

циальных воззрений эпохи, и не может быть полноценно отражена в кратких тезисах. Эти события подробно описаны в монографии автора тезисов «Захарий Григорьевич Френкель. Жизнь длиной в век» (2009, 584 с.), в главе 7, подзаголовки которой говорят сами за себя: «Лихолетье», «Создание Музея Города», «Отдел коммунальной и социальной гигиены», «Разгром Отдела».

## КАРЛ РАУХФУС И ПЕРВЫЕ ОПИСАНИЯ СИНДРОМА ГИПОПЛАЗИИ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА

*А.С. Яжборовская\**, *Г.Г. Заргинава\*\**, *С.П. Глянец\*\*\**

Резюме. В литературе XIX в. имеется более 30 анатомо-физиологических и клинических описаний симптомокомплекса, известного сегодня как синдром гипоплазии левого сердца (СГЛС). Однако самое большое количество наблюдений с их детальным и глубоким анализом представил в 1869 г. русской педиатр из С.-Петербурга К.А. Раухфус (1835-1915).

Ключевые слова: синдром гипоплазии левого сердца, история описания, К.А. Раухфус.

Синдром гипоплазии левого сердца (СГЛС), под которым понимают группу аномалий левых отделов сердца, восходящей части и дуги аорты с выраженной обструкцией системному кровотоку и неспособностью левого сердца поддерживать системное кровообращение относят к наиболее сложным для коррекции врождённым порокам сердца. В литературе можно встретить упоминания о нескольких авторах, в разное время «впервые» описавших анатомо-физиологические составляющие порока. Однако фамилия русского педиатра К.А. Раухфуса в связи с описанием СГЛС встречается крайне редко. Ранее о вкладе К.А. Раухфуса в описание СГЛС вскользь сообщали В.И. Бураковский и соавт. (1976). Наше исследование более детально освещает этот приоритет выдающегося русского врача.

Впервые трёхкамерное сердце, в котором единственным желудочком был правый, в апреле 1807 г. исследовал английский врач J. Farre. Вторым клинику и анатомию недоразвитого левого сердца у доношенного мальчика в 1828 г. описал E. Romberg. О врождённом недоразвитии левых отделов сердца и восходящей аорты в «Руководстве к

---

\* МГМСУ им. А.И. Евдокимова

\*\* НЦССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ

\*\*\* Национальный НИИ общественного здоровья им. Н.А. Семашко

Яжборовская Анна Станиславовна – студентка, [angel8958@yandex.ru](mailto:angel8958@yandex.ru)

Заргинава Гиорги Гогиевич – к.м.н., врач, [gzarginava@gmail.com](mailto:gzarginava@gmail.com)

Глянец Сергей Павлович – д.м.н., проф., зав. отделом, [spglyantsev@mail.ru](mailto:spglyantsev@mail.ru)

патологической анатомии», изданном в 1844 г. в Вене, упомянул С. von Rokitansky, впервые указав на возможность классификации порока. Далее описания СГЛС представили Forster (1846), E. Smith (1847), впервые объяснивший причину обнаруженных им изменений преждевременным внутриутробным закрытием овального окна на почве внутриутробного эндокардита, Owen (1848), описавший препарат С. Clark, Canton (1849), предоставивший свой препарат сердца для изучения Т.В. Peacock (1866), H.A. von Bardeleben (1851), первый описавший анатомию, клинику и гемодинамику порока и объяснивший его происхождение внутриутробно перенесённым «артериитом»; наблюдения Bech-Deutch (1851), Bednar (1852), Stolz (1854), Clar (1858) и Förster (1861), приведённые и проанализированные К.А. Раухфусом (1869); а также Н.Н. Vernon (1856) и С. Neath (1865) в описании Т.В. Peacock (1866) и К.А. Раухфуса (1869). Анализ выше приведённых источников показал, что *эти наблюдения*, кроме наблюдений К.А. Раухфуса, были *единичными*. Даже Т.В. Peacock, первым собравший из литературы 9 описаний СГЛС, имел всего *одно* своё, да и то препарата сердца, присланного ему другим врачом.

