реабилитационный период, включающий механотерапию, миогимнастику и физиотерапию для восстановления жевательной функции и артикуляции.

**Выводы.** Врождённые пороки челюстно-лицевой области представляют собой мультифакториальную патологию с устойчивой тенденцией к росту во всём мире, что требует комплексного подхода – от пренатальной профилактики до высокотехнологичной хирургической коррекции и длительной мультидисциплинарной реабилитации. При своевременном и качественном лечении данный порок не является препятствием для полноценной жизни и успешной социальной самореализации.

**ЛИТЕРАТУРА**

1. Топоров, Г. Н. Клиническая анатомия лица / Г. Н. Топоров. – Харьков : Факт, 2005. – 272 с.

# МИФЫ И РЕАЛЬНОСТЬ В ТЕРАТОЛОГИИ ЧЕЛОВЕКА

Бетеня Д. А., Чис Е. А.

***Научный руководитель – Ю. М. Киселевский***

*Гродненский государственный медицинский университет*
*Гродно, Республика Беларусь*

**Введение.** Характерная черта наших дней – интенсивный поиск корней своего древнего существования. В данной работе мы обсудим процесс познавания человечеством пороков развития с древних времен и каким образом произошла их мистификация. Под термином «врожденный порок развития» (далее – ВПР) следует понимать стойкие морфологические изменения органа или всего организма, возникающие внутриутробно, выходящие за пределы их возможного строения и приводящие к расстройствам функции. В зависимости от сроков возникновения внутриутробной патологии различают следующие ее формы:

– *гаметопатии* – это повреждения мужской или женской половой клетки, возникающие во время ово- и сперматогенеза до оплодотворения;

– *бластопатии* – патология бластогенеза, ограничивается первыми 15 сутками после оплодотворения (например, в статье рассмотрена дипрозопия);

– *эмбриопатии* – все виды патологии эмбриона (с 16 по 75 день беременности), индуцированные воздействием повреждающих факторов (сиреномелия и циклопия);



Репозиторий ГрГМУ

– *фетопатии* – следствие повреждения плода от 9-й недели до момента рождения. Различают ранние (до 28 недели беременности) и поздние (от 28 недели и до родов) фетопатии.

**Цель.** Расширить знания аудитории о ВПР как предполагаемых источниках распространения славянских мифов и им подобных легенд.

**Методы исследования.** В работе использован теоретический метод – анализ литературы, системный анализ, логическое обсуждение.

**Результаты и их обсуждение.** Возникновению мифов зачастую предрасполагают ложные убеждения народа, которые распространяются сквозь время. Так, до наших дней дошли сказания о русалках, циклопах, древних богах и других сущностях. Русалка в восточнославянских поверьях – женский демонологический персонаж, пребывающий на земле в течение Русальной недели (неделя до или после Троицы). Считалось, что русалками становились девушки, умершие до вступления в брак, особенно невесты, не дожившие до свадьбы. В одних местах (Полесье, Украина) говорили, что «они выглядят как молодые красивые девушки, в белом или в том самом виде, в каком их похоронили». Ключевое отличие славянских русалок от европейских сирен – отсутствие рыбьего хвоста: их ноги были человеческими, но холодными и мокрыми. Волосы имели магическую силу и считались их главным украшением и оружием. Сохранившиеся легенды говорят: «Если при русалке есть гребень, то она может затопить и сухое место: доколе она чешет мокрые волосы, дотоле с нее все будет струиться вода; если же на русалке и волоса обсохнут, то она умирает.» [1]. В других местах (Пинское Полесье, Беларусь) русалок представляли в виде страшных, уродливых, косматых. О таких русалках рассказывали, что они «кудлатые как ведьмы», «горбатые и старые», черные, заросшие шерстью». Наиболее традиционные места их пребывания (вода и деревья) осмысляются в народной культуре как пути перехода из мира мертвых на землю и обратно. Приуроченность появления русалок к сезону цветения злаков раскрывает определенную связь между вегетацией растений и душами умерших, что подтверждается и происхождением их имени (Русалии, лат. Розалии, от слова «роза»). На Русском Севере сохранились оконные наличники XVIII-XIX вв. с изображением русалок-фараонок, которых иногда называли берегинями – так же, как звали древних славянских богинь, даровавших плодородие земли, оберегающих род. В славянской мифологии Берегиня – это Богиня, которая способна воплощаться в других славянских Богинях, а также в земных женщинах. Это подтверждает её вездесущую природу и могущественность. Само слово «берегиня», по мнению экспертов, могло произойти от слова «берег» – беречь, оберегать [2].

