https://cyberleninka.ru/article/n/otrazhenie-simptomatiki-zabolevaniy-v-hudozhestvennyh-obrazah-na-kartinah-renessansa-kak-forma-informatsii-o-etiopatologii-bolezney
3. Медицина в живописи. Портреты врачей, врачи-художники. https://hroniki.org/articles/medicina_v_zhivopisi
4. Изображение болезни в искусстве https://doctorberezovska.com/izobrazhenie-bolezni-v-iskusstve/

ИСТОРИЯ ТЕРАТОЛОГИИ

Тонкевич У. В.

Научный руководитель – Ю. М. Киселевский

Гродненский государственный медицинский университет
Гродно, Республика Беларусь

Введение. Попытки объяснить причины врождённых пороков имеют многовековую историю, однако, как наука тератология стала развиваться лишь с начала XIX-го столетия, после того как Этьен Жоффруа Сент-Илер применил экспериментальный метод для изучения причин уродств. Его сын Исидор Сент-Илер значительно расширил возможности эксперимента и «с небывалой до того последовательностью изучил и систематизировал огромный материал по разнообразным уродствам». Он же и предложил называть науку об уродствах тератологией [1].

Цель. Показать развитие и становление тератологии как науки.

Методы исследования. Анализ литературы по теме исследования.

Результаты и их обсуждение. Врожденные пороки развития известны с глубокой древности, поскольку изменения формы тела всегда привлекали к себе внимание человека. Наскальные рисунки в Австралии, нанесенные много тысячелетий назад, изображают «сросшихся» близнецов. Известно древнеегипетское (свыше 5 тыс. лет назад) изображение больного с хондродисплазией. В вавилонской клинописи (3800–2000 лет до н.э.), переведенной и изданной Британским музеем в 1870 г., имеется таблица, в которой определено 62 вида врожденных пороков. Известно, что ряд фараонов 11 и 12-й династий страдали косолапостью. В главном тексте Талмуда, редактированного во 2-м веке н.э. приводится перечень уже более 100 видов врождённых пороков. Одной из первых книг, специально посвящённых врождённым порокам, по-видимому, является труд F. Licetus, вышедший в Падуе в 1616 г. Автор приводит большое число описаний и рисунков, в которых, наряду с реально существующими

Репозиторий ГрГМУ

пороками (например, циклопия, двуголовый плод), приводятся совершенно фантастические рисунки человека с головой льва, ишио- и торакопагов, из которых один партнер имеет голову собаки и т.п. По поводу этих фантастических пороков автор приводит столь же фантастические объяснения сожительства с дьяволом или животными. Очевидно, таким объяснениям способствовали мифы о сфинксах (голова женщины с туловищем льва), кентаврах (получеловек-полулошадь), гарпиях (птицы с головой женщин), фавнах (юноша с козлиными ногами) и т.п. С другой стороны, отдельные реально существующие пороки действительно имеют некоторое сходство с тем или иным животным, что могло порождать мифы. Например, сиреномелия с одной стопой отдаленно напоминает хвост рыбы, при врожденном генерализованном гиперкератозе кожа напоминает чешую рыбы, отсюда и название «ихтиоз». Эти пороки, так же как циклопия и близнецовые пороки типа diprosopus (неполное удвоение головы), послужили основанием для создания мифов о русалках, Полифеме-циклопе, Двуликом Янусе и др.

Развитие каждой науки во многом определяется методами, которыми она пользуется, а также развитием смежных дисциплин. Для тератологии такими дисциплинами явились прежде всего эмбриология и сравнительная анатомия. До развития этих дисциплин происхождение врождённых пороков объяснялось сверхъестественными силами, соитием с животными (гибридная теория), совокуплением во время менструации, «материнскими впечатлениями», т.е. неожиданными и сильными впечатлениями беременной женщины. Эта последняя теория поддерживалась многими учёными не только древних времён, но и эпохи Возрождения – Парацельсом и Амбруазом Паре.

Величайший философ древности Аристотель рекомендовал оберегать беременную женщину от неприятных впечатлений и окружать её красивыми предметами, что могло способствовать красоте ребёнка. Несмотря на то, что еще Аристотель показал абсурдность «гибридной теории», имеются указания, что вплоть до XVII века в Дании и Америке имели место случаи казни женщин, родивших детей с врождёнными пороками, обвиняемых в соитии с животными или дьяволом. Однако уже в древности известны и материалистические подходы к трактовке происхождения врождённых пороков. Гиппократ объяснял происхождение некоторых пороков механическими воздействиями на матку (травмы, давление и др.).

