

Для уточнения формы заболевания продолжено обследование на другие виды врожденных миопатий, в т.ч. на болезнь Помпе. По результатам исследования сухого пятна крови в Медико-генетическом научном центре (г. Москва) методом тандемной спектрометрии от 25.08.2017 г. выявлено снижение активности альфа-1,4-глюкозидазы – 0,17 мкмоль/литр/ч (при норме 1–25 мкмоль/литр/ч). Заключение: диагноз болезни Помпе высоковероятен.

При молекулярной диагностике определены мутации g.78082617T>A и g.78087080C>T в гетерозиготном состоянии в гене GAA. Такие мутации описаны у больных с болезнью Помпе. С целью подтверждения диагноза с 12 по 23 марта 2018 г. девочка прошла обследование в отделении психосоматической патологии Научного центра здоровья детей (г. Москва). На основании клинической картины, результатов генетического и лабораторного обследования на заседании врачебной комиссии центра коллегиально подтвержден диагноз болезни Помпе и вынесено решение о проведении ферментозаместительной терапии препаратом «Майозайм», согласно приказу Минздрава от 09.08.2005 г. № 494 от 09.08.2005 г. «О порядке назначения лекарственных средств у больных по жизненным показаниям».

В настоящее время в условиях неврологического отделения Областной детской больницы (г. Южно-Сахалинск) ребенок два раза получил «Майозайм» в дозе 600 мг на одно введение. По данным расчета (20 мг/кг) требуется введение 600 мг препарата один раз в две недели (1 флакон – 50 мг, стоимость 36–40 тыс. руб.; стоимость инъекции – от 432 до 480 тыс. руб.; стоимость годового курса лечения – 11,5 млн руб.). Лечение начато на средства благотворительной помощи. Дальнейшее лекарственное обеспечение ребенка возложено на МЗ Сахалинской области.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Литература / References

1. Котлукова Н.П., Михайлова С.В., Букина Т.М., Захарова Е.Ю. Младенческая форма болезни Помпе: клиника, диагностика и лечение // Нервно-мышечные болезни. 2012. № 4. С. 66–73. Kotlukova N.P., Mikhailova S.V., Bukina T.M., Zakharova E.Yu. Infantile Pompe disease: Clinical picture, diagnosis, and treatment // Neuromuscular Diseases. 2012. No. 4. P. 66–73.
2. Никитин С.С., Ковальчук М.О., Захарова Е.Ю., Цивилева В.В. Болезнь Помпе с поздним началом: первое клиническое описание в России // Нервно-мышечные болезни. 2014. № 1. С. 62–68. Nikitin S.S., Kovalchuk M.O., Zakharova E.Yu., Tsivileva V.V. Late Pompe disease: The first clinical description in Russia // Neuro-muscular Diseases. 2014. No. 1. P. 62–68.
3. Winkel L.P., Van den Hout J.M., Kamphoven J.H. [et al.]. Enzyme replacement therapy in late-onset Pompe's disease: a three-year follow-up // Ann. Neurol. 2004. Vol. 55, No. 4. P. 495–502.

Поступила в редакцию 21.12.2018.

CLINICAL CASE OF CONGENITAL MYOPATHY (POMPE DISEASE) IN A CHILD

L.A. Paramzina, B.B. Markhaeva

Regional Children's Hospital (311 Lenina St. Yuzhno-Sakhalinsk 693006 Russian Federation)

Summary: Pompe disease (type 2 glycogenosis) is a rare hereditary disease with autosomal recessive inheritance mechanism associated with systemic damage to muscle and nerve cells with a lack of acidic alpha-glucosidase in the body, which is necessary for the decomposition of glycogen. Diagnosis of Pompe disease was confirmed only after medical and genetic study in the presented clinical observation. The child is received pathogenetic therapy.

Keywords: Pompe disease, type 2 glycogenosis, myopathy

Pacific Medical Journal, 2019, No. 1, p. 93–94.

