



ИЗ ИСТОРИИ ПЕДИАТРИЧЕСКОГО УНИВЕРСИТЕТА

DOI: <https://doi.org/10.17816/PED12179-87>

ПАМЯТИ НАШИХ КОЛЛЕГ И ДРУЗЕЙ

© В.Н. Горбунова

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства
здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия

Для цитирования: Горбунова В.Н. Памяти наших коллег и друзей // Педиатр. – 2021. – Т. 12. – № 1. – С. 79–87. <https://doi.org/10.17816/PED12179-87>

Поступила: 23.12.2020

Одобрена: 14.01.2021

Принята к печати: 19.02.2021

В статье представлены биографические данные и области научных интересов А.М. Полищука, В.В. Красильникова и В.Г. Вахарловского – безвременно ушедших доцентов, внесших большой вклад в становление и развитие кафедры медицинской генетики Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета (СПГПМУ). Кафедра общей и молекулярной медицинской генетики СПбГПМУ существует уже более тридцати лет. За эти годы ушли из жизни наши коллеги – трое выдающихся ученых и клинических генетиков, сотрудников кафедры. Фундаментальные труды А.М. Полищука были посвящены изучению хромосомной нестабильности, индуцированной ионизирующим излучением. Один из пионеров клинической цитогенетики в нашей стране А.М. Полищук оказался и у истоков преподавания генетики будущим врачам. Он входил в число сотрудников кафедры медицинской генетики СПбГПМУ с момента ее основания в 1989 г., где его преподавательский опыт оказался весьма востребован. Эмигрировав в Израиль в середине 1990-х годов, А.М. Полищук продолжил занятия лабораторной генетикой. В сфере научных интересов А.М. Полищука до последних лет оставалась история развития генетики в России. А.М. Полищук скончался в феврале 2020 г. В число первых сотрудников кафедры медицинской генетики входил также В.В. Красильников. Ученик известного генетика-невролога Е.А. Савельевой-Васильевой В.В. Красильников стал крупным специалистом в области клинической генетики, отдавшим более трех десятилетий работе в Медико-генетическом центре. Великолепный диагност, он обладал широким научным кругозором и глубокими познаниями в области изучения микроаномалий развития при наследственной патологии. После продолжительной болезни В.В. Красильников скончался в 2012 г. В.Г. Вахарловский также был учеником Е.А. Савельевой-Васильевой. Делом жизни этого выдающегося клинициста стала разработка методов патогенетической терапии тяжелейших наследственных болезней: болезни Вильсона-Коновалова и спинальной мышечной атрофии. Присоединившись к коллективу кафедры медицинской генетики СПбГПМУ уже в 2000-х годах, он привнес в учебный процесс практику посещения студентами дома-интерната для детей с отклонениями в умственном развитии, клинические разборы пациентов. В 2010 г. со смертью В.Г. Вахарловского наш коллектив понес невосполнимую утрату.

Ключевые слова: история науки; генетика; цитогенетика; клиническая генетика; молекулярная генетика; А.М. Полищук; В.В. Красильников; В.Г. Вахарловский.

IN MEMORIAM OF OUR COLLEAGUES AND FRIENDS

© V.N. Gorbunova

St. Petersburg State Pediatric Medical University of the Ministry of Healthcare of the Russian Federation,
Saint Petersburg, Russia

For citation: Gorbunova VN. In memoriam of our colleagues and friends. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2021;12(1):79-87. <https://doi.org/10.17816/PED12179-87>

Received: 23.12.2020

Revised: 14.01.2021

Accepted: 19.02.2021

The Department of General and Molecular Medical Genetics of St. Petersburg State Pediatric Medical University has existed for more than thirty years. Over these years, three outstanding scientists and clinical geneticists, our colleagues and members of the department, have passed away. Fundamental works of A.M. Polishchuk contributed to the study of radiation-induced chromosomal instability. One of the pioneers in the field of clinical cytogenetics in our country, A.M. Polishchuk was also at the origins of teaching genetics to future doctors. He was in the staff of the Department of Medical Genetics of St. Petersburg State Pediatric Medical University since its foundation in 1989, where his teaching experience was very appreciated. Having emigrated to Israel in the mid-1990s, A.M. Polishchuk continued his studies in laboratory genetics. The history of the development of genetics in Russia remained in the field of scientific interests of A.M. Polishchuk, until recent years. A.M. Polishchuk died in February 2020. Among the first members of the Department of Medical Genetics

was also V.V. Krasilnikov. A student of the famous geneticist-neurologist E.A. Savelyeva-Vasilyeva, V.V. Krasilnikov became a prominent specialist in the field of clinical genetics, who spent more than three decades working at the Medical Genetic Center. An excellent diagnostician, he had a broad scientific outlook and deep knowledge in the study of microanomalies of development in hereditary pathology. After a long-lasting illness V.V. Krasilnikov died in 2012. V.G. Vakharlovsky was also a student of E.A. Savelyeva-Vasilyeva. The opus magnum of this outstanding clinician was the development of methods for pathogenetic therapy of the very grave hereditary diseases: Wilson-Konovalov disease and spinal muscular atrophy. Having joined the team of the Department of Medical Genetics of the St. Petersburg State Pediatric Medical University in the 2000s, he brought into the educational process the practice of visiting a boarding home for mentally-handicapped children, introduced regular case studies. In 2010, with the Vakharlovsky's death our collective suffered the big loss.

