

Детской гематологической службе Санкт-Петербурга 50 лет: этапы большого пути

Э.Г. Бойченко¹, М.Б. Белогурова², Е.В. Семенова³, Н.Е. Соколова¹, С.А. Кулева⁴, Ю.В. Динкина⁵,
К.И. Пшеничная⁶, Т.А. Андреева⁷, Д.О. Никитин, Л.С. Зубаровская³, Б.В. Афанасьев³

¹СПб ГБУЗ «Детская городская больница № 1», Санкт-Петербург; Россия, 198205, Санкт-Петербург, ул. Авангардная, 14;

²ГБУЗ «Санкт-Петербургский клинический научно-практический центр специализированных видов медицинской помощи (онкологический)»; Россия, 197758, Санкт-Петербург, пос. Песочный, ул. Ленинградская, 68А;

³Научно-исследовательский институт детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» Минздрава России; Россия, 197022, Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, 6–8; ⁴ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Петрова» Минздрава России; Россия, 197758, Санкт-Петербург, пос. Песочный, ул. Ленинградская, 68; ⁵ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России; Россия, 197341, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, 2; ⁶СПб ГБУЗ «Консультативно-диагностический центр для детей», Санкт-Петербург; Россия, 192289, Санкт-Петербург, ул. Олеко Дундича, 36, корп. 2; ⁷Городской центр по лечению гемофилии, СПб ГБУЗ «Городская поликлиника № 37»; Россия, 191186, Санкт-Петербург, ул. Гороховая, 6

Контактные данные: Эльмира Госмановна Бойченко boychenko-elmira@yandex.ru

В 2017 г. в Санкт-Петербурге отмечался 50-летний юбилей организации детской гематологической службы. Первое специализированное детское гематологическое отделение в Ленинграде (ныне Санкт-Петербург) было открыто в 1967 г. За прошедшие годы в городе с населением более 5 млн человек сложилась мощная сеть учреждений, позволяющая оказывать высококвалифицированную помощь всем нуждающимся детям с гематологическими заболеваниями: количество подразделений достигло семи, а их лечебная емкость составляет более 180 коек. Статья описывает основные этапы становления гематологической службы в Санкт-Петербурге.

Ключевые слова: дети, гематология, служба, история

DOI: 10.17650/2311-1267-2018-5-2-72-78

The Children's Hematology Service of St. Petersburg is 50 years old: Stages a long way

E.G. Boychenko¹, M.B. Belogurova², E.V. Semenova³, N.E. Sokolova¹, S.A. Kuleva⁴, Yu.V. Dinikina⁵,
K.I. Pshenichnaya⁶, T.A. Andreeva⁷, D.O. Nikitin, L.S. Zubarovskaya³, B.V. Afanasyev³

¹City Children's Hospital № 1; 14 Avangardnaya St., Saint Petersburg, 198205, Russia; ²Saint Petersburg Clinical Scientific and Practical Center of Specialized Medical Assistance (Oncological); 68A Leningradskaya St., Pesochny, Saint Petersburg, 197758, Russia;

³Raisa Gorbacheva Memorial Research Institute of Children Oncology, Hematology and Transplantation, First Pavlov State Medical University of St. Petersburg, Ministry of Health of Russia; 6–8 L'va Tolstogo St., Saint Petersburg, 197022, Russia; ⁴N.N. Petrov National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia; 68 Leningradskaya St., Pesochny, Saint Petersburg, 197758, Russia;

⁵Almazov National Medical Research Centre, Ministry of Health of Russia; 2 Akkuratova St., Saint Petersburg, 197341, Russia;

⁶Consultation and Diagnosis Center for Children; 36, Bldg. 2 Oleko Dundicha St., Saint Petersburg, 6192289, Russia;

⁷City Center for the Treatment of Hemophilia, City Polyclinic № 37; 6 Gorokhovaya St., Saint Petersburg, 191186, Russia