На этом фоне особенно впечатляюще выглядит диссертация прозектора Санкт-Петербургского Воспитательного дома К.А. Раухфуса (1835-1915) под названием «О врождённом заращении устья аорты» (1869). В ней К.А. Раухфус описал 10 собственных наблюдений СГЛС и 15 собранных им из литературы, подчеркнув, что число описанных им случаев *«гораздо больше, чем число точно описанных наблюдений»* в мировой литературе. Помимо тщательной аутопсии сердец с недоразвитыми левыми отделами, их морфометрии и этиопатогенетическим подходом к их анализу, принципиально новым стала предложенная К.А. Раухфусом классификация вариантов изученного им симптомокомплекса, в которой он представил двух-, трёх- и четырёхкамерные гипоплазированные сердца, сердца с открытым и закрытым овальным окном и дефектом межжелудочковой перегородки. Большой личный опыт клинициста и прозектора позволил К.А. Раухфусу тщательно проанализировать описанные ими случаи и уточнить, а в некоторых случаях и поправить коллег в описании тех или иных сделанных ими анатомических находок и гемодинамики в патологически изменённом сердце. Вскоре после защиты диссертации К.А. Раухфус стал директором и главным врачом Детской больницы принца Ольденбургского в Петербурге (ныне – Детская больница им. К.А. Раухфуса), ставшей образцом для организации детских больниц в Российской империи. Одновременно в 1875-1883 гг. К.А. Раухфус руководил клиникой детских болезней Высших женских курсов, а с 1876 г. исполнял обязанности лейб-педиатра.

Таким образом, отдавая должное J. Farte, первому в Европе в 1814 г. описавшему признаки недоразвития левых камер сердца, следом за ним мы должны поставить не

Н.А. Bardeleben или Т.В. Peacock, как это принято в литературе, а российского педиатра К.А. Раухфуса, который в 1869 г. не только представил наибольший в мире собственный клинико-анатомический материал, но и, тщательно изучив все описания порока своими коллегами за 55 лет наблюдений, предложил этиологически, патогенетически и гемодинамически обоснованную теорию происхождения и классификацию комплекса аномалий, известного сегодня как СГЛС.

### **Литература**

1. Бураковский В.И., Чернова М.П., Голозко Р.Р. и др. Синдром гипоплазии левого желудочка // Грудная хирургия, 1976. 2: 3-13.
2. Раухфус К.А. О врожденном заращении устья аорты: Дисс. д-ра мед. – СПб., 1869.
3. Bardeleben H.A. Obliteration of the left ostium arteriosum in the heart of a half-year old infant // Archiv Pat. Anat. Physiol. Klin. med. 1851; 3: 305–312.
4. Farre J.R. On malformation of the human heart: illustrated by numerous cases and five plates, containing fourteen figures; and preceded by some observation on the method of improving the diagnostic part of medicine. London, 1814.
5. Peacock T.V. On malformations of the human heart, etc. with original cases and illustrations. London, 1866.

## **ВКЛАД ЗЕМСКОГО ВРАЧА С.Г. КОВНЕРА В ИЗУЧЕНИЕ ИСТОРИИ ВЕНЕРОЛОГИИ**

*И.А. Якупов<sup>\*</sup>, С.Р. Утц<sup>\*\*</sup>, А.И. Завьялов<sup>\*\*</sup>*

Резюме: в работе представлен научно-практический вклад земского врача С.Г. Ковнера в изучение истории венерологии.

Ключевые слова: земский врач С.Г. Ковнер, биография, история венерологии.

Имя Савелия Григорьевича Ковнера – земского врача и видного историка медицины, посвятившего всю свою жизнь изучению истории арабской медицины, Древнего

---

<sup>\*</sup> **Филиал «Зеленоградский» Московского научно-практического центра дерматовенерологии и косметологии г. Москвы**

<sup>\*\*</sup> **Саратовский государственный медицинский университет**

Якупов Ильяс Абдуллович – к.м.н., зав. филиалом, [yailyas@mail.ru](mailto:yailyas@mail.ru)

Утц Сергей Рудольфович – д.м.н., зав. кафедрой

Завьялов Аркаий Иванович – д.м.н., проф. кафедры, [ark.zavyalow@yandex.ru](mailto:ark.zavyalow@yandex.ru)