Keywords: history of science; genetics; cytogenetics; clinical genetics; molecular genetics; A.M. Polishchuk; V.V. Krasilnikov; V.G. Vakharlovsky

Кафедра медицинской генетики СПбГПМУ существует уже более 30 лет [14]. Сейчас она называется кафедрой общей и молекулярной медицинской генетики. За эти годы мы потеряли троих наших товарищей и коллег. Это доценты Александр Михайлович Полищук, Вячеслав Вениаминович Красильников и Виктор Глебович Вахарловский. Все они посвятили свою жизнь научным исследованиям в области клинической генетики и, будучи врачами, оказывали посильную медицинскую помощь многим сотням больных наследственной патологией. Своими знаниями и опытом работы они охотно делились со студентами многих медицинских вузов Санкт-Петербурга и врачами, работающими в области практического здравоохранения в различных медицинских учреждениях России и за ее пределами. Мы благодарны судьбе за возможность общения с этими замечательными людьми и посвящаем наши воспоминания их светлой памяти.

Анатолий Михайлович Полищук закончил 1-й Ленинградский медицинский институт в 1963 г. (рис. 1). В это время появились первые признаки возрождения медицинской генетики в нашей стране после ее жесточайшего разгрома и запрета в 1948 г. Многие прогрессивные молодые люди начали самостоятельно интересоваться генетикой, преподавание которой в медицинских вузах было практически полностью приостановлено. К числу таких студентов относился и А.М. Полищук, который выписывал из различных журналов статьи по генетике и конспектировал их. Склонность к научным исследованиям проявилась у него уже в студенческие годы. Под руководством профессора Н.В. Лазарева он участвовал в проведении серии экспериментов в Институте онкологии АМН СССР, результаты которых были опубликованы в журнале «Вопросы онкологии» в 1963 г.

После окончания института А.М. Полищук работал по распределению патологоанатомом в областной больнице Петропавловска-Камчатского. По дороге к месту работы он посетил знаменитый в ту пору Институт цитологии и генетики

Сибирского отделения АН СССР, и его мечтой стало продолжение научной карьеры в Новосибирском академгородке. Через два года он поступил в аспирантуру к Юлию Яковлевичу Керкису, возглавлявшему лабораторию радиационной генетики в Институте цитологии и генетики Сибирского отделения АН СССР (ИЦиГ СО РАН). Это было несомненной удачей.

Основное направление деятельности лаборатории было связано с определением дозы радиоактивного излучения, удваивающей частоту спонтанных мутаций у человека [17]. В качестве объекта исследования впервые в мире была использована культура клеток человека, которую подвергали облучению рентгеновскими лучами. Задачей Полищука в рамках этой проблемы стало определение стадии клеточного цикла, на которой хромосомы наиболее чувствительны к радиации. Удачно была выбрана модель для исследования — регенерирующие клетки печени. Было показано, что таким чувствительным периодом является начало репликации ДНК (S-период). По результатам исследования была опубликована серия работ, в том числе в таких престижных журналах, как «Цитология» [19, 20, 22] и «Доклады АН» [21], подготовлена и успешно защищена кандидатская диссертация. Культуры делящихся гепатоцитов оказались удобной моделью и для изучения клеточных механизмов регенерации органов. Эта проблема очень интересовала Анатолия Михайловича [24, 26], и ее разработке была посвящена его докторская диссертация.

Ю.Я. Керкис большое внимание уделял распространению генетических знаний среди врачей Сибири и Дальнего Востока и с этой целью одним из первых в стране организовал практикум по цитогенетике человека. По его инициативе в Новосибирске была создана первая Медико-генетическая консультация, в состав которой вошла цитогенетическая лаборатория. Анатолий Михайлович активно поддерживал эту деятельность и принимал в ней непосредственное участие. В 1975 г.

Полищук переходит в Клинический отдел при Президиуме СО АН СССР. В конце 1970-х годов с участием Полищука были разработаны условия культивирования амниотических клеток человека, что открывало путь к пренатальной диагностике хромосомных болезней [23].

В 1979 г. Полищук был избран на должность заведующего вновь организованной кафедры биологии и генетики медико-биологического факультета Томского медицинского института. Здесь он продолжил свои научные исследования. Наряду с этим им были подготовлены авторские лекционные курсы для студентов-медиков: «Цитохимия», «Цитологические и молекулярные механизмы наследственности», «Генетика человека». На кафедре начал активно функционировать студенческий кружок. Большой заслугой Полищука была организация в 1980–1981 гг. спецкурсов из 5–6 лекций по различным вопросам медицинской генетики с участием приглашенных по его личной инициативе ведущих специалистов страны, таких как Л.И. Корочкин, А.А. Нейфах, М.Б. Евгеньев, В.М. Гиндилис, К.Д. Краснопольская, К.Н. Гринберг, В.С. Гайцхоки, О.А. Розенберг, А.М. Шапошников, В.Г. Колпаков. В феврале 1982 г. А.М. Полищук представил в Ученый совет Томского государственного медицинского института докторскую диссертацию по материалам своих исследований в Институте цитологии и генетики. Однако деятельность Полищука на должности заведующего кафедрой продолжалась всего 4 года и была прервана внезапно из-за доноса одного из лаборантов о наличии у него ходившей тогда в «самиздате» запрещенной литературы, такой как повесть Булгакова «Собачье сердце», неопубликованные сочинения Замятиня, Солженицына, Зиновьева, Войновича, Дж. Оруэлла. Этого было достаточно для увольнения заведующего. Была выдана отрицательная характеристика, что в то время было равносильно «волчьему билету». Произошло это накануне перестройки.

