



Научно-практическая деятельность Федерального научно-клинического центра детской гематологии, онкологии и иммунологии Минздравсоцразвития России (1991–2011 гг.)

Согласно Распоряжению Правительства Российской Федерации №1256-р от 19 августа 2005 г. Научно-исследовательский институт детской гематологии Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию (НИИДГ), который был организован в 1991 г. на основании Постановления Совета Министров РСФСР за №20, был переименован в Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии Минздравсоцразвития России (ФНКЦ ДГОИ). И в этом году нам исполняется 20 лет.

Это не слишком большой возраст, однако эти годы припились на очень сложное, переломное время, что отложило свой отпечаток на нашу судьбу. Институт был создан на рубеже не только веков и тысячелетий, но целых эпох. В этот краткий по продолжительности, но очень емкий по событиям отрезок времени произошёл разлом в жизни нашей страны — распад СССР и выделение России как самостоятельного государства. Это было великое время, стремительно рушились создаваемые 10-летиями жизненные рамки — с устаревшей и непродуктивной материально-технической базой, несовершенными косными законами, психологическими установками населения. В один краткий миг развалилась казавшаяся незыблемой исполнительная власть, исчезли все и всякие границы. Появились новые друзья — на помощь нашей стране пришло все мировое сообщество, интенсивно развивались международные контакты, появилось ощущение свободы, уверенность в том, что возможны совершенно новые организационные решения, отчетливое осознание того, что «...нет национальной науки, как нет национальной таблицы умножения» (А.П. Чехов). Как в калейдоскопе менялись правительства, принимались и не исполнялись решения, очевидным было только одно — надо что-то делать с нашей медициной, но непонятно, как и какие задачи решать в первую очередь.

Как любая юбилейная, наша дата заставляет осмыслить успехи и неудачи проделанного пути, подвести некоторые итоги и определить грядущие рубежи развития. Ведь создание института продиктовано запросом времени — необходимостью преодоления резкого отставания страны в области лечения гематологических и онкологических заболеваний у детей и подростков, которые, несмотря на относительно редкую встречаемость, вносят существенный вклад в структуру детской инвалидности и смертности и влияют на состояние здоровья нации. Важным фактором было то, что в этой области медицины сложилась уникальная среда единомышленников и профессионалов, воспитанных на кафедре дет-

ских болезней РГМУ им. Н.И. Пирогова под руководством удивительно талантливого человека — профессора Натальи Сергеевны Кисляк, рядом с которой были сотрудники первого в СССР отделения детской гематологии (организовано в 1964 г.) старейшей в Москве Морозовской детской клинической больницы — профессор Л.А. Махонина и замечательные клиницисты Е.А. Морозова и А.А. Мазо.

Важным событием, обратившим внимание государства на проблемы детской гематологии/онкологии, стала авария на Чернобыльской АЭС в связи с ожиданием увеличения заболеваемости детей лейкозами и другими онкологическими заболеваниями. Правительственная медицинская комиссия по выяснению последствий аварии на загрязнённых территориях, в составе которой были ведущие специалисты СССР, приступила к работе спустя 7 месяцев после аварии. Мне, как главному гематологу Минздрава, была поручена организация отделения гематологии для детей загрязнённых радионуклидами областей РСФСР в строящейся в Москве Республиканской больнице. Оно начало работу осенью 1987 г., научное и клиничко-лабораторное руководство осуществляли я (зав. кафедрой поликлинической педиатрии РГМУ) и научный сотрудник лаборатории гематологии при кафедре педиатрии №1 Е.В. Самочатова (ныне заслуженный врач РФ, д.м.н., профессор, руководитель отдела гематологии и ТКМ ФНКЦ ДГОИ). В 1988 г. на базе отделения была организована научная группа детской гематологии Гематологического научного центра (бывший ЦОЛИПК) Минздрава СССР, в состав которой были приглашены также д.м.н. Е.Б. Владимирская (ныне заслуженный деятель науки РФ, профессор, с 1991 по 2006 г. — заместитель директора по науке НИИДГ), к.м.н. Л.В. Байдун (ныне заведующая гематологической лабораторией РДКБ Минздравсоцразвития), к.м.н. Н.В. Замараева (ныне д.м.н., руководитель лаборатории клеточных культур РДКБ Минздравсоцразвития) и два молодых врача А.А. Масчан (ныне д.м.н., профессор, заместитель директора ФНКЦ ДГОИ)