Научному истолкованию уродств животных и человека способствовало также создание в ряде стран тератологических коллекций, что давало возможность сопоставить различные уродства и разработать их классификацию. Одна из первых подобных коллекций была собрана в конце XVII в. голландским анатомом Ф. Рюишем. Петр I во время пребывания в Голландии (1697–98 гг.) ознакомился с этой коллекцией и приобрёл её. В 1704 г. он издал указ, запрещавший убивать уродов, и предписывавший сообщать о них в Монастырскую канцелярию. В 1718 последовал указ, обязывающий доставлять всех обнаруженных живых или

Репозиторий ГрГМУ

мёртвых уродов (людей и животных) в Кунсткамеру, что привело к быстрому пополнению открытой для обозрения тератологической коллекции [2].

В первые десятилетия работы Академии наук при Кунсткамере обитали живые «монстры» – Фома Игнатьев (?-1735) и Яков Васильев (ок. 1719-1737). Фома родился в семье пашенного крестьянина Иркутского уезда и летом 1720 г. был привезён в Кунсткамеру по указу Петра I. Необычность облика Фомы проявлялась достаточно ярко: небольшой рост – 126 см – сочетался с «монструозными» конечностями: на ногах и правой руке у него было по два пальца, похожих на клешни рака, на левой руке – две пары клешней. Сохранились письменные свидетельства, что уродливые конечности не мешали юноше ходить, поднимать с пола и брать деньги, бросаемые ему любопытными посетителями.

Яков Васильев был гермафродитом, при Кунсткамере занимался кузнечными работами, но жалование Яков и Фома получали за службу в Кунсткамере монстрами. Окончив жизненный путь, монстры продолжили служение науке. После кончины в молодом возрасте «от болезней, которыми он всегда страдал», Фома Игнатьев был анатомирован профессором физиологии И. Вейтбрехтом (1702-1747). Описание особенностей строения скелета и мускулатуры Фомы были опубликованы в 1744 г.

Собирание редких существ с врождёнными пороками развития входило в задачи академического отряда Второй Камчатской экспедиции 1733-1743 гг.

Например, адъюнкт по натуральной истории Академии наук Г.В. Стеллер составил для сборщика ясака прапорщика Андрея Фурмана инструкцию о сборе сведений по натуральной истории и истории народов Камчатки. Один из пунктов касался данных по случаям уродств у человека и животных и, при возможности, об отсылке таких существ к Стеллеру для Кунсткамеры.

Безусловно, основные естественно-исторические коллекции академического отряда Второй Камчатской экспедиции касались нормы натуральной истории. Но были присланы и два тератологических препарата: спиртовой препарат уродливой головы жеребенка и козлёнка с шестью ногами. Среди монстров-животных, присылаемых в Кунсткамеру, преобладали двухголовые телята, ягнята, козлята, собранные со всех обширных просторов Российской империи.

К примеру, в 1747 г. в Кунсткамеру поступило чучело двухголового телёнка оленя из далекого Охотска. Его прислали пастухи-тунгусы государственного оленьего табуна. Некоторое время при Кунсткамере Академии наук жил трёхногий телёнок. Он был передан в Кунсткамеру майором ландмилицейского тамбовского полка Луниным в 1752 г. За телёнком ухаживал служивший при Кунсткамере солдат, на летнее время на выпас телёнка отправили на Крестовский остров. Но до вступления телёнка в «совершенный возраст» его нужно было заколоть, анатомировать, а скелет и чучело отдать в Кунсткамеру. В Кунсткамере Академии наук накапливался обширный материал для описания и изучения врождённых

Репозиторий ГГМУ

пороков развития живых существ. В первом печатном каталоге Кунсткамеры “Musei Imperialis Petropolitani” (1742) перечислено описание уже 46 уродов.

В разные годы описанием аномалий развития занимались анатомы Академии наук Иоганн Георг Дювернуа, Иосия Вейтбрехт, Авраам Каау-Бургаве. Результаты публиковались в трудах Академии наук и становились известными европейской научной общественности, обогащая «европейский банк данных» анатомических описаний случаев врождённых пороков развития.