© Моргошия Т.Ш., 2019

УДК 617(092):61(091)

DOI: 10.17238/PmJ1609-1175.2019.1.94–97

Памяти профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого – архиепископа и хирурга: к 140-летию со дня рождения

Т.Ш. Моргошия

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет (194100, Санкт-Петербург, ул. Литовская, 2)

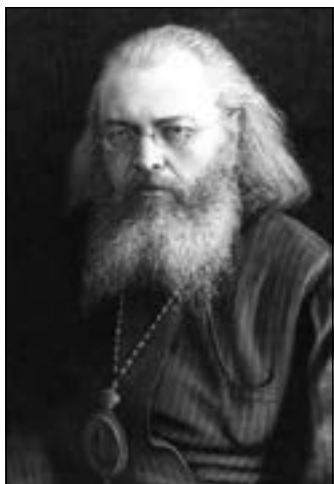
После получения диплома врача В.Ф. Войно-Ясенецкий совершенствовался в клинике П.И. Дьяконова и в Институте топографической анатомии и оперативной хирургии у Ф.А. Рейна, а затем вернулся к практической деятельности. В 1905–1914 гг. работал земским врачом в Симбирской, Курской и Владимирской губерниях, а в годы первой мировой войны был врачом-хирургом и главным врачом лазарета для раненых. В 1915 г. Войно-Ясенецкий издал книгу «Регионарная анестезия», а в 1916 г. защитил докторскую диссертацию по этой теме. В 1917–1930 гг. работал в Ташкенте. В 1920 г. стал профессором кафедры топографической анатомии и оперативной хирургии Туркестанского университета. В статье анализируется его вклад в практическую хирургию. Указано, что Войно-Ясенецкому принадлежит авторство ряда операций и хирургических доступов. За книги «Очерки гнойной хирургии» (1943) и «Поздние резекции при инфицированных огнестрельных ранениях суставов» (1944) в 1946 г. он был удостоен Сталинской премии первой степени.

Ключевые слова: В.Ф. Войно-Ясенецкий, архиепископ Лука, биография, «Очерки гнойной хирургии»

«Ходит по России странная молва, будто в советское уже время жил некий хирург-священник. Положит он больного на операционный стол, прочитает над

Моргошия Темури Шахроевич – канд. мед. наук, доцент кафедры факультетской хирургии СПбГПМУ; e-mail: temom1972@mail.ru

ним молитву, да йодом и поставит крест на том месте, где надо резать. А уж после того берется за скальпель. И операции получались у того хирурга отменные: слепые прозревали, обреченные поднимались на ноги» [5].



В.Ф. Войно-Ясенецкий



В.Ф. Войно-Ясенецкий (слева) в операционной земской больницы.

Талантливый хирург, последователь П.И. Дьяконова Валентин Феликсович Войно-Ясенецкий на протяжении более 30 лет своей научно-практической деятельности успешно развивал отечественную хирургию, обогащая ее как экспериментальным, так и большим клиническим опытом.

В.Ф. Войно-Ясенецкий родился 27 апреля 1877 г. в Керчи, в семье провизора Феликса Станиславовича Войно-Ясенецкого (по некоторым данным, до 1929 г. двойная фамилия Валентина Феликсовича писалась как Ясенецкий-Войно), который происходил из обедневшего польского дворянского рода. После окончания гимназии и Киевского художественного училища он учился живописи в г. Мюнхене в частной школе профессора Книрра. В 1898 г. Войно-Ясенецкий стал студентом медицинского факультета Киевского университета. В 1903 г. он окончил с отличием медицинский факультет университета Св. Владимира в Киеве, а в 1904–1905 гг. как врач-хирург лазарета Красного Креста участвовал в русско-японской войне на Дальнем Востоке – в военном госпитале в Чите, где женился на медсестре Киевского военного госпиталя Анне Васильевне Ланской – дочери управляющего помещьем на Украине. Совершенствовался в клинике П.И. Дьяконова и в Институте топографической анатомии и оперативной хирургии у Ф.А. Рейна, после чего вновь вернулся к практической деятельности [3]. С 1910 по 1916 гг. заведовал больницей в Переславле-Залесском. В 1905–1914 гг. В.Ф. Войно-Ясенецкий работал земским врачом в больницах Симбирской, Курской и Владимирской губерний, а в годы первой мировой войны был врачом-хирургом и главным врачом лазарета для раненых [4]. В 1915 г. издал в Санкт-Петербурге книгу «Регионарная анестезия» с собственными иллюстрациями, а в 1916 г. защитил в Московском университете докторскую диссертацию по регионарной анестезии: диссертация была удостоена премии Варшавского университета [2].