А.М. Полищук увольняется «по собственному желанию» и уезжает в свой родной Ужгород, где устраивается на работу в областную больницу Закарпатья для организации там медико-генетической консультации. Под его руководством в отделе были быстро налажены цитогенетические исследования. Так, например, была найдена и описана редкая цитогенетическая аномалия — делеция длинного плеча Y-хромосомы у мужчины с бесплодием [25]. В это время Полищук публикует два обзора в журнале «Успехи современной биологии» — «Особенности пролиферации гепатоцитов в растущей и регенерирующей печени» и «Регуляция репликации ДНК в клетках эукариот» [26, 27].



Рис. 1. А.М. Полищук

Fig. 1. A.M. Polyshchuk

В 1987 г. А.М. Полищук защищает подготовленную 5 лет тому назад диссертацию на соискание ученой степени доктора биологических наук по теме: «Влияние рентгеновского облучения на динамику синтеза ДНК и радиочувствительность хромосом в S-периоде митотического цикла». Защита проходит в отделе молекулярной и радиационной биофизики Ленинградского института ядерной физики АН СССР.

После защиты диссертации А.М. Полищук возвращается в Ленинград, но и тут ему устроиться на работу по специальности было непросто. Какое-то время он работал по совместительству в Институте акушерства и гинекологии АМН им. Д.О. Отта в лаборатории пренатальной диагностики наследственных и врожденных заболеваний, возглавляемой В.С. Барановым. Цитогенетики лаборатории до сих пор с благодарностью вспоминают те практические советы, которые они получали от Анатолия Михайловича.

В 1989 г. Полищук был приглашен Евгением Иосифовичем Шварцем на преподавательскую работу на вновь организованную в Ленинградской педиатрической академии кафедру медицинской генетики. Анатолий Михайлович в то время был единственным специалистом на кафедре, преподававшим генетику в медицинском вузе и имеющим опыт общения со студентами. Эти знания на первых порах очень пригодились. Но вскоре возникли разногласия между Полищуком и Шварцем из-за того, какие направления медицинской генетики нужно считать приоритетными для врачей. Анатолий Михайлович считал, что это клиническая генетика, медико-генетическое консультирование и цитогенетика. Евгений Иосифович будущее медицины связывал с молекулярной генетикой

и потому основополагающими считал знания студентов в области молекулярной диагностики, клеточной и генной терапии. Разногласия зашли так далеко, что А.М. Полищук ушел с кафедры и вскоре эмигрировал в Израиль.

В Израиле А.М. Полищук продолжил свою карьеру в качестве заведующего медико-генетической лабораторией Медицинского центра им. Барзилая, Ашкелон. По приглашению профессора кафедры медицинской генетики Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета В.Н. Горбуновой с энтузиазмом работал над вышедшей в 2013 г. монографией «Генетика в практике врача», приняв участие в написании трех глав [10, 11]. Особенno впечатляющим был подготовленный Полищуком обзор по истории возникновения и развития медицинской генетики в России [28]. Анатолий Михайлович тщательно выверял каждую строчку, каждую цифру, стараясь не упустить ни одного исследователя в этой многотрудной истории. Какой горечью и гневом пронизано его описание репрессий по отношению к выдающимся отечественным ученым, под страхом смерти не предавшим свои научные идеалы. Какое яростное обращение к людям, легко разрушающим из-за своих личных карьерных интересов целые научные школы, возрождение которых становится невозможным или требует огромных усилий. Вот так Анатолий Михайлович болел душой за нашу многострадальную российскую генетику. Тяжелая болезнь прервала его работу. Жизнь Анатолия Михайловича закончилась в феврале 2020 г.

Вячеслав Вениаминович Красильников закончил Ленинградский педиатрический медицинский институт (ЛПМИ) в 1977 г. (рис. 2). С первых курсов Вячеслав Вениаминович начал интересоваться неврологией и генетикой. В отличие от других медицинских вузов страны на кафедре нервных болезней ЛПМИ занятия со студентами по основам медицинской генетики и наследственным заболеваниям нервной системы были возобновлены с 1955 г. в связи с приходом на заведование кафедры Евгении Федоровны Давиденковой. В этот период на кафедре начали изучать основные хромосомные синдромы и особенности наследования биохимических нарушений при нервно-мышечных заболеваниях, эпилепсии, мозжечковой атаксии. В 1972 г. заведование кафедрой на короткое время перешло к Елене Александровне Савельевой-Васильевой, основные научные работы которой были посвящены наследственной патологии. На протяжении всей своей жизни Елена Александровна много времени и сил отдавала работе со студентами. Руко-

водила Студенческим научным обществом (СНО), попасть в которое было не очень просто. Одной из главных клинических баз, на которой часто проходили практические занятия СНО, был городской Медико-генетический центр (МГЦ). Многие ученики Елены Александровны стали в дальнейшем известными специалистами в области медицинской генетики. К их числу относится и В.В. Красильников.

После окончания института и интернатуры в ДГБ № 19 Вячеслав Вениаминович работает врачом-неврологом в детской поликлинике № 15. Но мечтает свои знания в области неврологии сочетать с генетическими исследованиями. Поэтому после окончания двухлетнего срока работы по распределению В.В. Красильников приходит в Медико-генетический центр. Выбор этого учреждения в качестве основного рабочего места был для него предопределен всей его предыдущей деятельностью. В этом центре Вячеслав Вениаминович работал врачом-генетиком до последних дней своей жизни. Прием пациентов и медико-генетическое консультирование Вячеслав Вениаминович совмещал с научными исследованиями, сосредоточив свое внимание на больных миодистрофий Дюшенна. В 1989 г. он защитил кандидатскую диссертацию на тему: «Медико-генетическое консультирование семей с больными мышечной дистрофией Дюшенна» [16].

