

УДК 614.252.1:379.046.4:303.442

DOI: 10.17238/PmJ1609-1175.2017.2.85-89

К вопросу о формируемой системе непрерывного медицинского образования в России во мнениях врачей и организаторов здравоохранения Дальневосточного федерального округа

С.А. Богачевская¹, И.В. Пчелина¹, В.Ю. Семенов²

¹ Федеральний центр сердечно-сосудистой хирургии (680009, г. Хабаровск, ул. Краснодарская, 2в), ² Национальный научно-практический центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева (119049, г. Москва, Ленинский пр-т, 8/7)

С целью выявления информированности и принятия изменений в системе медицинского образования проведен социологический опрос 341 респондента – 174 врача и 167 организаторов здравоохранения. Выявлено, что по завершении начальной фазы реформирования медицинского образования основная часть целевой аудитории, включая организаторов здравоохранения, остается неподготовленной. Причинами неприятия новой системы становятся повышенный уровень недоверия специалистов к действиям Минздрава России, а также их низкая мотивация к смене системы образования. Представляется, что пройдет немало времени прежде, чем специалисты будут потенциально готовы к самообучению и развитию, а сама система начнет эффективно функционировать. Накопленный опыт кафедр медицинских вузов стоит максимально адаптировать и внедрить при реализации непрерывного медицинского образования, используя порядок взаимодействия между кураторами и специалистами на всех этапах процесса обучения.

Ключевые слова: медицинские работники, социологическое исследование, образовательные кредиты, интернет

Одним из механизмов управления качеством медицинской помощи в Российской Федерации законодательно определена стандартизация переподготовки и повышения квалификации кадров, где главным вектором стало непрерывное послевузовское и дополнительное образование врачей через систему накопительных кредитов. Для отработки модели непрерывного медицинского образования (НМО) был запущен пилотный проект, который продолжался до конца 2014 г. Исследования зарубежного опыта свидетельствуют об эффективности данной модели для повышения квалификации врачей, в то время как в нашей стране исследования по проблематике НМО немногочисленны и касаются отдельных регионов с небольшим опытом в рамках пилотного проекта [6, 14]. В ходе проекта организаторы отмечали, что эта модель хорошо принималась врачами-участниками. Однако уже на первоначальном этапе выявились сложности организационного и мотивационного характера. Хотя, по данным многочисленных социологических исследований, от 47 до 86% россиян активно пользуются интернетом, трудности в работе с образовательным порталом были обусловлены нехваткой у врачей таких навыков или отсутствием доступа к сети на рабочих местах [3, 4]. Данная проблема в рамках исследования эффективности программы НМО практически не освещена. До настоящего момента остаются открытыми вопросы: насколько хорошо информирована целевая аудитория и как представляют себе руководители медицинских организаций процесс реализации НМО для своих сотрудников.

Богачевская Светлана Анатольевна – канд. мед. наук, зав. отделением функциональной и ультразвуковой диагностики ФЦ ССХ; e-mail: bogachevskayasa@gmail.com

Материал и методы

Для получения научной информации использован социологический метод исследования. Объектом наблюдения стали врачи и организаторы здравоохранения девяти субъектов Дальневосточного федерального округа (ДФО). Отбор единиц наблюдения осуществлялся методом простой случайной выборки. Период наблюдения составил 2,5 года (2013–2015). В исследовании принял участие 341 респондент (174 врача и 167 организаторов здравоохранения – 51 и 49%, соответственно). Сбор первичной информации проводился путем анкетированного опроса. Анкета, разработанная авторами в соответствии с методическими рекомендациями по медико-социологическому мониторингу [12], состояла из 30 вопросов. Они касались основных положений реформы образования специалистов здравоохранения, оценки респондентами доступности и качества медицинской помощи, информированности специалистов в разделе диагностики и лечения болезней системы кровообращения (БСК). Использовались закрытые и полужакрытые вопросы. Полученные данные оценивались путем вычисления средних по регионам ДФО и относительных величин, а также сравнительного анализа.

Результаты исследования

Из общего числа врачей 21,8% составили мужчины, 78,2% – женщины, из организаторов здравоохранения – 30,4% мужчины и 69,6% женщины. Самую многочисленную группу сформировали респонденты в возрасте 51–60 лет (32,2% врачей и 33,3% организаторов). Эти данные оказались в целом сопоставимы с показателями половозрастной структуры населения ДФО в 2016 г. [7].