В октябре 1919 г. в возрасте 38 лет Анна Васильевна скончалась. У Войно-Ясенецких было четверо детей. Валентин Феликсович тяжело переживал кончину

своей любимой супруги и верной подруги, считая, что эта смерть была угодна Богу.

В женском монастыре, где Валентин Феликсович был врачом, до сего дня чтится его светлая память. Монастырская деловая переписка неожиданно приоткрывает еще одну сторону деятельности врача-бессребренника, которую Валентин Феликсович Войно-Ясенецкий не посчитал нужной упомянуть в своих рукописях. Принятие решения о безвозмездной врачебной помощи не могло быть случайным шагом со стороны молодого земского врача. Матушка игумения не нашла бы возможным принять подобную помощь от молодого человека, не убедившись прежде, что это желание исходит из глубоких духовных мотивов. Личность почтенной старицы могла произвести сильное впечатление на будущего исповедника веры. Его мог привлекать монастырь и неповторимый дух старинной обители.

В 1917–1930 гг. он трудился в Ташкенте – сначала врачом-хирургом городской больницы, а с марта 1917 г. – главным врачом. В 1920 г. Войно-Ясенецкий стал профессором кафедры топографической анатомии и оперативной хирургии вновь открывшегося Туркестанского университета.

«Неожиданно для всех, прежде чем начать операцию, Войно-Ясенецкий перекрестился, перекрестил ассистента, операционную сестру и больного. В последнее время он это делал всегда, вне зависимости от национальности и вероисповедания пациента. Однажды после крестного знамения больной – по национальности татарин – сказал хирургу: «Я ведь мусульманин. Зачем же вы меня крестите?». Последовал ответ: «Хоть религии разные, а Бог один. Под Богом все едины» [1].

В Сретение (15 февраля) 1921 г. Войно-Ясенецкий был рукоположен в диакона, а через неделю – в пресвитера епископом г. Ташкента Туркестанским Иннокентием. Весной 1923 г. в Туркестанской епархии основная часть духовенства и храмов признали власть обновленческого Синода (епархия перешла под управление обновленческого епископа Николая); архиепископ Иннокентий после ареста ряда «староцерковных»

священнослужителей самовольно покинул епархию. В мае 1923 г. протоиерей Валентин Войно-Ясенецкий был тайно в своей спальне пострижен в монашество ссыльным епископом Андреем (Ухтомским), имевшим благословение от Патриарха Тихона самому избирать кандидатов для епископской хиротонии, с именем святого апостола Луки. 31 мая 1923 г., по поручению епископа Андрея (Ухтомского), будучи лишь иеромонахом он был тайно рукоположен в епископа в Пенджикенте двумя ссыльным епископами: Болховским Даниилом (Троицким) и Суздальским Василием (Зуммером), а спустя неделю был арестован. Войно-Ясенецкий прошел по этапу Ташкент – Москва – Енисейск – Туруханск – дер. Плахино (между Игаркой и Дудинкой) [5].

В январе 1926 г. Валентин Феликсович вернулся в Ташкент, но 6 мая 1930 г. вновь арестован и этапирован в г. Архангельск. Освобожден в мае 1933 г. В Москву он приехал лишь в конце ноября и сразу же явился в канцелярию Местоблюстителя митрополита Сергия. Сам Владыка так вспоминал об этом:

«Его секретарь спросил меня, не хочу ли я занять одну из свободных архиерейских кафедр» [5]. Но истосковавшемуся в ссылке по настоящей работе профессору хотелось основать Институт гнойной хирургии и передать громадный врачебный опыт. Осенью 1934 г. Войно-Ясенецкий издал монографию «Очерки гнойной хирургии», которая приобрела мировую известность [2].