In 2017 the organization of the children's hematology service celebrated the 50th jubilee in St. Petersburg. The first specialized children's hematology department in Leningrad (now St. Petersburg) was opened in 1967. Over the years, a strong network of institutions that allowed to provide highly qualified assistance to all children in need with hematological diseases has been formed in the city with the population greater than 5 million: the number of divisions reached seven and its curative capacity is more than 180 beds. The article describes the main phase of the development of the hematological service in St. Petersburg

Key words: children, hematology, service, history

Исторический экскурс

До создания специализированного детского гематологического отделения дети с заболеваниями крови обследовались и лечились в госпитальной клинике Ленинградского педиатрического медицинского института (ЛПМИ, в настоящее время Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, СПбГПМУ), являвшейся базой кафедры госпитальной педиатрии. Кафедрой возглавлял академик Александр Федорович Тур, явившийся основателем в Ленинграде нового направления — детской гематологии.

В 1967 г. по инициативе академика А.Ф. Тура в Ленинграде был создан Детский гематологический центр, который одновременно являлся детской клиникой НИИ гематологии и переливания крови. Научным руководителем Центра в течение многих лет был профессор Н.А. Алексеев. В 1976 г. Центр был переведен во вновь открывшуюся многопрофильную Детскую городскую больницу № 1. До 1990 г. это была единственная клиника детской гематологии в Санкт-Петербурге.

Центр детской гематологии в 1970–80-е годы являлся мощным подразделением, работающим на основе тесного сотрудничества детских гематологов больницы № 1 под руководством Э.М. Петровой и детского отделения НИИ гематологии и трансфузиологии (руководитель — профессор Н.А. Алексеев). Спецификой Детского гематологического центра являлся тот факт, что он находился в структуре крупнейшего в Санкт-Петербурге многопрофильного детского стационара, что давало ряд преимуществ в плане диагностики и лечения и позволяло оказывать помощь маленьким пациентам с использованием всех возможностей современной педиатрии. Благодаря сотрудничеству с НИИ гематологии и трансфузиологии, клиническое подразделение имело возможность пользоваться самой современной на тот момент времени диагностической базой, которую обеспечивали специалисты-цитоморфологи детского отделения Института (диагностика разных морфологических вариантов лейкозов и миелодиспластического синдрома (МДС) на основе FAB-классификации), коагулологи и сотрудники ряда других институтских лабораторий.

Благодаря использованию ресурсов практического здравоохранения и НИИ гематологии и трансфузиологии, Детский гематологический центр занимался как диагностикой и лечением больных, так и большой научной работой: научные сотрудники детского отделения НИИ совместно с гематологами ДГБ № 1 проводили исследования, результаты которых включены в 2 докторские и 13 кандидатских диссертаций, многочисленные публикации в российских журналах и выступления на российских и международных гематологических конгрессах. На базе Первого

Ленинградского медицинского института им. акад. И.П. Павлова (руководитель — профессор Б.В. Афанасьев) С.А. Тирановой было выполнено исследование, результатом которого в 1982 г. стала первая в СССР и одна из первых в мире публикация, посвященная МДС у детей.

Детский гематологический центр являлся клинической базой 3 педиатрических кафедр СПбГПМУ — факультетской педиатрии, госпитальной педиатрии и пропедевтики детских болезней. Докторские диссертации руководителей этих кафедр были посвящены вопросам детской гематологии: А.В. Папаян изучал состояние свертывающей системы и синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания у детей, В.И. Калинин — гипопластические анемии, И.М. Воронцов — детские лейкозы.

Специалисты Центра уделяли большое внимание образовательной работе и передаче своего опыта и знаний детским гематологам Северо-Западного региона и всей страны. Эта работа включала клиническую ординатуру, курсы обучения и повышения квалификации на рабочем месте и образовательные декадни по детской гематологии.

Со второй половины 1980-х годов в Детском гематологическом центре Санкт-Петербурга началась работа по изучению дифференцированных программ терапии при различных фенотипах острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ). Тогда же впервые в стране для лечения детей с приобретенной апластической анемией (АА) стали применять протоколы высокодозной терапии антилимфоцитарным иммуноглобулином и большие дозы метилпреднизолона, что позволило получить результаты, сопоставимые с данными европейских клиник. Для больных с врожденной АА Даймонда–Блекфена для подтверждения диагноза проводилось определение уровня аденозин-дезаминазы в эритроцитах и впервые в стране начали применяться высокие дозы метилпреднизолона. В Центре получили лечение более 100 больных с приобретенными и врожденными АА.