и О.И. Крыжановский (ныне к.м.н., руководитель отдела гематологии и трансплантации костного мозга Университета Беркли, Калифорния, США). В последующие 3 года эта группа врачей и исследователей вела работу по оптимизации методов диагностики и протоколов лечения гемобластозов, организации службы крови в педиатрии, изучению влияния инкорпорированных радионуклидов на гемопоэз и иммунную систему детей различных возрастных групп — от новорожденных до подростков. Мы также принимали участие в ликвидации последствий землетрясения в Армении (лечение краш-синдрома у пострадавших детей).

Переломным моментом стала организация международного сотрудничества в области диагностики и лечения гемобластозов и солидных опухолей у детей. В феврале 1990 г. мы впервые собрали в исторической усадьбе Поленово Тульской области около 300 детских гематологов и онкологов СССР и провели международную обучающую школу, что имело удивительные последствия — с 1990 г. началось внедрение международных протоколов лечения детей, больных гемобластозами, в практику отечественного здравоохранения.

Начиная с осени 1990 г. врачи из России, Беларуси и Украины стали выезжать на учебу в разные клиники Германии (Университетские клиники Берлина, Мюнстера и других городов) и Австрии (Больница Св. Анны, Вена), а затем при поддержке различных организаций в США и Францию, в частности, в знаменитую Больницу Св. Иуды, известную как одна из лучших клиник детской гематологии/онкологии, — организуемые с помощью Методистской церкви г. Мемфиса. В 1990 г. был организован благотворительный фонд «Гематологи мира — детям», зарегистрированный как общественная организация под номером 24, опередив КПСС и ВЛКСМ. Фонд патронировала супруга первого президента СССР Р.М. Горбачева. В его руководящий состав кроме российских специалистов входили выдающиеся ученые и врачи, работающие в области детской гематологии/онкологии, профессора Г. Шеллонг, Г. Хенце (Германия), Х. Гаднер (Австрия), Ф. Розен, Р. О'Релли, Д. Натан (США), М. Казачкин, Э. Глюкман (Франция), Ш. Славин и Р. Зайцев (Израиль) и др. Основной задачей фонда была организация международного взаимодействия и обучения специалистов в области диагностики и лечения злокачественных заболеваний у детей.

Детская гематология и детская онкология — дисциплины, в свое время разделенные не без участия взрослых специалистов (гематология — терапевтическая, а онкология — хирургическая специальность), оказались настолько тесно связанными между собой, что разделить их в практике оказалось невозможным с позиции как смыслового содержания этих дисциплин, так и экономической целесообразности. В результате более 30 лет назад произошло слияние указанных специальностей в оказании помощи детям в США и Канаде. В 2003 г. официально это случилось в странах ЕС и в на-

стоящее время, надеемся, состоится и в нашей стране. Принципиальным для улучшения помощи детям с гематологическими и онкологическими заболеваниями стала организация лечения этих пациентов в специализированных стационарах на базах многопрофильных детских больниц. В детской практике гемобластозы (острые и хронические лейкозы, лимфомы и гистиоцитозы) составляют половину онкологических заболеваний. Эти больные всегда получали помощь в гематологических стационарах детских больниц. Другая половина включает опухоли центральной и периферической нервной системы (25%), костей и мягких тканей (до 12%), почек (6%) и другие, более редкие, злокачественные новообразования. Такие больные получали помощь в нейрохирургических отделениях больниц и в онкологических диспансерах.