**Сирены** – одни из самых известных и популярных персонажей греческой мифологии. Чаще всего они описывались как полуптицы-полуженщины, иногда с рыбьим хвостом. Земля сирен была покрыта костями невинных жертв и гниющим деревом, оставшимся после кораблекрушений. Ведь, согласно мифам Одиссея,



Репозиторий ГрГМУ

стоит только мореплавателям проплыть мимо острова сирен и не соблазниться их пением, девы будут обречены на гибель.

***Сиреномелия*** – это множественная системная деформация каудального отдела эмбриона скелетно-висцерального генеза, где ведущим внешним признаком является симмелия (сращение ног).

Порок почти всегда несовместим с жизнью из-за сопутствующих грубых аномалий мочеполовой системы (агенезия почек), желудочно-кишечного тракта (атрезия прямой кишки) и опорно-двигательного аппарата (агенезия крестца, spina bifida). Увидев младенца с сиреномелией, народное сознание могло искать магические причины его состояния и находить «подтверждение» в реальности. Такой младенец, часто рождавшийся мёртвым или умиравший вскоре после рождения, мог восприниматься как доказательство существования «морских людей», результат сглаза, проклятия или связи матери с нечистой силой. Порок возникает из-за нарушения формирования нижней брыжеечной артерии или ее отсутствия. В результате этого эмбрион начинает получать кровоснабжение нижней части тела не через аорту, а через единственную пупочную артерию (персистирующая омфаломезентериальная артерия), что приводит к вторичному сращению изначально правильно заложенных зачатков конечностей и грубому недоразвитию тазовых органов, так как единственная артерия не может обеспечить адекватный кровоток для формирования двух отдельных конечностей и тазовых органов («сосудистая теория Штейтера»). Факторы риска: сахарный диабет у матери, воздействие тератогенов, генетические мутации (не наследуемые, а возникающие de novo), многоплодная беременность. Можно выделить патогномоничный признак (почти 100% случаев) – наличие одной пупочной артерии вместо двух.

*Классификация* (типы сращения) основана на степени развития и сращения костей нижних конечностей.

- Симпус – полное сращение:

– тип I (симмелия апода) – ноги полностью слиты, стопы отсутствуют;

– тип II (симмелия монопода) – слиты бедренные и частично большеберцовые кости, имеется одна стопа или две стопы, сросшиеся между собой;

– тип III (симмелия дипода) – бедренные и большеберцовые кости разделены, но сращены мягкие ткани, имеются две стопы, часто повернутые подошвами друг к другу.

- Уромелия – сращение только в проксимальных отделах (бедра), голени и стопы разделены.
- Сирена – классический «хвост русалки» (сращение по всей длине).

Частота встречаемости: это крайне редкое заболевание – 1 случай на 60000-100000 новорожденных [3]. Например, за последние несколько лет в Индии родилось два ребёнка с синдромом русалки. Один из них умер через час

Репозиторий ГрГМУ

после рождения, а второму не удалось протянуть и 15 минут. Более успешно закончилась история маленькой перуанки Милагрос Керрон, родившейся в 2004 году. Хирурги разделили её сросшиеся нижние конечности в возрасте 13 месяцев. Им удалось разделить конечности полностью и даже сформировать два полноценных коленных сустава.

**Циклопы** в мифологии представлены как три одноглазых великана: Арг («Сияющий»), Бронт («Громовой») и Стероп («Сверкающий»). Палеонтолог предположил, что находки в древности черепов карликовых слонов стали причиной рождения мифа о циклопах, поскольку центральное носовое отверстие в черепе слона могло быть принято за гигантскую глазницу. Упоминания циклопов как кузнецов могут быть связаны с тем, что древние кузнецы носили повязку на один глаз в целях защиты от искр и раскалённых частиц металлов [4]. Также мифы про одноглазых существ не остановились лишь на циклопах – существуют поверья об Одине и Лихо одноглазом, которые также внесли свой вклад в формирование культуры фольклора поверий. Один, Всеотец, отец богов германского пантеона, отдавший глаз великану Мимиру в обмен на доступ к водам источника всеобщей мудрости. Лихо одноглазое – в русской мифологии дух зла, несчастья, персонификация горя.