Тем не менее до начала 90-х годов XX столетия выживаемость детей с острыми лейкозами (ОЛ) в Российской Федерации (РФ) оставалась низкой и, по данным профессоров И.М. Воронцова и Н.А. Алексеева, не превышала 5–19 %. Это было обусловлено отсутствием протоколов лечения с программным подходом к химиотерапии (ХТ), соответствовавших международным стандартам того времени, и эффективного сопроводительного лечения.

Изменение ситуация совпало с преобразованиями в стране, связанными с периодом перестройки, появившейся возможностью международного обмена и контакта с ведущими клиниками Европы и США, специализирующимися на лечении гемобластозов. В рамках Международного симпозиума “Modern

Trends in Human Leukemia”, проходившего в Вильзее в 1990 г., профессор Борис Владимирович Афанасьев познакомился с ведущими профессорами Гамбургского университета Р. Неттом, К. Винклером, А. Цандером, Г. Янкой-Шауб. В последующем ими был разработан план долгосрочной помощи в подготовке кадров в области трансплантации костного мозга (ТКМ) (профессор А. Цандер), гематологии для взрослых и детей (К. Винклер, Г. Янка-Шауб), современных методов диагностики (Р. Нетт) в рамках сотрудничества городов-побратимов Гамбург–Ленинград. Начиная с 1990 г., в Гамбургском университете прошли стажировку около 100 врачей, обучавшихся по различным направлениям: ХТ злокачественных заболеваний системы крови и солидных опухолей у детей и взрослых, ТКМ, трансфузиология, молекулярная биология, тканевое типирование.

В 1990 г. по инициативе начальника Главного управления здравоохранения Исполкома Ленсовета М.Н. Петрова и профессора Б.В. Афанасьева (НИИ онкологии им. Н.Н. Петрова) на базе бывшей больницы им. Я.М. Свердлова, преобразованной в Клинический центр передовых медицинских технологий, создается комплекс подразделений – Центр гематологии (директор – профессор Б.В. Афанасьев), ставший основой для оказания высокотехнологичной медицинской помощи жителям Санкт-Петербурга. Руководителями основных направлений стали ведущие специалисты города в соответствующих областях. В том числе были открыты отделения ТКМ (руководитель – профессор Б.В. Афанасьев) и ХТ для лечения детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями (руководитель – профессор Б.А. Колыгин).

Результатом сотрудничества с Гамбургским университетом в области детской онкогематологии стало внедрение программной ХТ и применение трансплантации гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК) у детей. Это дало возможность оказывать высококвалифицированную помощь маленьким пациентам на уровне мировых стандартов с применением самых современных методов терапии.

Неоценимую помощь в становлении современной службы детской гематологии оказывали немецкие коллеги: профессора К. Винклер, Г. Янка-Шауб, А. Цандер из Гамбурга, профессора Г. Шеллонг и Т. Бюхнер из Мюнстера, профессор А. Райтер из Гиссена и многие другие. Международное сотрудничество, позволившее радикально изменить ситуацию с детской онкогематологией в Санкт-Петербурге, продолжается и в настоящее время.

Отделение детской онкологии, гематологии и генетических болезней Городской клинической больницы № 31

Отделение детской онкогематологии на 35 коек было открыто в 1990 г. под патронажем мэра Ле-

нинграда А.А. Собчака и бургомистра Гамбурга Г. Фошерау. Возглавила отделение д.м.н., профессор М.Б. Белокурова.