Увенчали историю коллекций монстров Кунсткамеры конца XVIII в. работы одного из основоположников учения об индивидуальном развитии организмов, анатома и физиолога Каспара Фридриха Вольфа (1734-1794). Описанные и изготовленные им препараты сослужили службу не только развитию описательной анатомии, но и становлению эмбриологии. Особое внимание Вольф уделял случаям двойниковых уродств.

В европейских научных кругах сросшиеся близнецы были выбраны в качестве аргументов в различных теориях о причинах их появления на свет. К господствующей теории можно отнести утверждение о предсозданности подобных существ Богом, который показывает таким образом свою созидательную фантазию. Противники же склонялись к тому, что подобные существа появляются на свет в результате столкновения и вдавливания друг в друга двух изначально отдельных и нормальных зародышей, при этом во время столкновения происходит значительное повреждение или разрушение органов эмбрионов.

Опровержению механистической и преформистской гипотез посвящена публикация К. Ф. Вольфа «Описание двухголового теленка, за коим следует рассуждение о происхождении уродов» (Wolff, 1773).

В этом труде Вольф осторожно и пространно доказывает, что монстры не есть результат действия механистических процессов, они не заложены таковыми Богом, но получились в результате помехи силам генерации, то есть силам органического развития.

Эта статья опубликована в XVII томе «Новых комментариев» – периодическом издании Императорской Академии наук. Она состоит из двух частей: описание анатомического строения двухголового телёнка из собраний Кунсткамеры и последующего размышления о происхождении уродов.

После публикации «Описания двухголового теленка…» Вольф настойчиво продолжал работу по анатомическому изучению монстров, стараясь собрать как можно большее количество случаев. По инициативе учёного Академия наук обращалась в полицейское управление для присылки в Кунсткамеру тел скончавшихся младенцев, просила Московскую медицинскую коллегию прислать имевшиеся в их распоряжении препараты. С 1778 по 1783 гг. Вольф работал над большим трудом по истории уродств, который остался незаконченным. После кончины Вольфа в 1794 г. в архив Академии наук были переданы фрагменты незаконченного труда учёного, состоящего из подробных анатомических описаний

Репозиторий ГрГМУ

уродов с рисунками и чернового наброска «Предметы размышления в связи с теорией уродов», обрывавшегося на недописанной фразе [3].

В 1830-1840 гг. к рукописному наследству К. Ф. Вольфа обратился выдающийся натуралист, академик Академии наук в Санкт-Петербурге Карл Эрнст фон Бэр. Он счел необходимым опубликовать основные анатомические описания уродов с подробными рисунками, признав при этом теоретические рассуждения Вольфа «мало поучительными» для XIX в., а разработку решения проблемы уродств «если они вообще разрешимы, мы должны предоставить будущим поколениям».

Значительно пополнились знания по тератологии в связи с использованием морфологического метода исследования трупов плодов. Эти исследования позволили описать многие пороки, определяемые лишь морфологически, и наряду с методами сравнительной анатомии легли в основу теории остановки развития.

Особое значение в развитии тератологии имеют работы Иоганна Меккеля младшего [Meckel J., 1781-1833]. Он подробно изложил морфологические проявления многих пороков развития человека, описал ряд неизвестных ранее пороков, создал классификацию, охватывающую большинство пороков, на основе изучения эмбриогенеза, сравнительной анатомии и систематизации данных анатомического исследования пороков, сделал попытку объяснить причины и механизмы формирования пороков. Многолетние исследования позволили Меккелю прийти к заключению, что пороки развития являются не причудой природы (как это традиционно трактовалось анатомами), а следствием нарушения эмбриогенеза, что большинство пороков есть результат остановки нормального развития органа и в определенной мере являются повторением филогенеза.

Многие вопросы этиологии и патогенеза врожденных пороков были разрешены при помощи экспериментального метода. Первые попытки получить в эксперименте (на гидрах) нарушения развития принадлежат A. Trembley (1744). Однако исследования A. Trembley прошли незамеченными и лишь после работ отца и сына Сент-Илеров (1822, 1832-1837) по воздействию механических факторов на куриные яйца, C. Dareste (1877) по изучению температурного фактора и П. И. Митрофанова (1894) по влиянию кислородного голодания, проведенных на тех же объектах, а также работ W. Baldwin (1919), впервые получившего врожденные пороки воздействием ионизирующего излучения, экспериментальный метод в тератологии стал широко применяться.