Накопленный опыт Красильников пытался передавать молодежи и потому в год защиты диссертации он с удовольствием принял предложение Е.И. Шварца о работе по совместительству доцентом только что организованной кафедры медицинской генетики в родном ему ЛПМИ. Довольно быстро был разработан план практических занятий со студентами по клинической генетике и медико-генетическому консультированию. Вячеслав Вениаминович увлек своим энтузиазмом других врачей МГЦ. Вместе они старались демонстрировать студентам как можно больше приходивших на приемы пациентов с моногенной и хромосомной патологией.

Будучи человеком скромным и даже застенчивым, он мог тем не менее твердо отстаивать свои убеждения, если был уверен в их правоте. На занятиях Вячеслав Вениаминович преображался, лидировал, парил над аудиторией. Студенты относились к нему с большим уважением. С уважением относились к нему и преподаватели других кафедр, предлагая совместное написание глав по генетике в медицинских учебниках [9] и руководствах для врачей [18]. Вячеслав Вениаминович относился к таким просьбам очень серьезно и тратил на эту работу много личного времени. К нему часто обращались врачи не только Педиатрической академии,

но и других медицинских учреждений города, консультировались, приглашали на разбор «трудных» случаев. Отказа не было никому. В это время он одним из первых в стране получил звание Соросовского доцента и несколько раз по соответствующим программам ездил с лекциями в периферийные медицинские учреждения.

К началу XXI в. сформировался огромный разрыв между теоретическими положениями, возможностями молекулярной генетики и крайне низким уровнем генетического образования врачей, преподавателей и студентов медицинских вузов. Эта пропасть не позволяла в полной мере использовать современные достижения медицинской генетики в клинической практике. На кафедре сложилось представление о том, что преодолению этого разрыва могут способствовать руководства по молекулярно-генетическим аспектам заболеваний, затрагивающих определенные системы, то есть такие руководства, которые были бы ориентированы на специалистов узкого профиля. Начать решили с неврологии. К радости сотрудников кафедры принять участие в этой работе согласилась Елена Александровна Савельева-Васильева. В.В. Красильников также загорелся этой работой, и стал соавтором двух обзорных монографий по молекулярной неврологии: одна, посвященная нервно-мышечным заболеваниям [12] и другая — по заболеваниям координаторной, пирамидной и экстрапирамидной систем [13]. По-существу, Вячеслав Вениаминович определял план этих монографий, порядок и форму представления материала. Работать с ним было легко и надежно, даже мысли не возникало о возможности невыполнения в срок каких-то взятых им на себя обязательств.

В научном плане В.В. Красильников очень увлекался изучением роли малых аномалий развития в формировании и диагностике наследственных, да и не только наследственных заболеваний. При осмотре пациентов он обязательно обращал на них внимание, фиксировал, группировал по органам и сопоставлял с основным диагнозом. У него накопилась большая коллекция фотографий таких аномалий, и он мечтал издать по ним своеобразный анатомический атлас — иллюстративное пособие для врачей. По его инициативе в эту работу включились морфологи многих медицинских учреждений города. Несколько лет Вячеслав Вениаминович готовил материал для атласа и, преодолев огромные организационные и финансовые трудности, выпустил его в 2007 г. [1]. Авторский коллектив атласа состоит из 22 специалистов, но скромность Красильникова была такова, что он не обозначил себя ни в качестве ведущего автора, ни в качестве редактора, хотя и то и другое абсолютно



Рис. 2. На кафедре медицинской генетики, 1994 г. Слева направо: В.Н. Горбунова, Е.А. Пушнова, Е.И. Шварц, Е.И. Талалаева, В.В. Красильников

Fig. 2. On Medical Genetics Department. 1994. From left to right: V.N. Gorbunova, E.A. Pushnova, E.I. Schwarz, E.I. Talalaeva, V.V. Krasilnikov

соответствовало действительности. Мы знаем много примеров незаслуженного включения в авторы начальников или административных работников, но примеры подобной интеллигентности и научной щепетильности встречаются крайне редко.

Вячеслав Вениаминович Красильников умер в 2012 г. в молодом возрасте, в полном расцвете творческих сил. Узнав о своем тяжелом заболевании долго не обращался за помощью к коллегам, не хотел беспокоить. Когда обратился, было уже поздно.

Виктор Глебович Вахарловский родился в 1940 г. Война «разбросала» его родителей, и он познакомился со своим отцом, будучи уже взрослым человеком (рис. 3). Воспитывала его мама. Виктор Глебович определился с профессией еще в детстве. Про таких говорят «врач от бога». Он поступил в ЛПМИ в 1961 г., но до этого 2 года работал служителем вивария Центрального НИИ медицинской радиологии МЗ СССР, проверяя свое призвание и набираясь опыта обращения с экспериментальными животными. В Педиатрическом институте ему нравилось все — и лечебное дело, и дети-пациенты, к которым он относился с особой нежностью, и возможность участия в исследовательской работе. Конечно, такой любознательный студент, как Вахарловский, не мог пройти мимо СНО Елены Александровны Савельевой-Васильевой и с тех пор на всю жизнь полюбил генетику.