Целью организации нового отделения было внедрение в практику отечественного здравоохранения современных методов диагностики и лечения детей со злокачественными опухолями. Впервые на постсоветском пространстве была осуществлена идея совместной работы врачей-детских онкологов и гематологов, а также организована специализированная реанимационная служба в рамках отделения детской онкологии. Уникальное штатное расписание отделения (врачи-детские онкологи, врачи-анестезиологи-реаниматологи и врач-детский хирург) позволяло проводить все этапы комплексной программной терапии опухолей у детей, соблюдая основные принципы лечения. Детские онкологи и реаниматологи стажировались в университетских клиниках Германии, Великобритании, Австрии и США. Контакты с зарубежными коллегами продолжаются и в настоящее время. Это дает возможность своевременно проконсультировать больного непосредственно у руководителя лечебной программы и избежать возможных ошибок.

В отделении лечатся дети в возрасте до 18 лет со всеми видами злокачественных опухолей: лейкозы, опухоли центральной нервной системы (ЦНС), лимфомы, нейробластомы, опухоли почек, печени, костей и мягких тканей, ретинобластомы.

Отделение детской онкологии и гематологии в настоящее время стало одним из ведущих центров детской онкологии в РФ, куда за помощью обращаются как больные из Санкт-Петербурга, так и пациенты из других регионов России и ближнего зарубежья. Многие, ставшие в настоящее время рутинным, началось именно здесь: например, диагностическое исследование с метайодбензилгуанидином, применение высокодозного метотрексата (5 и 12 г/м²), удаление метастазов в легких, использование таргетной терапии ритуксимабом, успешное программное лечение детей со злокачественными опухолями ЦНС и др. Терапия большинства пациентов осуществляется в рамках национальных российских протоколов и в составе кооперативных групп (по лечению ОЛЛ, В-клеточных неходжкинских лимфом, эмбриональных опухолей ЦНС).

Отделение является клинической базой кафедры онкологии, детской онкологии и лучевой терапии СПбГПМУ и кафедры педиатрии, медико-социальной экспертизы и реабилитации детей-инвалидов Санкт-Петербургского института усовершенствования врачей-экспертов, на его базе проходят обучение клинические ординаторы и аспиранты. В числе важных направлений работы отделения – анализ результатов лечения, наблюдение за отдаленными

эффектами противоопухолевого лечения и научная работа (опубликовано более 150 печатных работ, защищены 4 кандидатские и 1 докторская диссертация).

В январе 2018 г. все сотрудники переведены во вновь открытое в Санкт-Петербургском клиническом научно-практическом центре специализированных видов медицинской помощи (онкологический) отделение химиотерапии (противоопухолевой лекарственной терапии) и комбинированного лечения опухолей у детей, где продолжается начатое в ГКБ № 31 дело по лечению детей с опухолями.

Научно-исследовательский институт детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой

После первых аллогенных ТГСК (алло-ТГСК) детям с ОЛ, выполненных на базе отделения ТКМ в ГКБ № 31, в 1997 г. профессор Б.В. Афанасьев, руководствуясь неоспоримыми преимуществами университетской клиники, возглавил созданный в Первом Санкт-Петербургском медицинском университете (ПСПбГМУ) им. И.П. Павлова Центр гематологии (далее — Клиника ТКМ), в составе которого открылось первое в России университетское отделение ТКМ для детей. С 2000 г. основным направлением деятельности Клиники ТКМ явилась реализация программы по внедрению ТКМ от аллогенного неродственного донора, первая из которых, зарегистрированная в Европейской группе по трансплантации крови и костного мозга (European Society for Blood and Marrow Transplantation, EBMT), выполнена в 2000 г.

В Санкт-Петербурге с 1990 г. выполнено около 1500 ТГСК у детей. Особый прогресс в дальнейшем развитии ТКМ связан с открытием в 2007 г. на базе ПСПбГМУ Научно-исследовательского института детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой. В настоящее время в Институте выполняется до 400 ТГСК в год (на 58 койках), из них около 170 — у детей и подростков.

По данным анализа работы Института, 10-летняя общая выживаемость (ОВ) детей и подростков с ОЛЛ и острым миелоидным лейкозом (ОМЛ) групп высокого риска, которым выполнена алло-ТГСК в первой ремиссии, составила 70–80 %. Кроме того, в клинике с успехом проводят ТГСК детям и подросткам с солидными опухолями (нейробластома, саркома Юинга и др.). Так, например, 6-летняя ОВ пациентов с опухолями ЦНС после аутологичных ТГСК достигает 70 %. Особое внимание уделяется лечению детей из группы высокого риска с наиболее неблагоприятным течением ОЛ и с МДС.