Приведенная структура онкологической заболеваемости, а также возрастные особенности течения опухолей у детей (мутационный инцидент и вероятное начало во внутриутробном периоде развития, становление опухолей на фоне генетических, биологических дефектов и иммунодефицитных состояний, развитие опухолей из эмбриональных зачатков, склонность к генерализации (метастазированию) на фоне становления иммунного и гормонального гомеостаза и т. д.) оказали влияние на выбор стратегии терапии. Ею стала высокодозная полихимиотерапия, повлекшая за собой расширение знаний онкологов в области гематологии, иммунологии, инфекционных болезней, интенсивной терапии, реанимации, сопровождающей и реабилитационной терапии и педиатрии в целом. Хирургическое лечение и лучевая терапия детских опухолей заняли вспомогательное, этапное положение. Новые технологии лечения в детской гематологии/онкологии стали опираться на знания генетики и биологии конкретной опухоли, учитывающие первично-генерализованный характер опухолевого процесса у детей и возможные ответы больных на более чем 100 жизнеопасных химиопрепаратов, колониестимулирующих факторов, цитокинов и новейших средств точечной и сопроводительной терапии. Все это потребовало новой системы организации лечебной работы на основе междисциплинарных протоколов, участниками выполнения которых является команда в составе гематолога/онколога, патолога, хирурга (нейрохирурга), радиолога, специалиста по лучевой терапии, анестезиолога-реаниматолога, врачей узких педиатрических специальностей.

Сначала НИИДГ начал свою деятельность на базах Республиканской детской клинической больницы (РДКБ) Минздрава РСФСР, Морозовской и Измайловской детских больниц. В его состав влились сотрудники кафедральных лабораторий и научных групп РГМУ им. Н.И. Пирогова и ГНЦ Минздрава СССР. Среди них были академики РАМН Ю.Ф. Исаков, Э.А. Степанов, В.А. Михельсон, члены-корреспонденты РАМН Н.С. Кисляк, А.В. Мазурин, А.Я. Фриденштейн,

засл. деятели науки РФ профессора В.А. Аграненко, Э.М. Коган, Ю.Н. Токарев, профессора Л.Г. Коркина, Р.В. Ленская, С.С. Лория, С.Г. Осипов, В.М. Чернов, Л.Н. Хахалин, Н.А. Финогенова, Л.В. Якунина и др. Постепенно клиническими базами института стали ГКБ им. С.П. Боткина, детское отделение Онкодиспансера Московской области, несколько поликлиник. Был открыт филиал НИИДГ в Рязани под руководством д.м.н., профессора Е.Ф. Морщаковой и чл.-корр. РАЕН, профессора А.Д. Павлова. Институт стал новатором в области организации НИР — это был первый в стране НИИ с набором сотрудников на контрактной, а не на конкурсной основе.

Уникальной моделью успешного внедрения новых технологий, точкой роста развития гематологии/онкологии является драматическая история лечения острого лимфобластного лейкоза (ОЛЛ) у детей. Достижения в лечении этого заболевания в полной мере продемонстрировали возможности современной высокодозной химиотерапии и роль адекватного сопровождения для ее успеха, а также ключевое значение многоцентровых рандомизированных исследований, исключающих селекцию пациентов и медицинского персонала, для доказательства эффективности и максимально быстрого внедрения в практику здравоохранения.

Основываясь на исследованиях DFCl (США) и ALLVI (Нидерланды), опыте группы BFM (Германия, Австрия), сотрудниками ФНКЦ ДГОИ был разработан и научно обоснован первый отечественный протокол лечения ОЛЛ-МБ-91. В отличие от ранее используемых протоколов, создававшихся эмпирически на основе предшествующего клинического опыта, основной научной идеей новой программы лечения стало представление о ключевой роли оккультной (скрытой) нейрорлейкемии в происхождении рецидивов и, следовательно, неудач лечения ОЛЛ у детей. Объективность исследования и обоснования его внедрения в практику потребовали создать кооперированную группу, куда первоначально вошли 6 клиник под руководством А.И. Карачунского, А.М. Тимакова, Л.Г. Фечиной, В.В. Лебедева, С.А. Дудкина, А.В. Шамардиной. Итоги этой работы показали, что эффективность данного протокола сопоставима с результатами лечения больных по германскому протоколу BFM-90 и составила 74% безрецидивной выживаемости (БРВ) больных. Вместе с тем токсичность и, следовательно, объем и стоимость сопроводительного лечения были значительно ниже, также как и длительность госпитализации больных. В 1999 г. была организована кооперированная группа, которая кроме 32 российских клиник включила белорусские и была способна рекрутировать до 500 больных в год. В 2001 г. проведена оценка факторов риска, позволяющих дифференцировать лечебную тактику на базе этих двух протоколов лечения ОЛЛ, у более чем 800 больных (А.М. Тимаков, Н.В. Мякова, Л.Г. Фечина), что позволило повысить выживаемость больных ОЛЛ до