Прежде всего его интересовали вопросы оказания посильной помощи пациентам с наследственной патологией. И это касалось не только лечения, но и возможной социальной помощи, которая адресно должна доходить до семей больных. Своим студентам Виктор Глебович говорил примерно так: «Часто мы не можем вылечить больного,



Рис. 3. В.Г. Вахарловский

Fig. 3. V.G. Vakharlovsky

но и в этом случае должны постараться облегчить его страдания, устранивая наиболее тяжелые травмирующие проявления заболевания. Родителей больных нельзя один на один оставлять со своим горем. Они нуждаются в психологической поддержке, постоянных консультациях с врачом-генетиком, должны контактировать друг с другом и обмениваться опытом общения со своими больными детьми. А врач должен постоянно совершенствовать свою квалификацию, следя за последними достижениями в области профилактики и лечения соответствующих наследственных заболеваний. И эти знания в доступной форме он должен своевременно доносить до семей больных».

Но это позже. А после окончания института в 1966 г. Виктор Глебович считал для себя необходимым приобрести опыт поликлинической работы, и в течение трех лет работал по распределению детским врачом в Литовской ССР. Дружбу с коллегами и семьями своих пациентов из Литвы он пронес через всю жизнь и постоянно с ними переписывался, принимал гостей и сам ездил в гости.

После возвращения в Ленинград в 1969 г. Вахарловский был приглашен Лидией Ивановной Кротовой на работу в только что созданный городской Медико-генетический центр. Его первым заданием было на основании литературных данных разработать план организации медико-генетической службы, включающий все необходимые подразделения и лаборатории, порядок их взаимодействия друг с другом, с научно-исследовательскими медицинскими институтами и учреждениями практического здравоохранения города, а также с другими

медико-генетическими консультациями страны. Это задание очень вдохновляло Виктора Глебовича и других сотрудников центра. Оыта подобной работы ни у кого не было. Все делалось впервые.

Однако через год возникла вакансия в Институте экспериментальной медицины АМН (ИЭМе) в лаборатории биохимической генетики Соломона Абрамовича Нейфаха (рис. 4). Л.И. Кротова сама рекомендовала Вахарловского на должность врача-генетика в эту лабораторию, за что он был ей благодарен всю жизнь. В это время в лаборатории разворачивались работы по изучению молекулярно-генетических и биохимических основ болезни Вильсона–Коновалова. Но диагностика заболевания в стране была налажена плохо. Виктор Глебович быстро разработал программы поиска больных среди определенных групп риска и за короткое время им были выявлены десятки таких больных, что позволило начать исследования по изучению роли церулоплазмина и нарушений метаболизма меди в патогенезе заболевания. Виктором Глебовичем была разработана комплексная программа лечения этого тяжелейшего наследственного заболевания, основанная не только на выведении из организма токсических концентраций свободной меди, но и включающая мероприятия по поддержанию функциональной способности печени и подкорковых структур мозга. Лечение продлевало жизнь пациентам на несколько десятилетий. В 1977 г. Вахарловский защитил кандидатскую диссертацию на тему: «Соматические проявления и особенности течения гепатолентикулярной дегенерации (болезни Вильсона–Коновалова). (Клинические и биохимико-генетические исследования)» [2].

Однако среди тяжелых наследственных заболеваний немного таких, которые поддаются лечению, и наиболее действенным способом их профилактики является пренатальная диагностика, которая начала активно развиваться в нашей стране в связи с организацией в 1987 г. в Институте акушерства и гинекологии им. Д.О. Отта РАМН лаборатории пренатальной диагностики наследственных и врожденных заболеваний. Ее руководителем стал В.С. Баранов. Вскоре Виктор Глебович переходит на работу в эту лабораторию в качестве врача-генетика и сохраняет эту позицию до конца своих дней. Основной его обязанностью становится формирование групп риска по рождению детей с хромосомной и моногенной патологией, а также с врожденными пороками развития, отбор семей для проведения пренатальной диагностики и их медико-генетическое консультирование. В этот период Виктор Глебович принимает участие в подготовке нескольких монографий, посвященных прена-

тальной диагностике наследственных заболеваний [3, 4].

Но самой яркой страницей его деятельности становится разработка методов лечения спинальной мышечной атрофии (СМА) с использованием вальпроевой кислоты — препарата противосудорожного действия [6]. В это время был идентифицирован ген, ответственный за СМА, и было показано, что причиной болезни являются внутригенные делеции, полностью инактивирующие функцию этого гена. Но оказалось, что у этого гена есть дубль, и вальпроевая кислота может способствовать его активизации. Как всегда, Виктор Глебович использовал комплексный подход, работая в тесном контакте с ортопедами и другими специалистами. Но результаты были удивительными, когда дети, полностью утратившие способность к самостоятельному передвижению, начинали ходить, плавать, ездить на велосипеде. Для Виктора Глебовича было счастьем, когда мама говорила, что ее больной ребенок сделал первый шаг или вместо одного шага сделал три. Поскольку у доктора был прекрасный контакт с родителями, они охотно привозили их на различные медицинские конференции, где дети демонстрировали свои успехи. Больные СМА со всей страны потянулись к Виктору Глебовичу. Конечно, удавалось помочь не всем. Это зависело от формы и стадии заболевания. Но у многих появилась надежда.