Одним из важных направлений работы Института является проведение алло-ТГСК пациентам с синдромами костномозговой недостаточности, а также

наследственными заболеваниями (тяжелые комбинированные иммунодефицитные состояния, болезни накопления, гемоглобинопатии). ОВ этих пациентов, сопровождающаяся коррекцией симптомов заболевания, после алло-ТГСК достигает 82 %.

В связи с тем, что до настоящего времени в РФ имеется отставание от европейских показателей по числу выполняемых алло-ТГСК, в Институте с 2012 г. ведется работа по созданию Национального регистра доноров костного мозга. К настоящему моменту в нем числится более 20 000 потенциальных доноров, а в объединенную базу из различных городов РФ (14 медицинских организаций) включены 77 000 потенциальных доноров. На сегодняшний день 200 российским пациентам выполнена алло-ТГСК от неродственных доноров-россиян. На базе кафедры гематологии, трансфузиологии и трансплантологии факультета последипломного образования ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова на регулярной основе ведется подготовка кадров в области гематологии и ТКМ.

НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой — крупнейший в Северо-Западном федеральном округе университетский центр, который внес большой вклад в трансплантацию не только в России, но и в Европе. В 2017 г. руководитель Института профессор Б.В. Афанасьев был награжден специальной наградой EBMT за свою активную работу и научный вклад в это направление.

Отделение онкогематологии Детской городской больницы № 1

В начале 1992 г., когда для лечения онкологических пациентов стали активно внедряться международные программы интенсивной ХТ, было принято решение о разделении Детского гематологического центра, размещенного на базе Детской городской больницы № 1, на 2 структуры: отделение ХТ лейкозов и отделение общей гематологии.

Задачей отделения онкогематологии (в настоящее время им заведует д.м.н. Э.Г. Бойченко) явилось улучшение результатов лечения детского лейкоза на основе внедрения программного подхода к терапии пациентов с системными заболеваниями крови с использованием новых методов диагностики и ХТ. Отделение рассчитано на 40 коек, в его составе 6 стерильных боксов для создания условий больным в состоянии глубокой депрессии кроветворения, оно является одним из крупнейших в России для лечения гемобластозов. Врачи отделения проходили стажировку в университетских клиниках детской гематологии и онкологии Германии, Австрии и США. Полученные знания о современных подходах к лечению злокачественных новообразований у детей и навыки работы помогли реорганизовать структуру и значительно улучшить качество лечебно-диагностического

процесса. На сегодняшний день реальная пропорция выздоравливающих от ОЛЛ детей доходит до 87 %.

В отделении получают лечение дети в возрасте от периода новорожденности до 18 лет. Нозологический профиль включает ОЛЛ, ОМЛ, хронический миелоидный лейкоз, рецидивы лейкозов, лимфомы, МДС, АА, гистиоцитарные синдромы. В соответствии с профилем отделения для повседневной работы внедрены и используются программы интенсивной ХТ и иммуносупрессивной терапии. После завершения специфического лечения все дети имеют возможность ранней реабилитации в загородном детском санатории «Солнечное» на берегу Финского залива, принимают участие в программах реабилитации Национального общества детских гематологов и онкологов (НОДГО) и зарубежной реабилитационной программе в Ирландии, а для выявления отдаленных эффектов ХТ созданы специальные программы мониторинга на базе дневного стационара Детской городской больницы № 1 и городского Консультативно-диагностического центра для детей. Начиная с 1992 г., работа проводится в рамках кооперированных российских и международных исследований. Отделение имеет многочисленные контакты внутри РФ и за рубежом. На его базе проходят обучение и усовершенствование клинические ординаторы и врачи-гематологи. Большое значение придается научной работе, анализу результатов лечения, наблюдению за отдаленными эффектами цитостатического лечения: на основе анализа научной информации выполнены 2 докторские и 6 кандидатских диссертаций. Врачи отделения онкогематологии принимают активное участие в работе научно-практических конференций в России и за рубежом, являются членами НОДГО.