24 июля 1937 г. Валентин Феликсович был арестован в третий раз, и с марта 1940-го года работал хирургом в ссылке в Большой Мурте, что в 110 километрах от Красноярска. В 1941–1944 гг., во время Великой Отечественной войны, Войно-Ясенецкий, находясь в ссылке, получил разрешение работать врачом-хирургом и консультантом в госпитале для раненых в Красноярске, а в 1944–1945 гг. – в Тамбове [4]. С октября 1941 г. выполнял обязанности консультанта всех госпиталей Красноярского края и главного хирурга эвакогоспиталя (в красноярской школе № 10, где располагался один из госпиталей, в 2005 г. был открыт музей).

Осенью 1942 г. В.Ф. Войно-Ясенецкий был возведен в сан архиепископа и назначен на Красноярскую кафедру. В конце 1943 г. он опубликовал второе издание «Очерков гнойной хирургии», а в 1944 г. – монографии «О течении хронической эмпиемы и хондритах» и «Поздние резекции инфицированных огнестрельных ранений суставов». С февраля 1944 г. возглавлял Тамбовскую кафедру. 4 мая 1944 г. во время беседы в Совете по делам Русской православной церкви Патриарха Сергия с председателем Совета Карповым, патриарх поднял вопрос о возможности его перемещения на Тульскую епархию, мотивировал такую необходимость болезнью архиепископа Луки (малярия). В свою очередь, Карпов «ознакомил Сергия с рядом неправильных притязаний со стороны архиепископа Луки, неправильных его действий и выпадов». В служебной записке наркому здравоохранения РСФСР Андрею Третьякову от 10 мая 1944 г.

Карпов, указывая на ряд допущенных архиепископом Лукой поступков, «нарушающих законы СССР»: повесил икону в хирургическом отделении эвакогоспиталя № 1414 в Тамбове, совершал религиозные обряды в служебном помещении госпиталя перед операциями; 19 марта явился на межобластное совещание врачей эвакогоспиталей одетым в архиерейское облачение, сел за председательский стол и в этом же облачении сделал доклад по хирургии и другое. Карпов также указывал наркому, что «облздравотдел (г. Тамбов) должен был сделать соответствующее предупреждение профессору Войно-Ясенецкому и не допускать противозаконных действий, изложенных в настоящем письме» [5]. В феврале 1945 г. В.Ф. Войно-Ясенецкий был награжден патриархом Алексием I правом ношения на клобуке бриллиантового креста. Написал книгу «Дух, душа и тело» [1]. 5 апреля 1946 г. патриарх Алексей подписал указ о переводе архиепископа Луки в г. Симферополь.

За книги «Очерки гнойной хирургии» (1943) и «Поздние резекции при инфицированных огнестрельных ранениях суставов» (1944) В.Ф. Войно-Ясенецкий в 1946 г. был удостоен Сталинской премии первой степени – 200 тыс. рублей, 130 тыс. из которых пожертвовал детским домам [5].

С 1946 г. в связи с болезнью Валентин Феликсович отошел от хирургической деятельности и до конца жизни жил в г. Симферополе (Крым). В 1955 г. Войно-Ясенецкий ослеп полностью. В 1957 г. он диктовал свои мемуары. В постсоветское время вышла автобиографическая книга «Я полюбил страдание...» [5].

Следует особо отметить, что В.Ф. Войно-Ясенецкий плодотворно работал во многих областях хирургии. На протяжении почти четверти века он изучал вопросы гнойной хирургии. В ряде работ, изданных в годы Великой Отечественной войны, Войно-Ясенецкий одним из первых указал на необходимость раннего и радикального лечения остеомиелита, осложняющего огнестрельные ранения. Его авторству принадлежат хирургическая операция по удалению пораженного гнойным процессом крестцово-подвздошного сустава с задней частью крыла подвздошной кости (резекция таза по Войно-Ясенецкому), операция иссечения пораженной кожи и жировой клетчатки из подмышечной ямки при множественном гидрадените (операция Войно-Ясенецкого), разрез в подколенной ямке, дополняющий артротомию при гнойном гоните (разрез Войно-Ясенецкого). Он описал гнойный затек, распространяющийся по межтканевым пространствам, главным образом, за счет гнойно-некротического поражения их клетчатки (флегмона-затек Войно-Ясенецкого) [2, 6].