Работа в лаборатории пренатальной диагностики не могла полностью удовлетворить Вахарловского. Настало время передавать свои знания молодым. Поэтому он с удовольствием принял предложение В.Н. Горбуновой работать по совместительству в должности доцента на кафедре медицинской генетики очень близкой ему Педиатрической академии. С приходом Виктора Глебовича кафедра приобретает гораздо более выраженный клинический характер. С первого дня он проводит практические занятия по клинической генетике на базе расположенного в Павловске дома-интерната для детей с отклонениями в умственном развитии, в котором присутствует много детей с редкой хромосомной и моногенной патологией, где можно наблюдать последствия неквалифицированной помощи и ошибок врачей. Яркие клинические разборы пациентов имели огромное значение для подготовки будущих врачей. Преподаватели других медицинских вузов города стали приводить своих студентов на эти занятия. Для облегчения восприятия материала Виктор Глебович подготовил и опубликовал несколько учебно-методических пособий для студентов по клинической генетике [5] и руководство для врачей по генетике, впервые ориентированное на педиатров [7]. Так же



Рис. 4. На XIV Международном конгрессе по генетике, 1978 г., Москва. Мужчины, слева направо: В.С. Гаизхоки, В.Г. Вахарловский, С.А. Нейфах

Fig. 4. On XIV International Congress of Genetics, 1978, Moscow. Men, from left to right: V.S. Gaizkhoki, V.G. Vakharlovsky, S.A. Neifakh

как В.В. Красильникова, его приглашали писать главы по генетике в медицинских монографиях [8, 14].

Виктор Глебович был отзывчивым человеком и никому не отказывал в помощи. При обращении к нему даже мало знакомого человека он всегда думал, как решить проблему, кому позвонить, где достать лекарство. Не говоря уже о том, что он сам был прекрасным диагностом, и часто его советы отличались удивительной простотой и эффективностью. Тяжелая болезнь привела к преждевременной кончине Виктора Глебовича в 2010 г. Интернет заполнили слова соболезнования, сочувствия, растерянности, написанные его многочисленными пациентами и их родственниками. Прошло 10 лет, но и сейчас трудно смириться с этой утратой. До сих пор не покидает ощущение, что в конце жизненного пути ему не встретился такой доктор, каким был он сам.

Говорят, что незаменимых людей нет. Это не-правда. Все наши ушедшие коллеги и друзья — люди уникальные, неповторимые. Все они были наполнены внутренним светом добра и любви к окружающим. С их уходом мир для нас уже никогда не станет таким, как прежде.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Благодарности. Автор признателен жене А.М. Полищук Наталье Павловне и нашему общему другу М.Д. Голубовскому за ценные сведения о биографии и работе А.М. Полищук, а также дочери Виктора Глебовича Вахарловского Марии за внимательное прочтение рукописи и ценные замечания.