Отделение общей гематологии Детской городской больницы № 1

Отделение общей гематологии было открыто в 1992 г., рассчитано на 40 коек, заведует отделением Н.Е. Соколова. Оно является единственным в Северо-Западном федеральном округе отделением, специализирующимся на лечении детей с различными заболеваниями крови неонкологической природы (за 2017 г. число госпитализаций составило 1000). Анемии, тромбоцитопении, лейко- и нейтропении, коагулопатии, васкулиты, первичные иммунодефициты, редкие заболевания — вот далеко не полный список патологических состояний, диагностика и лечение которых проводятся в отделении. За счет ротации врачей между отделением и амбулаторным приемом в поликлиническом отделении Детской городской больницы № 1 создана система диспансерного наблюдения, которая повышает качество лечения детей с гематологическими заболеваниями. Расширяя возможности обследования пациентов с гемолитическими анемия-

ми, сотрудники отделения совместно с лабораторией клинической иммунологии и молекулярной диагностики ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова наладили методику определения уровня экспрессии поверхностных белков мембраны эритроцита (спектрин и анкирин). Совместно с НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева проводится работа по созданию Российского регистра гемолитических анемий. Расширяется сотрудничество с зарубежными коллегами, например, участие в регистре по хроническим тромбоцитопениям (Швейцария). В режиме реального времени проводится обсуждение с коллегами сложных пациентов, что улучшает качество диагностики (в 2014 г. в Бельгии было выполнено обследование и обнаружена редкая мутация в гене *GATA-1*, которая расшифровала причину тромбоцитопении и спленомегалии у одного из больных). В отделении обучаются студенты и ординаторы СПбГПМУ.

Отделение химиотерапии и комбинированного лечения злокачественных опухолей у детей Национального медицинского исследовательского центра онкологии им. Н.Н. Петрова

Отделение ХТ и комбинированного лечения злокачественных опухолей у детей (руководитель — д.м.н., профессор С.А. Кулева) обладает уникальной возможностью использования в своей практической и научной деятельности всех диагностических и терапевтических мощностей Национального медицинского исследовательского центра онкологии им. Н.Н. Петрова. Экспертным советом Министерства здравоохранения РФ дано разрешение на оказание медицинской помощи в рамках клинической апробации оригинального протокола СПбЛХ для лечения лимфомы Ходжкина, разработчиком которого стали сотрудники отделения.

В отделении осуществляется диагностика и лечение первичных и рефрактерных форм солидных опухолей и ОЛ. Располагая соответствующей материально-технической базой, разрабатываются диагностические алгоритмы и лечебные протоколы, включающие высокодозную полихимиотерапию с аллогенной (в том числе гаплоидентичной) ТКМ, проводится широкий спектр фундаментальных и прикладных исследований в области иммунологии, иммунофармакологии и клеточной биотехнологии при онкологических заболеваниях у детей; изучаются методы иммунотерапии злокачественных новообразований с использованием аутологичных дендритных клеток, стволовых клеток и Т-лимфоцитов, поддерживается и пополняется криобанк паспортизированных линий клеток человека и животных для использования в области иммунофармакологии и клеточной биотехнологии; разрабатываются технологии получения культур стволовых клеток, клеток-предшественников

и их направленной дифференцировки. Проведение исследований по фармакокинетике и фармакогеномике противоопухолевых препаратов у детей, подростков и молодых взрослых позволит получать препараты таргетного действия, дающие надежду на полное излечение пациентов детского и подросткового возраста даже с далеко зашедшими распространенными стадиями заболевания.