Дальнейшее развитие этот метод получил благодаря блестящим экспериментам H. Spemann (1938) и его школы по изучению эмбриональной индукции, начатым им еще в 1901 г., и работам C. Stockard (1909), впервые показавшего тератогенное действие алкоголя и научно обосновавшего наличие в течение развития плода критических периодов. Мощными стимулами развития тератологии, особенно тератологии человека, послужили открытие австралийским офтальмологом Н. Греггом в 1941 г. тератогенного действия вируса краснухи и, в

Репозиторий ГГМУ

особенности, разразившаяся в 1959–1961 гг. «талидомидная катастрофа», когда после применения беременными талидомида в ряде стран Запада родилось несколько десятков тысяч детей с тяжелыми врожденными пороками. Эти факты заставили медицинский мир по-новому оценить данные, накопленные экспериментальной тератологией, и пересмотреть взгляды о надежной защите внутриутробного развития плода человека от воздействия факторов внешней среды.

Широкое применение в тератологии основных положений генетики значительно обогатили наши знания об этиологии и патогенезе врожденных пороков и резко расширили возможности их профилактики. Прямая передача некоторых врожденных пороков от родителей детям известна с глубокой древности. О наследовании отдельных пороков сообщали еще A. Paré (1649), J. Hunter (1775), J. Meckel (1812). Однако научную основу генетика получила лишь в начале XX столетия, после вторичного открытия в 1900 г. де Фризом, Корренсом и Чермаком основных законов наследования Менделя. С этого времени изучение генетики врожденных пороков стало проводиться исключительно интенсивно. Достаточно отметить, что уже к 1955 г. стало известно около 1500 наследственных заболеваний и врожденных пороков. Более широкое применение в тератологии человека генетические методы получили после открытия в 1959 г. хромосомной этиологии ряда давно известных синдромов (Дауна, Клаинфельтера, Шерешевского-Тернера и др.).

Очевидно, первой русской работой по тератологии была статья академика П. А. Загорского (1811) «Обозрение разнообразных человеческих уродств», в которой автор не только приводит описание многих пороков развития, но и дает их классификацию. В 1847 г. выходит в свет первая в России монография П. Дубовицкого «Взгляд на уродливости вообще», специально посвященная тератологии. В ней, в частности, дается определение различным тератологическим терминам, приводится классификация «уродливостей», их этиология и, в определенной мере, патогенез.

Успешному развитию отечественной тератологии во многом способствовали исследования аномально развитых зародышей человека, начатые еще в 1883 г. Н. В. Кащенко и успешно продолженные уже в наше время А. П. Дыбаном, С. Д. Шаховым.

Развитие тератологии в СССР тесно связано с работами П. Г. Светлова - одного из ведущих в то время эмбриологов. Многолетние исследования П. Г. Светлова в области экспериментальной эмбриологии значительно углубили и расширили учение C. Stockard о критических периодах в онтогенезе, позволили разработать теорию критических периодов (1937–1960), показать значение факторов внешней среды в происхождении эмбриопатий (1960) и значение в реализации мутаций неблагоприятных факторов, иногда имеющих место в течении беременности (1965), обосновать практически важный вывод о возможности антенатальной профилактики врожденных пороков, в том числе и наследственно

Репозиторий ГрГМУ

обусловленных (1961). Работы П. Г. Светлова и созданная по его инициативе лаборатория эмбриологии Института экспериментальной медицины АМН СССР сыграли определенную роль в расширении не только экспериментальных, но и клинических работ по различным вопросам тератологии. Наибольшие достижения в области клинической тератологии в нашей стране получены по хирургической коррекции врожденных пороков развития (Н. М. Амосов, Г. И. Банров, А. Н. Бакулев, А. А. Вишневский, М. В. Волков, С. Я. Долецкий), патологической анатомии (А. И. Абрикосов, Ю. В. Гулькевич, И. К. Есипова, Б. Н. Клосовский, Л. Д. Крымский), а также патологическому эмбриогенезу (С. Д. Шахов, А. П. Дыбан). Качественно новый этап в отечественной тератологии начался с применения методов медицинской генетики (Н. П. Бочков, Е. Д. Давидеикова, А. А. Прокофьева-Бельговская, В. П. Эфронмсон), широкому внедрению которых способствовало создание в 1969 г. в Москве Института медицинской генетики [1].