ЛИТЕРАТУРА

1. Аномалии развития: пособие для врачей / под ред. В.В. Красильникова. – СПб.: Фолиант, 2007. – 336 с. [Krasil'nikova VV, editor. *Anomalii razvitiya: posobie dlja vrachej*. Saint Petersburg: Foliant Publ., 2007. 336 p. (In Russ.)]
2. Вахарловский В.Г. Соматические проявления и особенности течения гепатолентикулярной дегенерации (болезни Вильсона–Коновалова). (Клинические и биохимико-генетические исследования): автореф. дис. ... канд. дисс. 1977. [Vaharlovskij VG. Somaticeskie projavlenija i osobennosti techenija hepatolentikuljarnoj degeneracii (bolezni Vil'sona-Konovalova). (Klinicheskie i biohimiko-geneticheskie issledovaniya) [dissertation]. 1977. (In Russ.)]
3. Вахарловский В.Г., Баранов В.С. Наследственные болезни и дородовая диагностика. – СПб.: Знание. ИВЭСЭП, 2003. – 48 с. [Vaharlovskij VG, Baranov VS. Nasledstvennye bolezni i dorodovaja diagnostika. Saint Petersburg: Znanie. IVJeSJeP. 2003, 48 p. (In Russ.)]
4. Вахарловский В.Г., Кречмер М.В., Баранов В.С. Особенности медико-генетического консультирования при беременности: В кн. Пренатальная диагностика наследственных и врожденных болезней / под ред. Э.К. Айламазяна, В.С. Баранова. – М.: МЕДпресс-информ, 2006. – 416 с. [Vaharlovskij VG, Krechmer MV, Baranov VS. Osobennosti mediko-geneticheskogo konsul'tirovaniya pri beremennosti. In: Prenatal'naja diagnostika nasledstvennyh i vrozhdennyh boleznej. Ajlamazjan JK, editor. Moscow: MEDpress-inform, 2006. 416 p. (In Russ.)]
5. Вахарловский В.Г., Горбунова В.Н. Клиническая генетика: методическое пособие. – СПб.: СПбГПМА, 2007. – 38 с. [Vaharlovskij VG, Gorbunova VN. Klinicheskaja genetika: metodicheskoe posobie. Saint Petersburg: SPbGPMA, 2007. 38 p. (In Russ.)]
6. Вахарловский В.Г., Команцев В.Н., Сезнева Т.Н. Применение вальпроевой кислоты при лечении больных проксимальной спинальной мышечной атрофией // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2008. – № S3. – С. 26–37. [Vaharlovskij VG, Komantsev VN, Sezneva TN. Primenenie val'proevoj kisloty pri lechenii bol'nyh proksimal'noj spinal'noj myshechnoj atrofiej. *Russian Bulletin of perinatology and pediatrics*. 2008;(S3):26-37. (In Russ.)]
7. Вахарловский В.Г., Романенко О.П., Горбунова В.Н. Генетика в практике педиатра. – СПб.: Феникс, 2009. – 288 с. [Vaharlovskij VG, Romanenko OP, Gorbunova VN. Genetika v praktike pediatra. Saint Petersburg: Feniks, 2009. 288 p. (In Russ.)]
8. Вахарловский В.Г., Добряков И.В. Олигофрения. В монографии: Детская психиатрия / под ред. Э.Г. Эйдемиллера. – СПб.: Питер, 2005. – С. 473–496. [Vaharlovskij VG, Dobrjakov IV. Oligofrenija. In: Detskaja psichiatrija. Jejdemiller JG editor. Saint Petersburg: Piter, 2005. P. 473-496. (In Russ.)]
9. Горбунова В.Н., Красильников В.В., Прозорова М.В., и др. Медицинская генетика – основные понятия и методы: В учебнике: Пропедевтика детских болезней / под ред. В.В. Мазурина, И.М. Воронцова. – СПб.: Фолиант, 1999. – С. 693–730. [Gorbunova VN, Krasil'nikov VV, Prozorova MV, et al. Medicinskaja genetika – osnovnye ponjatija i metody. In: Propedevтика detskih boleznej. Mazurin VV, Voroncov IM, editors. Saint Petersburg: Foliant, 1999. P. 693-730. (In Russ.)]
10. Генетика в практике врача / под ред. В.Н. Горбуновой, О.П. Романенко. – СПб.: Фолиант, 2013. – 456 с. [Gorbunova VN, Romanenko OP, editors. *Genetika v praktike vracha*. Saint Petersburg: Foliant, 2013. 456 p. (In Russ.)]
11. Горбунова В., Кадурина Т., Полищук А. Медицинская генетика. Основные положения, а также области их клинического использования. – Германия, Саарбрюккен: LAMBERT Academic Publishing, 2012. [Gorbunova VN, Kadurina T, Polishuk A. Medicinskaja genetika. Osnovnye polozhenija, a takzhe oblasti ih klinicheskogo ispol'zovaniija. Germany, Saarbrücken: LAMBERT Academic Publishing. 2012. (In Russ.)]
12. Горбунова В.Н., Савельева-Васильева Е.А., Красильников В.В. Молекулярная неврология. Ч. I. Заболевания нервно-мышечной системы. – СПб.: Интермедиа, 2000. – 320 с. [Gorbunova VN, Savel'eva-Vasil'eva EA, Krasil'nikov VV. Molekuljarnaja nevrologija. Pt. I. Zabolevanija nervno-myshechnoj sistemy. Saint Petersburg: Intermedika, 2000. 320 p. (In Russ.)]
13. Горбунова В.Н., Савельева-Васильева Е.А., Красильников В.В. Молекулярная неврология. Ч. II. Заболевания координаторной, пирамидной и экстрапирамидной систем. Болезни экспансии / под ред. А.А. Скоромца. – СПб.: Интермедиа, 2002. – 364 с. [Gorbunova VN, Savel'eva-Vasil'eva EA, Krasil'nikov VV. Molekuljarnaja nevrologija. Pt. II. Zabolevanija koordinatornoj, piramidnoj i jekstrapiramidnoj sistem. Bolezni jekspansii. Skoromec AA editor. Saint Petersburg: Intermedika, 2002. 364 p. (In Russ.)]
14. Горбунова В.Н. Молекулярная генетика – путь к индивидуальной персонализированной медицине // Педиатр. – 2013. – Т. 4. – № 1. – С. 115–121. [Gorbunova VN. Molecular genetics – a way to the individual personalized medicine. *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2013;4(1):115-121. (In Russ.)] <https://doi.org/10.17816/PED41115-121>
15. Добряков И.В., Вахарловский В.Г. Перинатальная психология и психиатрия // Детская психиатрия / под ред. Э.Г. Эйдемиллера. – СПб.: Изд-во ПИТЕР, 2005. – С. 175–189. [Dobrjakov IV, Vaharlovskij VG. Perinatal'naja psihologija i psichiatrija. In: Detskaja psichiatrija. Jejdemiller JG, editor. Saint Petersburg: Piter, 2005. 175-189 p. (In Russ.)]
16. Красильников В.В. Медико-генетическое консультирование семей с больными мышечной дистрофией Дюшенна: автореф. дис. ... канд. мед. наук. 1989.