***Циклопия*** – это тяжёлая краниоцеребральная мальформация, внешним проявлением которой является синоптия, но в основе всегда лежит порок развития мозга (голопрозэнцефалия). Она является результатом грубого нарушения формирования прехордальной пластинки и головного конца нервной трубки на 3-4 неделе развития (в период развития нервной трубки и глазного аппарата). Это приводит к неразделению зачатков глаз и недоразвитию структур переднего мозга (голопрозэнцефалия). Часто является частью хромосомных аномалий (трисомия 13 – синдром Патау), генетических синдромов или следствием действия тератогенов. Относится к группе множественных пороков развития с сочетанием следующих аномалий: голопрозэнцефалия (неполное разделение полушарий мозга), синоптия (слияние глазных яблок) или анофтальмия/микрофтальмия, прозопосхизис (срединное расщепление лица), ария (отсутствие носа) или proboscis (нос в виде хоботка над глазом, через который младенец может дышать). Также можно выделить при циклопии синдром известный как дисплазия септо-оптического комплекса (СОК). Это состояние, характеризующееся гипоплазией зрительного нерва и отсутствием перегородки прозрачной плёнки (септум пелюцидум) и, в двух третях случаев, дисфункцией гипоталамуса и гипофиза. Рожденные с циклопией погибают на первых днях жизни. Распространенность порока так же очень мала: 1 случай на 100 000 родов [5].

**Двуликий Янус** *(лат. Janus bifrons)* – двуликий бог в древнеримской мифологии. Почитался как божество всех начинаний, дверей, входов и выходов, в связи с чем получил атрибуты сторожа – ключи и посох, дабы отгонять непрошеных гостей. Свою двуликость Янус приобрел благодаря одному из древнейших богов



Репозиторий ГрГМУ

Сатурну. Он наделил Януса волшебным даром – умением видеть прошлое и будущее. Именно за эту способность Януса стали изображать с двумя лицами, обращенными в противоположные стороны. Одно лицо было лицом молодого человека, смотрящего в будущее, а другое лицо изображало лицо умудренного опытом взрослого мужчины, взгляд которого был направлен в прошлое. Это подчёркивало его знание об уже произошедших и будущих событиях. Он был покровителем не только каждого дня, но и любого отрезка времени. Первый месяц года юлианского календаря, январь, назван в честь этого бога. Интерпретация Януса, как бога начал и проходов, основана также на третьей этимологии, указанной Цицероном, которая объясняют имя как латинское, произошедшее от глагола ire («проходить, идти»). В этом случае Jānus – обозначение действия, выражающее идею движения. В настоящее время фразеологизм «Двуликий Янус» применим к не самым лучшим качествам человека как лицемерие, двуличность и неискренность. Однако изначальный смысл был совсем иной – взгляд в прошлое и будущее.

***Дипрозопия*** *(дицефалия, двуликость)* – это порок развития типа дупликации (удвоения) краниофациальных структур, являющийся результатом неполного расщепления эмбриональной оси. Дупликация происходит на ранних стадиях эмбриогенеза (частный случай неполного расщепления (полиэмбрионии) одного эмбриона в первые 2 недели после зачатия). Это противоположный сиамской двойне процесс: не слияние двух зародышей, а неполное разделение одного. Причина – нарушение регуляции осевой организации эмбриона на этапе формирования первичной полоски и осевых органов. Дополнительно дипрозопию рассматривают как результат аномальной активности белка SHH. SHH и соответствующий ему ген, как было обнаружено, играют важную роль в передаче сигналов формирования краниофациального шаблона во время эмбрионального развития. Помимо прочего, SHH регулирует ширину черт лица. При избытке белка это ведёт к расширению черт лица и дублированию лицевых структур. Чем больше расширение, тем больше структур дублируется, часто в виде зеркального отображения. Это было продемонстрировано в лаборатории путем введения гранул белка SHH в куриные эмбрионы, что привело к получению цыплят с дублированными клювами. Недостаточное количество этого белка приводит к противоположным состояниям, таким как циклопия, при которой черты лица недоразвиты. При дипрозопии наблюдается частичное или полное удвоение структур лица (два носа, два рта, три или четыре глаза) при различной степени удвоения черепа и мозга. Может быть, два отдельных мозга (дицефалия), сросшиеся полушария или общий мозг. По степени тяжести здесь имеется вариабельный спектр: от самой легкой формы – дипрозопия (удвоение только мягких тканей лица при одном черепе и мозге), до самой тяжелой – дицефалия дибрахиус (две полностью сформированные головы на одном туловище) или дицефалия тетрабрахиус (две головы и четыре руки). Младенцы, рожденные с этой аномалией,



Репозиторий ГрГМУ

не могут прожить дольше нескольких секунд или минут после своего рождения, исключительно из-за анатомических особенностей [6]. Известен человек с дипрозопией, который прожил больше предполагаемого срока жизни с данным пороком развития – это Эдвард Мордрейк, который родился в 1887 году в Англии. На его затылке находилось "функциональное" второе лицо. О двуликом человеке ходили самые мрачные мифы. Согласно сохранившимся сведениям: «Второе лицо Мордрейка жило своей жизнью, оно могло само улыбаться и следить глазами за окружающими. Лицо было косоглазым и несколько деформированным, но со своей мимикой. Эдвард Мордрейк сильно переживал своё уродство, и просил врачей удалить второе лицо, он утверждал, что оно шепчет ему ночью всякие ужасные вещи. Ученые считали это невозможным, так как мозг был общим, следовательно, и разум был один. Доктора отказали молодому человеку в операции, так как считали, что летальный исход неминуем. Эдвард Мордрейк дожил до двадцати трёх лет, он страдал от тяжелой депрессии из-за неприятия со стороны общества. Тем и уникален случай Мордрейка, ведь он дожил до двадцати трёх лет.