В.Ф. Войно-Ясенецкий занимался и другими проблемами клинической хирургии. Ему принадлежит оригинальный способ ушивания раны, расположенной на периферии диафрагмы (способ Войно-Ясенецкого). Он предложил свой метод мобилизации селезенки и перевязки сосудов при спленэктомии, описал важные для хирургов топографо-анатомические

ориентиры – проекцию седалищного нерва на кожу задней поверхности бедра (линия Войно-Ясенецкого) и место выхода седалищного нерва из-под ягодичной складки (точка Войно-Ясенецкого). Кроме того, В.Ф. Войно-Ясенецкий разрабатывал вопросы регионарной анестезии, спиртовой блокады тройничного нерва при невралгии, способы закрытия пузырно-влагалищных и пузырно-маточных свищей, операцию при ущемленной грыже, осложненной флегмоной, методику удаления слезного мешка при лечении язв роговицы и др. [2].

Опытный клиницист, прекрасный хирург В.Ф. Войно-Ясенецкий виртуозно выполнял сложнейшие операции на органах брюшной и грудной полостей. Его хирургическое мастерство было красивым. Он оперировал быстро, но не спеша, четко и анатомично, никогда не ругая своих ассистентов. Его блестящему мастерству учились не только многочисленные последователи и молодые хирурги, но и именитые врачи со всей России. Войно-Ясенецкий был прекрасным педагогом: читал лекции всегда живо, приводя интересные и поучительные случаи из своей практики. Он обладал прекрасной памятью и широким кругозором и не пользовался конспектами. По воспоминаниям его коллег и учеников Войно-Ясенецкий полностью отдавал себя любимой работе как разносторонний хирург, прекрасный учитель и вдумчивый ученый.

Валентин Феликсович умер 11 июня 1961 г. в воскресенье, в день «Всех Святых», в сане архиепископа Крымского и Симферопольского. Святитель Войно-Ясенецкий (Лука) канонизирован в святые Русской православной церковью на Украине. Это произошло 22 ноября 1995 г. [5]. Дом Луки (Войно-Ясенецкого) в г. Симферополе – ныне часовня в его память.

Ушел великий человек из жизни, но остались идеи и светлая память о нем. Образ замечательного человека, священника, целеустремленного хирурга и ученого свято хранят его соратники. Талантливый педагог, ученый, хирург и человек, В.Ф. Войно-Ясенецкий (архиепископ Лука) навсегда останется в сердцах его почитателей и последователей. Третий век спустя после своей кончины владыка Лука предстал перед современниками в своем истинном виде: святой...

Резюмируя вышеизложенное, хочется привести слова великого хирурга и мыслителя: «...Когда мы пройдем этот путь, который только вначале кажется страшным и тяжким, когда почувствуем мы укрепляющую нас на этом пути Божию благодать, тогда радостно и со смирением будем нести крест свой и, идя, будем знать, что этим открывается для нас вход в Царство Небесное» (из проповеди святителя Луки 30 сентября 1945 г.) [5].

Конфликт интересов: автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.

Литература / References

1. Дух, душа и тело / Лука (Войно-Ясенецкий), архиеп. Киев: Св.-Троицкий Ионинский монастырь, 2015. 180 с.