- [Krasil'nikov VV. Mediko-geneticheskoe konsul'tirovanie semej s bol'nymi myshechnoj distrofiej Djushenna [dissertation abstract]. 1989. (In Russ.)]
17. Лебедева Л.И., Захаров И.К. Жизнь есть подвиг: к 100-летию со дня рождения генетика, профессора Юлия Яковлевича Керкиса (17.02.1907–30.01.1977) // Информационный вестник ВОГиС. – 2007. – Т. 11. – № 1. – С. 16–39. [Lebedeva LI, Zakharov IK. Life is a feat: commemorating the 100-year birth anniversary of geneticist, professor Yulyi Yakovlevich Kerkis (17.02.1907–30.01.1977). *Vavilov journal of genetics and breeding*. 2007;11(1):16–39. (In Russ.)]
18. Папаян А.В., Красильников В.В. Врожденные и наследственные заболевания органов мочевой системы. В руководстве для врачей «Клиническая нефрология детского возраста» / под ред. А.В. Папаян, Н.Д. Савенковой. – СПб.: Сотис, 1997. [Papajan AV, Krasil'nikov VV. Vrozhdennye i nasledstvennye zaboleniya organov mochevoj sistemy. In: *Klinicheskaja nefrologija detskogo vozrasta*. Papajan AV, Savenkova ND, editors. Saint Petersburg: Sotis, 1997. (In Russ.)]
19. Полищук А.М. Состав и кинетика популяций клеток в регенерирующей печени крыс в ранние сроки и после частичной гепатэктомии // Цитология. – 1967. – Т. 9. – № 6. – С. 652–657. [Polishhuk AM. Sostav i kinetika populacij kletok v regenerirujushhej pecheni krys v rannie sroki i posle chasticchnoj hepatjektomii. *Cell and Tissue Biology*. 1967;9(6):652–657. (In Russ.)]
20. Полищук А.М., Валеева Ф.С. О применении клеточной супензии из регенерирующей печени крыс для определения митотической активности, авторадиографического и цитофотометрического исследования // Цитология. – 1968. – Т. 10. – № 6. – С. 773–776. [Polishhuk AM, Valeeva FS. O primenении kletochnoj suspenzii iz regenerirujushhej pecheni krys dlja opredelenija mitoticheskoy aktivnosti, avtoradiograficheskogo i citofotometricheskogo issledovanija. *Cell and Tissue Biology*. 1968;10(6):773–776. (In Russ.)]
21. Полищук А.М., Гундерина Л.И. Авторадиографическое и цитофотометрическое исследование скорости включения H^3 -тимидина в клетки регенерирующей печени, облученные в периодах S и G_1 // Доклады Академии наук. – 1969. – Т. 185. – № 3. – С. 686–689. [Polishhuk AM, Gunderina LI. Avtoradiograficheskoe i citofotometricheskoe issledovanie skorosti vkljuchenija H^3 -timidina v kletki regenerirujushhej pecheni, obluchennye v periodah S i G_1 . *Doklady Akademii nauk*. 1969;185(3):686–689. (In Russ.)]
22. Полищук А.М. Влияние рентгеновского облучения на синтез ДНК и кинетику клеточной популяции в регенерирующей печени крыс. 1. Облучение клеток в периоде G_1 // Цитология. – 1969. – Т. 11. – № 10. – С. 48–55. [Polishhuk AM. Vlijanie rentgenovskogo obluchenija na sintez DNK i kinetiku kletochnoj populacij v regenerirujushhej pecheni krys. 1. Obluchenie kletok v periode G_1 . *Cell and Tissue Biology*. 1969;11(10):48–55. (In Russ.)]
23. Полищук А.М., Аксенович Т.И., Яковченко Н.Н., и др. Влияние различных сывороток на рост амниотических клеток в культуре // Цитология. – 1979. – Т. 21. – № 9. – С. 1110–1113. [Polishhuk AM, Akseenovich TI, Jakovchenko NN, et al. Vlijanie razlichnyh savorotok na rost amnioticheskikh kletok v kul'ture. *Cell and Tissue Biology*, 1979;21(9):1110–1113. (In Russ.)]
24. Полищук А.М., Калмыкова Е., Урженко А.В. Образование тетраплоидных ядер в регенерирующей печени крыс // Онтогенез. – 1976. – Т. 7. – № 3. – С. 299–303. [Polishhuk AM, Kalmykova E, Urzhenko AV. Obrazovanie tetraploidnyh jader v regenerirujushhej pecheni krys. *Ontogenez*. 1976;7(3):299–303. (In Russ.)]
25. Полищук А.М., Козерема О.И., Павлова Т.С. Редкий случай делеции длинного плеча Y-хромосомы у стерильного пациента // Цитология и генетика. – 1991. – Т. 25. – № 2. – С. 53–54. [Polishhuk AM, Kozerema OI, Pavlova TS. Redkij sluchaj delecii dlinnogo plecha Y-hromosomy u steril'nogo pacienta. *Cytology and genetics*. 1991;25(2):53–54. (In Russ.)]
26. Полищук А.М. Особенности пролиферации гепатоцитов в растущей и регенерирующей печени // Успехи современной биологии. – 1983. – Т. 96. – № 3(6). – С. 451–466. [Polishhuk AM. Osobennosti proliferacii hepatocitov v rastushhej i regenerirujushhej pecheni. *Biology Bulletin Reviews*. 1983;96(3):451–466. (In Russ.)]
27. Полищук А.М. Регуляция репликации ДНК в клетках эукариот // Успехи современной биологии. – 1986. – Т. 101. – № 3. – С. 329–344. [Polishhuk AM. Regulacija replikacii DNK v kletkah eukariot. *Biology Bulletin Reviews*. 1986;101(3):329–344 (In Russ.)]
28. Полищук А.М. История возникновения и развития медицинской генетики в России. В монографии: Генетика в практике врача / под ред. В.Н. Горбунова, О.П. Романенко. – СПб.: Фолиант, 2013. – 456 с. [Polishhuk AM. Istorija vozniknovenija i razvitiya medicinskoj genetiki v Rossii. In: *Genetika v praktike vracha*. Gorbunov VN, Romanenko OP, editors. Saint Petersburg: Foliant, 2013. 456 p. (In Russ.)]

◆ Информация об авторах

Виктория Николаевна Горбунова – д-р биол. наук, профессор кафедры общей и молекулярной медицинской генетики. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург. E-mail: vngor@mail.ru.

◆ Information about the authors

Victoria N. Gorbunova – PhD, Professor, Department of General and Molecular Medical Genetics. St. Petersburg State Pediatric Medical University Ministry of Health of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia. E-mail: vngor@mail.ru.