Таблица

Опрос врачей и организаторов здравоохранения ДФО о возможностях и условиях совершенствования профессиональной деятельности

Вопрос анкеты	Ответы – врачи (p±m), %			Ответы – организаторы (p±m), %		
	Положительный	Отрицательный	Затруднились ответить	Положительный	Отрицательный	Затруднились ответить
Как вы относитесь к внедрению стандарта НМО?	14,9±2,7	55,2±3,8	29,9±3,5	11,6±2,5	45,7±3,9	42,8±3,8
Считаете ли вы, что специалист сам должен оплачивать свое обучение?	2,3±1,1	85,1±2,7	12,6±2,5	11,6±2,5	80,1±3,1	7,3±2,0
Испытываете ли вы потребность в новой информации по специальности?	85,1±2,7	8,0±2,1	6,9±1,9	–	–	–
Испытываете ли вы потребность в новой информации по современным методам диагностики и лечения сердечно-сосудистых заболеваний?	88,5±2,4	7,5±2,0	4,0±1,5	–	–	–
Считаете ли вы оправданным шагом направлять врачей-терапевтов на усовершенствование по кардиологии в рамках их основной специальности?	83,9±2,8	8,6±2,1	7,5±2,0	68,9±3,6*	7,3±2,0	23,9±3,3
Поможет ли усовершенствование врачей-терапевтов по кардиологии изменить ситуацию в сфере профилактики, диагностики и лечения БСК в лучшую сторону?	75,7±3,3	6,9±3,5	17,2±2,9	82,6±2,9	14,5±2,7	3,0±1,3
Используете ли Вы в своей работе медицинскую информацию из сети интернет?	86,2±2,6	11,5±2,4	2,3±1,1	–	–	–
Достижима ли задача ВОЗ по снижению смертности от БСК на 25% к 2025 г. для российского здравоохранения?	–	–	–	31,9±3,6	44,2±3,8	23,9±3,3

* 26,1±3,4% организаторов готовы направить терапевтов на усовершенствование по кардиологии, но не имеют финансовой и/или организационной возможности.

Более половины опрошенных (51,7%) работали в краевых/областных медицинских организациях, 53,6% специалистов были руководителями сельских или городских поликлиник/больниц. В общей сложности в городах проживало 81,6% врачей и 79,7% организаторов здравоохранения (из них наибольшее число – 74,7% врачей и 50% организаторов – в административных центрах субъектов РФ). По специальностям: 15,9% – терапевты, 8% – педиатры, 4,3% – кардиологи, 1,5% – врачи функциональной диагностики, 3,6% – хирурги, 2,2% – сердечно-сосудистые хирурги, 34,8% – врачи другой специальности. 29,7% из общего количества респондентов составили организаторы здравоохранения (единственная специальность). Среди опрошенных врачей более половины (52,9±3,8%) не имели квалификационной категории, что соответствует данным Минздрава России от 2013 г.: 48,2% специалистов в ДФО и 49,8% специалистов в целом по России работают без категории [13]. Более двух третей врачей (71,3±3,4%) не покидали пределов региона с целью профессионального усовершенствования или переподготовки по специальности.

Большинство врачей испытывало потребность в новой информации в работе по специальности и видело необходимость в повышении уровня знаний в разделе сердечно-сосудистой патологии. При этом 11,5% из них практически не использовали интернет, что, скорее всего, связано с отсутствием технической возможности. Например, для получения информации

о новых методах лечения БСК респонденты предпочитали медицинскую литературу и интернет-ресурсы, реже – лекции и учебно-методические пособия (табл.).

С другой стороны, среди предложений по улучшению качества работы врачей-терапевтов на догоспитальном этапе медицинской помощи всего 19,1±2,1% респондентов (15,2±2,8% организаторов и 23,0±3,2% врачей) высказали мнение о необходимости повышения уровня профессиональной подготовки кадров в целом. К планируемой отмене сертификации и внедрению стандарта НМО половина всех опрошенных отнеслась отрицательно, а треть затруднилась ответить на вопрос. Лишь 13,3±1,8% всех респондентов дали положительный отзыв по данному вопросу (табл.).