80%. В 2002 г. начата 2-я, а в 2008 г. — 3-я версия российского протокола, каждая из которых добавляет от 3 до 5% к показателю БРВ больных (Ю.В. Румянцев, К.Л. Кондратчик).

Острые нелимфобластные (миелобластные) лейкозы у детей (ОМЛ) — группа заболеваний с различными характеристиками субстрата опухоли и преимущественно плохим прогнозом. Понадобилось 20 лет для того, чтобы по аналогии с ОЛЛ последовательно пройти путь по изучению биологии опухоли, иммунологических маркеров дифференцировки (Р.В. Ленская, Л.В. Байдун), цитогенетических (Е.В. Флейшман, О.В. Алейникова) и молекулярно-генетических маркеров опухоли (В.С. Жаринов, А.Г. Сергеев, Е.А. Исаева, Т.В. Наседкина и др.). Внедрение в практику полимеразной цепной реакции (ПЦР) позволило контролировать минимальную резидуальную болезнь, т. е. решать вопрос об интенсификации терапии (М.М. Шнейдер). Дальнейшее развитие диагностической технологии предполагало упростить и автоматизировать процедуру анализа, которая по мере увеличения числа анализируемых транслокаций стала немыслимо трудоемкой и дорогостоящей. Это позволило нам совместно с сотрудниками НИИ молекулярной биологии РАН реализовать первый в стране проект комбинированного использования мультиплексной ПЦР с последующей гибридизацией на микрочипах для проведения анализа одновременно на множество различных транслокаций, включающих основные типы ОМЛ, ОЛЛ и ХМЛ, используя каплю крови, полученную из пальца. Использование аллогенной и аутологичной ТГСК в 1-й ремиссии ОМЛ с факторами риска (отсутствие цитогенетической и молекулярной ремиссии) позволило в течение последних 7 лет в 2 раза увеличить выживаемость детей с ОМЛ (до 70%) (А.А. Масчан, О.В. Алейникова).

Демонстрацией выдающегося успеха молекулярной медицины и следующих за этим новых технологий лечения является современная терапия острого промиелоцитарного лейкоза (ОПЛ), одного из самых тяжелых вариантов ОМЛ со специфической транслокацией $t(15,17)(q22;q12)$ и образованием химерного гена *PML-RAR*; полностью трансретиноевая кислота (АТРА) способна подавлять транскрипцию *PML-RAR*, обрывая тем самым путь лейкомогенеза. Мы впервые с успехом использовали АТРА для лечения ОПЛ у детей в России одновременно с первым Европейским протоколом в 1993 г. (ОПЛ-93), затем последовал путь развития технологии дифференцировочной терапии ОПЛ (АТРА + химиотерапия +/- ТГСК) с разработкой специальных методов сопроводительной терапии в многоцентровом кооперированном исследовании с российскими и белорусскими коллегами, результатом которого стал полный охват всех детей, больных ОПЛ в России и Белоруссии с показателем общей выживаемости (ОВ), достигающим 85% (Е.В. Самочатова, А.А. Масчан, Д.Д. Байдильдина, О.В. Алейникова). С 2006 г. впер-

вые в России мы включаем триоксид мышьяка в лечебные рецидивов ОПЛ.