Отделение химиотерапии онкогематологических заболеваний и трансплантации костного мозга для детей Национального медицинского исследовательского центра им. В.А. Алмазова

Новое отделение для детей было открыто в 2015 г. и рассчитано на 30 коек, включая палаты реанимации и интенсивной терапии (заведующая отделением — к.м.н. Ю.В. Диникина). Оно оказывает высокотехнологичную медицинскую помощь детям с солидными опухолями и гематологическими заболеваниями. Лечение по современным международным программам получают больные лейкозами и лимфомами, также проводится терапия пациентов с анемиями и патологией гемостаза. С 2016 г. в отделении выполняются аутологичные ТКМ при солидных опухолях. Работу отделения курирует д.м.н., профессор М.Б. Белогурова.

Консультативно-диагностический центр для детей

Прогресс детской гематологии как науки и динамика этого направления в Санкт-Петербурге обусловили появление и развитие новых форм работы и организационных структур. Так появилась первая самостоятельная амбулаторная гематологическая служба (заведующая — Т.А. Мельникова) в Консультативно-диагностическом центре для детей (КДЦД; открыт в 1991 г.). Организатором и первой заведующей гематологической службой центра была д.м.н., профессор К.И. Пшеничная, являющаяся в настоящее время его консультантом. В КДЦД была создана служба диагностики системы гемостаза, которая продолжает развиваться в тесном взаимодействии с лабораторией свертывания крови Российского НИИ гематологии и акушерским гематологическим центром. По результатам проведенной работы были выполнены 5 кандидатских и 1 докторская диссертации. Врачи-гематологи КДЦД являются членами единой профессиональной команды с коллегами из гематологического отделения Детской городской больницы № 1, соблюдая полную врачебную и деонтологическую преемственность в диагностике и лечении детей. Ежегодно на приемах врачей-гематологов консультируются 1500–1800 маленьких пациентов с различными видами анемий, тромбоцитопениями, нарушениями системы гемостаза, приобретенными нейтропениями и лимфаденопатиями. В последние

годы все большее внимание стало уделяться детям с проявлениями тромбофилии (появилась возможность выявлять молекулярно-генетические маркеры наследственной тромбофилии). Сотрудничество с ведущими европейскими гематологическими центрами дало возможность врачам-гематологам КДЦД с 1993 г. участвовать в межконтинентальном регистре тромбоцитопенических пурпур (Швейцария), а также проходить зарубежные стажировки (Гамбург, Германия). Кроме гематологов непосредственное участие в работе гематологической службы принимают врачи-консультанты: клинический иммунолог, генетик, онколог и другие специалисты многопрофильного КДЦД, что обеспечивает мультидисциплинарный подход к диагностике гематологических заболеваний.

Городской центр по лечению гемофилии

Городской центр по лечению гемофилии, организованный в 1987 г. (заведующая — к.м.н Т.А. Андреева), осуществляет обследование с последующим установлением диагноза, лечением и диспансерным наблюдением пациентов взрослого и детского возраста с повышенной кровоточивостью. В Центре сформирована структура, обеспечивающая многопрофильность оказываемой медицинской помощи (гематологической, хирургической, ортопедической, стоматологической), ее преемственность (оказание помощи детскому и взрослому населению), а также научную и образовательную деятельность для России и стран СНГ (подготовка профессионалов в области диагностики и оказания медицинской помощи больным гемофилией и другими коагулопатиями).

В Центре отработаны схемы применения препаратов эптакога альфа, активированного и антиингибиторного коагуляционного комплекса Фейба у больных гемофилией с наличием ингибитора и без него, с редкими формами врожденных коагулопатий. Для полной элиминации ингибитора освоена и внедрена в практику терапия индукции иммунной толерантности.

Заключение

За прошедшие полвека в городе на Неве была создана уникальная структура помощи детям с гематологическими заболеваниями.