Преимущественно негативная оценка планируемых преобразований сводится к тому, что, по мнению опрошенных, система не до конца разработана, доступной информации на эту тему недостаточно. Также к отрицательным моментам респонденты относили: отсутствие времени на самообразование из-за высокой интенсивности рабочего процесса, дефицит врачебных кадров при высоком уровне совместительства, экономические ограничения, риск «ухода из системы» врачей пенсионного возраста (прежде всего в связи с большими психологическими и техническими сложностями при «погружении» в систему НМО), отсутствие подобного масштабного опыта в России. Высказываются опасения экономической необоснованности реформ в настоящее время: снизится качество

обучения, развалится существующая система, а новая окажется неэффективной. Однозначным плюсом новой системы образования некоторые респонденты ($23,0 \pm 3,2\%$) признали возможность освоения новых практических навыков при условии обязательного отрыва от производства.

Обсуждение полученных данных

Одной из причин негативного отношения медицинских работников к НМО является результат повышенного уровня недоверия к нововведениям Минздрава России и его способности реализовать задачи ВОЗ. Лишь треть респондентов-организаторов допускают достижимость задачи по снижению смертности от БСК на 25% к 2025 г. для российского здравоохранения. Из 85% врачей, испытывающих потребность в новой профессиональной информации, более четверти не предпринимают активных мер к получению знаний. В том, что профессиональный уровень большинства врачей в России ниже требуемого, уверены 58% взрослого населения страны [8]. Необходимость изменений существующей системы образования в здравоохранении все более очевидна.

В оценке грядущих нововведений респонденты оказались очень осторожны. Высокий процент затруднившихся ответить среди организаторов (42,8% против 29,9% врачей) свидетельствует о поверхностном представлении о НМО и нежелании в целом его воспринять. Не знают основных положений НМО 28,7% респондентов (62 врача и 36 организаторов), имеют недостаточный объем информации о новой системе повышения квалификации более половины опрошенных (55,4% – 102 врача и 87 организаторов). Ни один из респондентов не обратил внимания на то, что в новой системе количество часов, которое потребует потратить на повышение уровня знаний, существенно возрастает: со 144 до 250 за 5 лет.

По мнению опрошенных, до сих пор не созданы необходимые условия для осуществления и функционирования системы, несмотря на то, что реализуется она с 2013 г. Например, в настоящее время на Дальнем Востоке только 30% территории покрыто широкополосным интернетом: Приморский край обеспечивает лишь начальный уровень информатизации, 4 региона Дальнего Востока имеют базовый уровень, 2 региона на сегодняшний день не имеют информатизации вообще [2, 5].

Кроме того, полное отсутствие или недостаточно качественная интернет-связь у значительной части медицинских организаций ограничивает возможность врачей накопить необходимые часы путем заочных индивидуальных занятий и будет вынуждать их принимать личное участие в аккредитованных мероприятиях. Это потребует дополнительных финансовых ресурсов для оплаты командировочных расходов, либо резко ограничит участие специалистов в мероприятиях за пределами своего региона, а также увеличит

количество учебных часов для отрыва от производственного процесса.

Стремительное внедрение новых медицинских технологий (лечебных и диагностических) на фоне слабой материально-технической оснащенности клинических баз, оторванность образования от потребностей практического здравоохранения обуславливают эффект системного «старения» знаний, транслируемых на курсах повышения квалификации. С другой стороны, кадровый дефицит, огромная переработка времени специалистов на рабочих местах, нежелание руководства направлять сотрудников для повышения квалификации с отрывом от производства значительно ограничивают возможности эффективно повышать квалификацию даже раз в пять лет в пределах 144 часов. Все чаще возникают ситуации, когда на период обучения специалиста отсутствует возможность его замены, в особенности в малых городах и сельской местности. Трудно представить, что в сложившихся условиях у работодателя появится возможность направлять врача на аккредитованные семинары, конференции, на обучение в симуляционных центрах, организовывать участие в мероприятиях по повышению качества медицинской помощи на рабочем месте. Не исключено, что процент формального отношения к образованию вырастет.

За рубежом система образовательных кредитов достаточно распространена [14]. По данным исследования опыта НМО, опубликованного в 2000 г., из 18 европейских стран (станы Евросоюза, Исландия, Норвегия, Швейцария), в 17 НМО считается необходимым, в 6 – регламентируется законом, в 13 – предоставляется профессиональными медицинскими обществами [15].

Вместе с тем в нашей стране, согласно разъяснениям Минздрава России от 26.05.2017 г. № 16/2/2048112, нормативных правовых актов, обязывающих специалистов вступать в систему НМО, в настоящее время не существует [10]. Из правовой документации зарегистрировано лишь положение о модели НМО, утвержденное приказом Минздрава России от 11.11.2013 г. № 837 (ред. от 09.06.2015 г.) [11].

