

Глава 4 называется «Роль гестационной фармакотерапии в формировании врожденных пороков развития». Из названия этой главы следует пристальное внимание авторов касательно выбора лекарств для лечения беременных, приведен полный перечень лекарственных средств, обладающих тератогенным и эмбриотоксическим действием (категория D). Авторы впервые обратили внимание на гестационную фитотерапию. Сделан акцент на опасность неконтролируемого и необоснованного использования биологически активных добавок во время беременности. Учитывая широкую распространенность в аграрном секторе генетически модифицированных растений и их продуктов, назрела необходимость указать на возможные негативные последствия их использования для человека и, особенно, для беременной.

В главе 5 «Пренатальная диагностика врожденных пороков развития» авторы излагают показания для такой диагностики, маркеры распознавания патологии биохимическими методами, раскрывают положительные стороны и негативные последствия для матери и плода инвазивных методов.

Практические рекомендации для клинициста содержатся в главе 6 «Особенности ведения беременности и родоразрешения при наличии врожденных пороков развития плода». Здесь же приведен алгоритм тактики ведения беременности при врожденных пороках развития.

Второй раздел рецензируемой книги «Специальная часть» включает 8 глав. Материал изложен в соответствии с МКБ-10.

Глава 1 «Врожденные пороки центральной нервной системы и органов чувств» содержит сведения о частоте и распространенности тех или иных уродств, их возникновение увязано с эмбриогенезом различных структур головного и спинного мозга, обоснованы методы диагностики, клиника, тактика ведения беременности, прогноз и профилактика. Такого принципа авторы придерживаются при изложении различных нозологических форм пороков развития мозга, органов зрения и слуха. Материал этой главы богато иллюстрирован прекрасными, оригинальными, а частью заимствованными цветными фотографиями, рентгенограммами, сканами, микропрепаратами.

Глава 2 «Врожденные пороки кожи и ее производных» заслуживает особого внимания. Здесь приведены фенотипические проявления различных дефектов, которые проявляются кос-

метическими аномалиями. Они-то нередко и доставляют серьезные трудности в общении с окружающими.

Глава 3 «Врожденные аномалии развития костей и мышечной системы (опорно-двигательного аппарата)» описывает нарушения, являющиеся причиной инвалидизации детей. Неизгладимые впечатления доставляют читателю фотографии многообразной врожденной патологии. Авторы очень корректно и аргументированно излагают тактику ведения таких больных, приводят конкретные рекомендации к устранению имеющихся дефектов.

Глава 4 «Врожденные пороки развития органов дыхания» посвящена патологии, нередко диагностирующейся с появления младенца на свет, — первый вдох, первый крик сопровождаются серьезными нарушениями газообмена с немедленными проявлениями дефектов. Авторы небезосновательно уделили пристальное внимание изложению эмбриогенеза органов дыхания. Рассматривая формирование бронхолегочной системы в эволюционном плане, следует указать на ряд морфогенетических особенностей у человека. Поэтому кроме ранних пороков, нередко встречаются поздние проявления, на 6–8-м месяце беременности.

Описание фенотипических проявлений пороков развития органов дыхания сопровождается многочисленными высокого качества иллюстрациями, которые служат серьезным подспорьем для восприятия материала.

Глава 5 «Врожденные пороки развития сердечно-сосудистой системы» содержит описание одного из наиболее частых врожденных дефектов. Изложение причин возникновения, последствий, диагностики и тактики ведения беременности потребовало от авторов скрупулезного труда. И, надо признать, к их чести они блестяще справились с непростой задачей. Глава написана доходчиво, изобилует многими клиническими примерами и описанием сложных ситуаций, так важных для дифференциальной диагностики. Как и в других главах, самой высокой оценки заслуживает прекрасно представленный иллюстративный материал.

Глава 6 посвящена описанию врожденных пороков развития органов пищеварения. И хотя патология этой системы существенно уступает как по частоте, так и по распространенности другим врожденным дефектам, она имеет серьезные последствия для жизни ребенка. Нередко только хирургическим вмешательством можно устранить дефект. В руководстве приводятся обоснованные критерии такой тактики. В описании отдельных нозологий содержится ценная информация и для теоретиков, и для клиницистов (неонатологов, педиатров, детских хирургов).

Глава 7 «Врожденные пороки органов мочеобразования и мочевыделения» описывает, как отмечают авторы, одну из наиболее частых патологий, которая достигает до 40 % пороков всех органов и систем.

Давая высокую оценку представленному материалу, акцентируем внимание на сложности дифференциальной диагностики, лечебной тактики при хронической почечной недостаточности.

Вряд ли целесообразно было вводить в эту главу сведения об атрезии вагины, о врожденных аномалиях яичек (монорхизм, анорхизм, полиорхизм), гипоплазии яичка, крипторхизме, которые обоснованно не вошли в классификацию, приведенную авторами. Не следует предлагать свою терминологию при изложении эмбриогенеза, как-то: «средняя почка», «окончательная почка» — вместо общепринятых эмбриологических терминов: «первичная почка», «вторичная (тазовая) почка», которые отражают филогенетическое развитие мочеобразующих органов.

Глава 8 «Врожденные пороки лица и шеи. Врожденные насращения губы и неба» содержит полезную информацию для медиков различных специальностей — ЛОР-врачей, стоматологов, косметологов и др. Авторы уделяют пристальное внимание важности медико-генетического консультирования семьи для расчета риска повторения патологии.

Как и ранее, самых высоких слов заслуживают авторы при подборе презентации магнитно-резонансной томографии, ультразвукового сканирования и др.

Завершает рецензируемую книгу «Список литературы», который явится хорошим путеводителем в весьма сложном лабиринте исследований в эмбриологии, неонатологии, инструментальной диагностике, детской хирургии, косметологии. Приводятся «Список сокращений», «Предметный указатель» и «Список врожденных пороков развития» (в соответствии с МКБ-10).

При переиздании книги следует обратить внимание на небольшой тираж. Уже сегодня это руководство стало библиографической редкостью.

Считаем, что в книгу следует также ввести «Терминологический словарь» и «Словарь дисморфозов».

В заключение можно поздравить авторов с прекрасным трудом. Книга В. Н. Запорожана и соавторов «Врожденные пороки развития» как по стилю изложения, макетированию, дизайну, оформлению, практической значимости, оригинальности, так и по научной ценности, нужности должна быть поставлена в ряд весьма важных и весомых изданий и выдающихся событий начала XXI века в развитии медицинской науки и практики.

**Член-корреспондент НАПН Украины,  
доктор медицинских наук, профессор  
В. П. ПИШАК,**

**кандидат медицинских наук  
М. А. РИЗНИЧУК  
Буковинский государственный  
медицинский университет  
(Черновцы, Украина)**