Первый успешный протокол лечения В-НХЛ у детей с использованием химиопрепаратов в комбинации с ритуксимабом (препарат антител к рецептору В-клеток CD20) был создан в 2004 г. и стал предметом многоцентровых клинических исследований в группе из 8 российских клиник (Е.В. Самочатова, Л.Н. Шелихова, М.Б. Белогурова, Е.В. Башарова, Л.Г. Фечина, А.В. Шамардина, А.А. Масчан, Н.В. Мякова). Показатели долгосрочной бессобытийной (БСВ) и ОВ больных зрелоклеточными В-НХЛ/-ОЛЛ составили $89,4 \pm 0,04$ при умеренной токсичности и хорошей выполняемости программы лечения, что позволяет использовать этот метод лечения в профильных онкогематологических стационарах региональных педиатрических клиник.

Успехи лечения болезни Ходжкина (БХ) у детей в РФ связаны с внедрением в практику российских клиник протоколов лечения, разработанных немецкими специалистами. По нашим данным, БСВ у детей до 14 лет в течение 10 лет составила 81 %, ОВ — 94 % (Н.Р. Тюкалова, Н.В. Мякова). Использование этого протокола у подростков в возрасте 15–21 года и молодых взрослых (до 29 лет) показало аналогичные результаты — БСВ во всей группе составила 79 %, ОВ — 90 % (Е.П. Иванова, С.В. Семочкин).

К 2002 г. в стране подведены итоги работы группы специалистов, организованной под руководством профессоров А.Ф. Бухны и О.Г. Желудковой и объединяющей 17 клиник в 10 субъектах Федерации для лечения опухолей головного мозга (ОГМ) у детей. Кооперированная группа использовала новые модификации протоколов, разработанные SIOP и в нашем центре, РО/02 и РО/04 (с увеличенными дозами циклофосфана и карбоплатины) для медуллобластом с 5-летней выживаемостью — 60 % и 51 % соответственно (О.Г. Желудкова, М.Б. Белогурова, А.Г. Притыко и др.). Дальнейший прогресс в лечении ОГМ связан с выделением молекулярных дефектов, обуславливающих развитие отдельных опухолей, и поиском точечных (таргетных) препаратов. Международное сотрудничество в выборе новых биологически обоснованных методов лечения позволило разработать и провести клинические исследования первого препарата этого ряда — моноклонального антитела нимотузумаба для лечения глиом мозга, методом лечения которых на сегодняшний день является только паллиативная операция.

В ФНКЦ ДГОИ начаты исследования в области лечения опухолей у детей первого года жизни и опухолей мягких тканей (С.Р. Варфоломеева). Основной проблемой этих исследований служит перевод их из формата моноцентровых в многоцентровые, что сопровождается наиболее эффективной подготовкой специалистов и быстрым внедрением в практику здравоохранения высокотехнологичных методов лечения детей с онкологическими заболеваниями.

Дальнейший поиск новых механизмов биологически опосредованной терапии рака, прежде всего как альтернатива токсичной химиотерапии, привел к разработке методов адаптивной иммунотерапии (АИТ), основанной на введении в организм больного аутологичных или аллогенных клеток иммунной системы, способных специфически распознавать и убивать опухолевые клетки. Одним из вариантов АИТ стала трансплантация костного мозга или, как теперь принято называть эту терапевтическую опцию, трансплантация гемопоэтических стволовых клеток (ТГСК).

Опыт проведения ТГСК более чем 550 больным и гигантский объем информации, получаемый из международных источников, привел нас к выводу, что трансплантируемый пул моноклеарной фракции клеток периферической крови или костного мозга содержит не только ГСК, но и другие стволовые клетки, например эндотелиальные клетки-предшественники, клетки-предшественники нервной ткани, мышц и т. д. Это свидетельствует о том, что именно костный мозг является закрытым от регулирующих гомеостатических механизмов убежищем пула стволовых клеток всех тканей организма, а кровь — транспортной системой, обеспечивающей ежесекундное восстановление погибших клеток из депо, а не на местном уровне. Ясно, что эти знания при их детальной проверке и подтверждении повлекут за собой революционные технологические решения в медицине, в том числе и научно-обоснованную клеточную терапию.