Мотивация профессиональной деятельности человека и стимулирование труда в виде удовлетворенности своей работой является залогом успешной реализации проекта. Сумеет ли НМО повысить мотивацию одних специалистов к обучению, а других – к передаче знаний и умений? Глава Национальной медицинской палаты Л.М. Рошаль неоднократно подчеркивал, что дополнительная нагрузка на врача «не должна быть в тягость. Для этого часть обучения надо организовать дистанционно и в удобное для врачей время» [1]. Несмотря на то, что дистанционные курсы предусмотрены программой НМО (14 часов можно набрать заочно) для дальневосточных специалистов существуют как общие для всех врачей, так и дополнительные проблемы организационного и технического характера. В настоящее время на портале www.edu.rosminzdrav.ru размещен недостаточный объем необходимых по специальности

и аккредитованных в системе НМО семинаров, программ и видеоконференций. Существуют временные ограничения в пределах часовых поясов, когда семинары в режиме on-line проходят в позднее вечернее и даже в ночное время, либо в утренние рабочие часы для отдельных регионов страны и т.д. По данным нашего опроса, для получения профессиональной информации респонденты используют интернет только в 63,2% случаев, а 11,5% специалистов вообще его не используют, что обусловлено неимением доступа или неприемлемым качеством связи.

Следует отметить, что отсутствие в настоящее время юридической ответственности работодателя по контролю за исполнением программы НМО сотрудниками в перспективе может стать серьезной проблемой для дальнейшей аккредитации как специалиста, так и медицинской организации. В любом случае пройдет немалое количество времени прежде, чем система начнет эффективно и четко функционировать и выпускать специалистов с высоким уровнем самосознания, потенциально готовых к самообучению и развитию.

Заключение

Повышенный уровень недоверия медицинских работников к действиям Минздрава России, а также низкая мотивация к смене системы образования характеризуют сегодня общие представления и отношение специалистов здравоохранения в Дальневосточном регионе к системе НМО. Кадровый дефицит и территориальные диспропорции между областными (краевыми) и отдаленными сельскими учреждениями здравоохранения, особенности возрастной структуры врачебного состава, низкий уровень информатизации Дальнего Востока создает дополнительные сложности в успешной реализации НМО. Принципиальное значение имеет определение порядка взаимодействия между лицами, занятыми в реализации НМО, грамотное текущее планирование и постоянный контроль функционирования системы и поддержки обучающихся со стороны не только Минздрава и образовательных учреждений, но и работодателя. Наиболее оптимальным представляется использование опыта классического образования и дистанционных форм обучения с интеграцией в процесс инновационных образовательных технологий. Преподаватели кафедр медицинских вузов, имея огромный профессиональный опыт и знания, должны сохранить за собой роль координаторов процесса обучения, оказывающих персональную поддержку и учебно-методическую помощь на всех этапах освоения образовательной программы [9]. Образовательный процесс должен затронуть и иные категории специалистов здравоохранения: средний медицинский персонал, управленческие кадры, преподавательский состав, который также необходимо обучать работе в условиях НМО.

Литература / References

1. Бахтина И.С. Переломный момент в развитии непрерывного медицинского образования. Пути выхода из кризиса // Материалы Всероссийской конференции руководителей