- Duh, dusha i telo / Luka (Vojno-Yaseneckij), arhiiep. Kiev: Sv.-Troickij Ioninskij monastyr, 2015. 180 p.
2. Мирский М.Б., Хирургия от древности до современности. Очерки истории. М.: Наука, 2000. 798 с.
Mirskij M.B. Hirurgiya ot drevnosti do sovremennosti. Ocherki istorii. – Moscow: Nauka, 2000. 798 p.
3. Околов В.Л. В.Ф. Войно-Ясенецкий (к 10-летию со дня смерти) // Клиническая хирургия. 1971. № 7. С. 87.
Okolov V.L. V.F. Vojno-Yaseneckij (k 10-letiyu so dnya smerti) // Klinicheskaya hirurgiya. 1971. No. 7. P. 87.
4. Поляков В.С. Валентин Феликсович Войно-Ясенецкий (к 80-летию со дня рождения) // Хирургия. 1957. № 8. С. 127.
Polyakov V.S. Valentin Feliksovich Vojno-Yaseneckij (k 80-letiyu so dnya rozhdeniya) // Hirurgiya. 1957. No. 8. P. 127.
5. Поповский М.А. Жизнь и житие святителя Луки Войно-Ясенецкого, архиепископа и хирурга. Санкт-Петербург: Сатисъ Держава, 2005. 528 с.
Popovskij M.A. Zhizn i zhitie svyatitelya Luki Vojno-Yaseneckogo, arhiiepiskopa i hirurga. St.-Petersburg: Satis Derzhava, 2005. 528 p.
6. Струков Д.В., Александрович Ю.С., Васильев А.Г. Актуальные проблемы сепсиса и септического шока // Педиатр. 2014. Т. 5, № 2. С. 81–87.
Strukov D.V., Aleksandrovich Yu.S., Vasil'ev A.G. Aktual'nye problemy sepsisa i septicheskogo shoka // Pediatr. 2014. Vol. 5, No. 2. P. 81–87.

Поступила в редакцию 16.03.2018.

IN MEMORY OF PROFESSOR V.F. VOYNO-YASENETSKY – ARCHBISHOP AND SURGEON: TO THE 140th ANNIVERSARY FROM THE BIRTHDAY

T.Sh. Morgoshiia

Saint-Petersburg State Pediatric Medical University (2 Litovskaya St. Saint-Petersburg 194100 Russian Federation)

Summary: After obtaining the diploma of the doctor Voino-Yaseneckiy was improved in clinic, P. I. Dyakonov and at the Institute of topographic anatomy and operative surgery at F.A. Reina, and then returned to the practice of the surgeon. In 1905–1914 V.F. Voino-Yaseneckiy worked as a country doctor in hospitals Simbirsk, Kursk and Vladimir provinces, and in the years of the first world war was a surgeon and chief physician of the infirmary for the wounded. The article noted that in 1915 Voino-Yaseneckiy issued in St. Petersburg the book «Regional anesthesia» with his own illustrations, and in 1916 he defended at Moscow University his doctoral thesis on regional anesthesia: the dissertation was awarded the University of Warsaw. In 1917 – 1930s he worked in Tashkent – the first doctor-surgeon of the city hospital, and from March 1917 – chief doctor. Since 1920 Voino-Yaseneckiy became a professor of topographical anatomy and operative surgery of newly discovered Turkestan University. Analyzes his contributions to practical surgery. Stated that he owns the delete operation affected purulent process in the sacroiliac joint, the posterior part of the Ilium (pelvic resection for Voino-Yaseneckiy), an incision in the popliteal fossa, supplementing arthrotomy purulent chase (cut Voino-Yaseneckiy). He worked on other problems of clinical surgery. Voino-Yaseneckiy belongs to the original closure method of the wound located on the periphery of the diaphragm (method Voino-Yaseneckiy). He has proposed a way of mobilization of the spleen and ligation of blood vessels during splenectomy (method Voino-Yaseneckiy). He described important for surgeons topographic-anatomical landmarks – the projection of the sciatic nerve on the skin back of the thigh (line Voino-Yaseneckiy) and the place of exit of the sciatic nerve under the gluteal folds (dot Voino-Yaseneckiy). The book «Sketches of purulent surgery» (1943) and «Late of resection for infected gunshot wounds of the joints» (1944) in 1946 he was awarded the Stalin prize of the first degree.

Keywords: V.F. Voino-Yaseneckiy, Archbishop of Thessalonica, biography, Sketches of Purulent Surgery

Pacific Medical Journal, 2019, No. 1, p. 94–97.