Что касается «чистой» гематологии, большой заслугой Института стало внедрение в стране эффективной терапии апластических анемий (АА). В течение 20 лет наши сотрудники (А.А. Масчан, Н.Ю. Богачева, Д.В. Литвинов, Г.А. Новичкова, М.А. Масчан и др.) проводили исследования сравнительной эффективности вариантов лечения приобретенных АА (пАА), включающих циклоспорин А, антигимоцитарный глобулин, гранулоцитарный колониестимулирующий фактор и, наконец, аллогенную ТГСК с щадящими режимами кондиционирования. Использование современных протоколов лечения больных пАА в региональных клиниках детской гематологии/онкологии субъектов РФ позволило достичь 80–94 % выживаемости больных тяжелыми и сверхтяжелыми АА, получившими ТГСК от HLA-совместимого донора, у 40–60 % — при неродственной ТГСК; комбинированная терапия АТГ+циклоспорин дает сравнимые результаты. Всероссийская программа была осуществлена вследствие создания целевой программы Минздрава (Минздравсоцразвития) РФ «Детская гематология/онкология» в 1996–2006 гг. по целевому лекарственному обеспечению больных и реализации ряда зарубежных благотворительных грантов, поддержавших проведение трансплантации детям с АА в России. Были внедрены методы генетической диагностики наследственных аплазий кроветворения, впервые в стране стали выполняться родственные и неродствен-

ные ТГСК больным анемией Фанкони с использованием оригинальных режимов кондиционирования.

Многолетние эпидемиологические исследования болезней крови у детей и подростков в субъектах Федерации (В.М. Чернов, Г.И. Сидорович, И.С. Тарасова), в том числе и пострадавших в результате аварии на Чернобыльской АЭС (Р.В. Ленская, С.С. Лория, И.С. Тарасова и др.), показали, что ведущей проблемой народонаселения и здравоохранения являются анемии, что было подтверждено данными Всероссийской диспансеризации детского населения 2002 г. Многочисленные рекомендации по антенатальной, интранатальной и постнатальной профилактике железодефицитных анемий, которые составляют до 90 % анемических состояний у детей и подростков, исследования сравнительной эффективности зарегистрированных в РФ препаратов железа, обучающие программы для врачей, издание специального журнала «Анемия» для врачей-акушеров, педиатров, терапевтов, нефрологов, организация общероссийской «Рабочей группы по анемии» позволили установить контроль за этой патологией.

Научные исследования в области обмена железа и его регуляции в онтогенезе коснулись, прежде всего, изучения роли эритропоэтина (ЭПО), играющего центральную роль в клинике первичных и вторичных нарушений эритрона, выяснения патогенеза эритропоэтин-дефицитных состояний, таких как ранняя анемия недоношенных детей, анемия пубертатного периода, анемия беременных и др. (Рязанский филиал, профессора Е.Ф. Морщакова, А.Д. Павлов, В.Г. Демихов и др.).

Успехи отечественной гематологии в изучении физиологии и патологии эритрона представлены сотрудниками ФНКЦ ДГОИ. Под руководством Ю.Н. Токарева ими были описаны ранее неизвестные заболевания, такие как наследственная полицитемия Средне-Волжского региона России, российские варианты гемоглобинопатии и дефекты фермента Г-6-ФД (Н.С. Сметанина, Н.А. Карамян, Е.Г. Казанец, Е.С. Ковригина и др.). В результате этой работы открыт новый нестабильный гемоглобин «Алеша», приводящий к тяжелой гемолитической анемии.

Принципиально важным направлением научных исследований в детской гематологии и медицине в целом является гемостазиология, изучающая генетически детерминированные и приобретенные заболевания системы гемостаза, сопровождающиеся геморрагическим синдромом и/или развитием тромбозов, часто определяющими неблагоприятные исходы в клинике хирургических и внутренних болезней.