- образовательных учреждений РФ. М., 2005. (Bakhtina I.S. The turning point in the development of continuing medical education. Ways out of the crisis // Materials of the conference of heads of educational institutions of the Russian Federation. Moscow, 2005.) URL: <http://edu.rspp.ru/site.xp/049049052124049051057.html> (date of access: 25.05.2017).
2. Выступление министра В.И. Скворцовой на сессии «Стратегические векторы развития здравоохранения на Дальнем Востоке» в рамках Восточного экономического форума. (Statement by the Minister Veronika Skvortsova on session "Strategic vectors of healthcare development in the Far East" in the framework of the Eastern Economic Forum.) URL: <https://www.rosminzdrav.ru/news/2016/09/02/3135-vystuplenie-ministra-veroniki-skvortsovoy-na-sessii-strategicheskie-vektory-razvitiya-zdravoohraneniya-na-dalnem-vostoke-v-ramkah-vostochnoekonomicheskogo-foruma> (date of access: 25.05.2016).
3. Данилов Е.О., Махненко А.А., Ступин М.Г. Реформа системы повышения квалификации врачей: перспективы и реальность // Институт стоматологии 2017. № 1. С. 10–11. (Danilov E.O., Makhnenko A.A., Stupin M.G. The reform of the level of proficiency in medicine. Perspectives and reality // Institute of Stomatology. 2017. No. 1. P. 10–11.)
4. Данченко О. О компетентности медперсонала и непрерывном образовании // Материалы круглого стола в рамках VII Всерос. науч.-практ. конф. с междунар. участием «Медицина и качество». М., 2015. (Danchenko O. On the competent medical education and CME (continuing medical education) // Materials of the VII All-Russian scientific-practical conference «Health and Quality». Moscow, 2015.) URL: <http://mosapteki.ru/material/o-kompetentnosti-medpersonala-i-nepriyvnom-obrazovanii-5053> (date of access: 25.05.2017).
5. Доклад о состоянии здоровья населения и организации здравоохранения по итогам деятельности органов исполнительной власти субъектов Российской Федерации за 2014 г. (The report on the state of health of the population and the organization of public health services based on the results of the activities of the executive authorities of the constituent entities of the Russian Federation for the year 2014.) URL: http://static-0.rosminzdrav.ru/system/attachments/attaches/000/026/627/original/Doklad_o_sostojanii_zdorovja_naselenija_2014.pdf?1434640648 (date of access: 25.05.2017).
6. Есауленко И.Э., Сущенко А.В., Чайкина Н.Н. Об итогах реализации пилотного проекта по непрерывному медицинскому образованию с применением дистанционного обучения в системе MOODLE // Научно-медицинский вестник центрального Черноземья. 2016. № 63. С. 119–125. (Esaulenko I.E., Sushchenko A.V., Chaykina N.N. On the results of the pilot project on continuing medical education using distance learning system «MOODLE» // Nauchno-meditsinskiy Vestnik Tsentral'nogo Chernozem'ya. 2016. No. 63. P. 119–125.)
7. Киселев С.Н. Тенденции демографической нагрузки и экономики роста населения Дальневосточного федерального округа в начале XXI века // Дальневосточный медицинский журнал. 2017. № 1. С. 78–82. (Kiselev S.N. Tendencies of demographic capacity and economy of growth in the Population in Far Eastern Federal District at the beginning of the 21st Century // Far Eastern Medical Journal. 2017. No. 1. P. 78–82.)
8. Кочкина Н.Н., Красильникова М.Д., Шишкин С.В. Доступность и качество медицинской помощи в оценках населения. М.: Изд. дом Высшей школы экономики, 2015. 56 с. (Kochkina N.N., Krasilnikova M.D., Shishkin S.V. The accessibility and quality of medical care according to the population assessment. Moscow: Izd. dom Vysshey shkoly ekonomiki, 2015. 56 p.)
9. Лопанова Е.В. Непрерывное образование преподавателей медицинского вуза на основе компетентного подхода. Модернизация системы профессионального образования на основе регулируемого эволюционирования // Материалы XI Международной научно-практической конференции в 6 частях. М., 2012. С. 20–28. (Lopanova E.V. Continuing education

of teachers of medical universities based on competence approach. Modernization of the professional education system based on the controlled evolution // Materials of the XI International scientific-practical conference in 6 parts. Moscow, 2012. P. 20–28.)

10. Нет нормативных актов, обязывающих медиков вступать в НМО: разъяснительное письмо из Минздрава РФ. (There are no statutory acts obliging medical doctors to join the NMO: an explanatory letter from the Ministry of Health of the Russian Federation.) URL: <https://www.zdrav.ru/news/1086332-net-normativnyh-aktov-obyazyvayushchih-medikov-vstupat-v-nmo> (date of access: 25.05.2017).
11. Об утверждении Положения о модели отработки основных принципов непрерывного медицинского образования специалистов с высшим медицинским образованием в организациях, осуществляющих образовательную деятельность, находящихся в ведении Министерства здравоохранения Российской Федерации, с участием медицинских профессиональных некоммерческих организаций: приказ МЗ РФ № 837 от 11.11.2013 г. (On approval of the model working out the basic principles of continuous medical education of specialists with higher medical education in educational organizations under the jurisdiction of the Russian Federation Ministry of Health, with the participation of medical professional non-profit organizations: the Order of November 11, 2013. No. 837.) URL: <http://docs.cntd.ru/document/499072081> (date of access: 25.05.2017).
12. Решетников А.В. Социология медицины. М.: Медицина, 2002. 975 с. (Reshetnikov A.V. Sotsiologiya meditsiny. Moscow: Meditsina, 2002. 975 p.)
13. Семенова Т.В., Купеева И.А., Сон И.М. [и др.]. Кадровые ресурсы учреждений здравоохранения. М., 2014. 80 с. (Semenova T.V., Kupyeva I.A., Son I. M. [et al.]. Human resources of health institutes. Moscow, 2014. 80 p.)
14. Davis D.A., Thomson M.A., Oxman A.D., Hayes R.B. Evidence for the effectiveness of CME. A review of 50 randomized controlled trails // JAMA. 1992. Vol. 268, No. 9. P. 11–17.
15. Peck C., McCall M., McLaren B., Roten T. Continuing medical education and continuing professional development: international comparisons // British Medical Journal. 2000. Vol. 320, No. 7232. P. 432–435.