**Выводы.** В рамках настоящей работы достигнута поставленная цель: расширение знаний аудитории о врождённых пороках развития (ВПР) как вероятных источниках формирования и распространения славянских мифов и аналогичных легенд.

Анализ научной литературы, системный подход к интерпретации фольклорных текстов и логическое обсуждение морфологических аномалий человеческого тела позволили выявить убедительные параллели между реальными анатомическими отклонениями и мифологическими образами.

Теоретические методы подтвердили, что многие славянские легенды – от русалок и леших до домовых и кикимор – могли возникнуть на основе наблюдений за индивидами с ВПР, такими как сиамские близнецы, полидактилия, гидроцефалия или эктопия органов. Эти аномалии, встречающиеся с частотой 2-3% в популяции, в древних обществах воспринимались как проявления сверхъестественного, усиливая мифотворчество и ритуалы. Развенчание мифов через призму современной анатомии не только демистифицирует фольклор, но и подчёркивает эволюционную роль ВПР в культурной памяти народов.

Полученные выводы имеют практическое значение для междисциплинарных исследований: антропологии, фольклористики и медицины. Дальнейшие работы могут включать эмпирический анализ археологических данных и генетических исследований для подтверждения гипотез.

Репозиторий ГрГМУ

**ЛИТЕРАТУРА**

1. Даль, В. И. О повериях, суевериях и предрассудках русского народа / В. И. Даль // Русалки. – 2016. – С. 19-20.

2. Амисов, Л. М. Славянская мифология. Энциклопедический словарь / Л. М. Амисов, В. Я. Петрухин, Т. А. Агашкина, Л. Н. Виноградова // Русалки. – 1995. – С. 336-337.

3. Андрюк, Н. И. Случай редкого врожденного порока костно-мышечной системы – сиреномелии в сочетании с мегацистисом и единственной артерией пуповины / Н. И. Андрюк, О. А. Соловьева, С. Л. Стопичева, Л. В. Абрамова. – 2023.

4. Пигарев, В. А. Тайна сквозь века: расследование загадок истории / В. А. Пигарев // Циклопы – не миф, а древняя цивилизация. – 2023.

5. Orioli I. M. Cyclopia: an epidemiologic study in a large dataset from the International Clearinghouse of Birth Defects Surveillance and Research / Amar E., Bakker M. K., Bermejo-Sánchez E. [и др.] // Epub. – 2011. PMID: 22006661.

6. Biasibetti E. Diprosopia/dicephalia in calves in northern Italy: clinical and aetio-pathological features / Biasibetti E., D'Angelo A., Bellino C. [и др.] // Anat Histol Embryol. – Epub. – 2011. PMID: 21711387.

# ВРОЖДЕННАЯ ПАТОЛОГИЯ СЕРДЦА

Бобрович В. А.

***Научный руководитель – Ю. М. Киселевский***

*Гродненский государственный медицинский университет*
*Гродно, Республика Беларусь*

**Введение.** Сердце многие века являлось символом жизни, любви, дружбы, души, привязанности и других важных человеку чувств и явлений. Это связано с тем, что долгое время сердце считалось главным органом, регулирующим все процессы жизнедеятельности. На данный момент, спустя бесчисленное множество научных открытий, сердце все еще сохраняет за собой право называться жизненно необходимым. При всей важности данного органа, к сожалению, до сих пор встречаются не только приобретённые заболевания сердца, но и врожденные пороки, которые сказываются на качестве жизни самых юных пациентов.

**Цель.** Представить разнообразие врожденной патологии сердца – актуальное для современной педиатрической кардиологии.

**Методы исследования.** Анализ литературы, посвященной врожденным порокам и аномалиям сердца, а также их хирургической коррекции.

**Результаты и их обсуждение.** Врожденная патология сердца весьма разнообразна. Тем не менее, возможно выделение самых распространенных в кадиологической педиатрической практике пороков и аномалий развития.

**Дефекты межпредсердной перегородки**

Правое предсердие отделяется от левого межпредсердной перегородкой, которая состоит из трех частей различной анатомии и эмбрионального

Репозиторий ГрГМУ