Детская гематологическая служба Санкт-Петербурга прошла непростой путь. В 60–70-е годы XX века ведущую роль в ее становлении и развитии сыграли Педиатрический институт и НИИ гематологии и переливания крови. Однако ситуация в мире с лечением онкогематологических заболеваний стремительно менялась, а возможностей для подобного развития в РФ на тот момент времени не существовало. Изменения в лучшую сторону были связаны с установлением международных контактов и созданием программы научного сотрудничества городов-побратимов



Гамбург — начало тесной кооперации с Германией. Слева направо: Е. Фролова, И.Л. Чертков, Е. Эльстнер, Х.-Л. Нетт, Р. Нетт, Б.В. Афанасьев, А.Я. Фриденштейн

Hamburg — the beginning of close cooperation with Germany. From left to right: E. Frolova, I.L. Chertkov, E. Elstner, H.-L. Nett, R. Nett, B.V. Afanasyev, A.Ya. Friedensteyn



Визит в Детскую городскую больницу № 1 великого музыканта М.Л. Ростроповича. Слева направо: Э.Г. Бойченко, М.Л. Ростропович, Э.М. Петрова

Visit to the Children's City Hospital № 1 of the great musician M.L. Rostropovich. From left to right: E.G. Boychenko, M.L. Rostropovich, E.M. Petrova

Гамбурга и Ленинграда, во главе которой стоял профессор Б.В. Афанасьев. Знакомство с западными стандартами терапии привело к внедрению программной ХТ, что кардинально изменило результаты лечения детей с гемобластозами. Тем не менее дальнейший прогресс в этой области не представлялся возможным без развития ТГСК.

За короткий период с 1997 г. Клиника ТКМ ПСПбГМУ им. акад. И.П. Павлова стала лидером в области ТКМ у детей и взрослых не только в России, но и в Европе. Существенно увеличилась доля наиболее сложных вариантов трансплантации от неродственного и гаплоидентичного доноров, что привело показатель трансплантаций от аллогенного донора в РФ к уровню европейских стран. С 2007 г. в Санкт-Петербурге ежегодно проводится Международный симпозиум памяти Р.М. Горбачевой, посвященный ТКМ у детей и взрослых, генной и клеточной терапии, являющийся важным научным событием не только в стране, но и за рубежом.

Благодаря внедрению новых терапевтических подходов стало возможным излечивать большинство детей со злокачественными заболеваниями крови.

Многие чрезвычайно важные для детской гематологии-онкологии события, впервые произошедшие в России, связаны именно с Ленинградом — Санкт-Петербургом: в 1982 г. выполнено исследование по МДС у детей, со 2-й половины 1980-х годов для лечения детей с приобретенной АА стали применять протоколы высокодозной терапии антилимфоцитарным иммуноглобулином и метилпреднизолоном; в 1991 и 1992 гг. были выполнены алло-ТГСК детям с ОЛ, а в 1997 г. было открыто первое университетское отделение ТКМ для детей; с 2012 г. проводится активная

работа по созданию Национального регистра доноров костного мозга. Диагностическое исследование с метатодбензилгуанидином при нейробластоме у детей было впервые внедрено в практику в отделении детской онкологии/гематологии Городской клинической больницы № 31. Здесь же впервые в России и СНГ начато ферментозаместительное лечение болезни Гоше у детей.

На сегодняшний день оказание медицинской помощи детям с онкогематологической патологией в Санкт-Петербурге осуществляется на самом высоком уровне: представлен практически весь спектр возможностей лечения, имеется несколько подразделений, которые работают по единым программам диагностики и лечения, что дает возможность практического осуществления преемственности в проведении терапии, в том числе при переводе детей во взрослую сеть по исполнению 18 лет. С первых шагов успеху в развитии детской гематологии способствовало соединение практического и научного направлений работы. Результаты практической работы находят отражение в научных трудах сотрудников клиник: ежегодно происходит защита не менее 3 кандидатских диссертаций. За последние 15 лет защищены 7 докторских диссертаций по материалам работы различных подразделений детской гематологической службы. Проводится постоянная работа по подготовке студентов, клинических ординаторов и аспирантов.

Мощный форпост детской гематологии призван оказывать современную эффективную помощь маленьким пациентам города и страны, делиться опытом и знаниями с их лечащими врачами-гематологами и врачами-детскими онкологами.

Виват, Санкт-Петербург!

Статья поступила в редакцию: 26.02.2018. Принята в печать: 26.03.2018.

Article was received by the editorial staff: 26.02.2018. Accepted for publication: 26.03.2018.