Поступила в редакцию 07.09.2017.

ABOUT A FORMING SYSTEM OF CONTINUOUS MEDICAL EDUCATION IN RUSSIA IN OPINIONS OF DOCTORS AND HEALTH CARE MANAGERS IN FAR-EAST FEDERAL REGION

S.A. Bogachevskaya¹, I.V. Pchelina¹, V.Yu. Semenov²

¹ Federal Centre of Cardiovascular Surgery (2b Krasnodarskaya St. Khabarovsk 680009 Russian Federation), ² Bakoulev National Scientific-Practical Center for Cardiovascular Surgery (8/7 Leninsky Ave. Moscow 119049 Russian Federation)

Objective. To identify awareness and accepting changes in the system of medical education, a sociological survey of medical workers of the Far Eastern Federal District was conducted.

Methods. The selection of the units was carried out by a simple random sampling method. The follow-up period was 2.5 years (2013–2015). The study involved 174 doctors and 167 public health officials. Primary information was collected by questionnaire.

Results. Among the doctors surveyed, more than half (52.9%) did not qualify, 71.3% did not leave the region for professional improvement or retraining, 86.2% felt the need for new information on their specialty. 11.5% of respondents did not use the Internet. Half of all respondents were negative to the planned abolition of certification and the introduction of the standard of continuous medical education, and a third was difficult to answer this question. At the same time, 19.1% of respondents noted the need to improve the level of professional training of personnel under the present conditions.

Conclusions. By the end of the initial phase of the reform of medical education, the bulk of the target audience remains unprepared. The reasons for the rejection of the new system are an increased level of distrust of specialists to the actions of the Ministry of Health of Russia, as well as their low motivation to change the education system. Expected employee turnover, including the change of generations, the low level of electronic communication of the Far East creates additional difficulties in the successful implementation of the concept of the continuous medical education.

Keywords: medical workers, sociological survey, educational credits, Internet

Pacific Medical Journal, 2017, No. 3, p. 85–89.

УДК 616.633.979.733

DOI: 10.17238/Pmj1609-1175.2017.2.89–91

Случай острой вариегатной порфирии

О.Ю. Ли, Т.Н. Цыганок

Сахалинская областная клиническая больница (693004, г. Южно-Сахалинск, пр-т Мира, 430)

Описан случай редко встречающейся вариегатной порфирии у женщины 43 лет, при котором острый приступ заболевания у носителя мутантного гена был спровоцирован приемом сульфасалазина. Своевременные диагностика и лечение помогли предотвратить фатальные проявления заболевания.

Ключевые слова: порфирины, сульфасалазин, молекулярно-генетический анализ, аргинат гема

Порфирии – группа заболеваний, в основе которых лежат нарушения порфиринового обмена, тесно связанного с циклом биосинтеза гема. Почти все они имеют наследственный характер.

Порфирии подразделяются на эритропоэтические и печеночные в зависимости от ткани, где происходит значительное нарушение метаболизма порфиринов. Существует и вторая классификация этих заболеваний по клиническим проявлениям, согласно которой

Цыганок Татьяна Николаевна – врач гематологического отделения СОКБ; e-mail: hematol@list.ru

порфирии делят на острые (индуцируемые) формы и формы, протекающие с клиникой преимущественного поражения кожных покровов [1, 5].

В клинике острых порфирий доминируют тяжелые неврологические нарушения, затрагивающие все отделы нервной системы. В первую очередь, это явления моторно-сенсорной полинейропатии: быстро развивающиеся парезы, достигающие глубины параличей, боли в верхних и нижних конечностях, животе, пояснице, шее. В запущенных случаях нарушается функция дыхательной мускулатуры. Первой страдает