История белорусской школы тератологии началась в мае 1967 г., когда на кафедре патологической анатомии Минского государственного медицинского института (сейчас Белорусский государственный медицинский университет) была открыта лаборатория тератологии и медицинской генетики. Постепенно создавалась крепкая научно-практическая база медико-генетической службы.

В январе 1981 г. был организован Научно-исследовательский институт наследственных и врожденных заболеваний. Сначала он функционировал как филиал Института медицинской генетики АМН СССР, а с 1989 г. перешел в подчинение Минздрава Республики Беларусь.

Основателем и директором НИИ был Г.И. Лазюк – создатель и руководитель медико-генетической помощи в БССР, член-корреспондент АМН СССР.

В октябре 2004 г. было создано государственное учреждение здравоохранения «Республиканский научно-практический центр «Мать и дитя».

Центр сконцентрировал интеллектуальные, материально-технические, финансовые ресурсы медицинской науки и практики и направил их на решение задач, стоящих в области охраны материнства и детства, подготовку кадров высшей квалификации и развитие научно-инновационной деятельности. Также на базе центра в нашей стране проводится мониторинг врожденных пороков развития в рамках «Белорусского регистра врожденных пороков развития».

Белорусский регистр врожденных пороков развития – уникальная по широте охвата контролируемых территорий и количеству анализируемых рождений система популяционного мониторинга ВПР, которая охватывает все население республики. Для учета и анализа данных о количестве и популяционной частоте врожденных пороков развития в Республике Беларусь существует компьютеризированная система мониторинга, которая постоянно совершенствуется в зависимости от поставленных задач. Регистрации подлежат все случаи аномалий и пороков развития, выявленные у живорожденных,

Репозиторий ГГМУ

мертворожденных и плодов, абортированных по генетическим показаниям на территории республики [4].

В Республике Беларусь медицинская помощь, в том числе высокотехнологичная, детям с врожденными пороками, подлежащими коррекции, сконцентрирована в Минске – в Республиканском научно-практическом центре детской хирургии. Именно здесь юные пациенты со всей страны получают квалифицированную хирургическую консультативную, а при необходимости – оперативную помощь.

Выводы. Тератология, как наука, прошла длительный путь развития от эмпирических наблюдательных сведений до экспериментально-доказательных знаний, оформившись в фундаментальную и прикладную дисциплину.

ЛИТЕРАТУРА

1. Тератология человека : руководство для врачей / И. А. Кириллова, Г. И. Кравцова, Г. В. Кручинский [и др.]. – Медицина, 1991. – С. 5-9.

2. Хартанович, М. В. О коллекции монстров Кунсткамеры Императорской Академии наук XVIII века: от собирания до научного осмысления / М. В. Хартанович, А. Б. Радзюн // Историко-биологические исследования. – 2017. – Т. 9, № 2. – С. 37-52.

3. Вольф, К. Ф. Предметы размышлений в связи с теорией уродов / К. Ф. Вольф. – Л., 1973. – 316 с.

4. Система мониторинга врожденных пороков развития в Беларуси // Сахаровские чтения 2014 года: экологические проблемы XXI век : сб. тез. 14-ой Междунар. науч. конф., Минск, 2014 г. / С.- Междунар. гос. инст-т ; под ред. А. А. Ершова-Павлова [и др.]. – Минск, 2014. – 78 с.

АНОМАЛИИ РЕАЛЬНЫХ ЛЮДЕЙ

Цверкун Л. А.

Научный руководитель – Ю. М. Киселевский

Гродненский государственный медицинский университет
Гродно, Республика Беларусь

Введение: История медицины хранит немало имен людей, чьи тела выходили за рамки общепринятой нормы. Среди них особое место занимают Джозеф Меррик, Мерил Кобрин, Элла Харпер, Томас Саппа и многие другие. Их аномалии делали их объектами пристального внимания врачей и публики. На протяжении всей жизни люди с выраженными аномалиями развития сталкивались с несколькими вызовами: с одной стороны, необходимость преодолеть те ограничения, которые накладывает заболевание; с другой стороны, вынужденность преодоления социальной изоляции.

Репозиторий ГрГМУ