Сотрудники ФНКЦ ДГОИ разработали дифференцированную тактику ведения больных, основанную на фармакоэкономических расчетах (В.М. Чернов, Л.Н. Якунина, В.В. Вдовин), для детей с тяжелой и среднетяжелой формой гемофилии — профилактический

метод, для детей с легкой формой А — использование десмопрессина, обеспечивающего освобождение FVIII и фактора Виллебранда из депо эндотелиальных клеток при ингибиторной гемофилии, активированных факторов протромбинового комплекса и/или активированного рекомбинантного фактора VII.

Большая работа проведена в области клинической иммунологии. Для изучения иммунодефицитных состояний на базе РДКБ Росздрава в рамках сотрудничества с ESID был организован персонифицированный регистр первичных иммунодефицитных состояний, включающий пациентов с достаточной полной оценкой иммунного и гематологического статуса, мутационного анализа и секвенирования комплементарной ДНК. Он объединил информацию о 30 формах иммунодефицитов (ИДС), наиболее частые из которых — общая переменная иммунная недостаточность (ОВИН), гипер IgM-синдром, синдром Вискотт—Олдрича, синдром Ниймеген и аутоиммунный лимфопролиферативный синдром (АЛПС), дефицит С-ингибитора комплемента — подверглись углубленному научному анализу в сотрудничестве с кафедрой и отделом иммунологии РГМУ, лабораториями ИБХ РАМН, Медико-генетического научного центра РАМН, Центра исследований крови Гарвардского Университета (США), лабораторией INSERM 429 (Франция), Университетскими клиниками Лондона (Великобритания) и Брешиа (Италия) (А.Ю. Щербина, А.П. Продеус, Е.Д. Папанов, И.Б. Резник). Обоснованы, разработаны и внедрены в практику современные эффективные технологии лечения ювенильного ревматоидного артрита и других аутоиммунных заболеваний у детей. Разработан молекулярно-генетический алгоритм дифференциальной диагностики и дифференцированной терапии больных с дефектами фагоцитоза и гранулоцитарными синдромами костно-мозговой недостаточности (Н.А. Финогенова, Е.А. Мамедова, А.Ю. Усачева, М.А. Кузнецова, А.Ю. Щербина). Особую группу ИДС представляют дефекты, являющиеся следствием иммунной дисрегуляции, ранее описанные в группе гистиоцитозов, включая первичный (в том числе семейный) гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз (ГЛГ) (М.Л. Минков, Г.А. Новичкова). В клинике ФНКЦ ДГОИ проведена сравнительная оценка эффективности международных протоколов химиотерапии и аллогенной ТГСК при ГЛГ, показан 50 % эффект химио-, иммуно- и сопроводительной терапии и абсолютный эффект ТГСК — все 14 больных выжили, в том числе 3 больных после неродственной ТГСК. Гистиоцитоз из клеток Лангерганса подлежит программному лечению химиопрепаратами (протоколы лечения группы DAL, Германия). После их внедрения в лечебную практику при наиболее тяжелых полисистемных заболеваниях ОВ и БРВ больных составили соответственно 80 % и 60 % (М.Л. Минков, М.А. Масчан).

Радикальным методом терапии, применимым к большинству ИДС, стала ТГСК, позволяющая в слу-

чае ее успешного выполнения добиться полной коррекции иммунологического дефекта. Первая трансплантация больному с ИДС в нашей стране была проведена нашими сотрудниками (А.А. Масчан, Е.В. Скоробогатова, И.Б. Резник) в 1995 г. В течение последующих лет было налажено международное сотрудничество с профессором Аланом Фишером (Госпиталь Некер, Париж, Франция), разработаны режимы кондиционирования и профилактики инфекционных осложнений.

Наш Институт с самого начала создания ведет большую образовательную деятельность как в структуре кафедры ФУВ РГМУ, так и в результате непосредственных контактов с коллегами из региональных подразделений гематологии/онкологии крупных детских больниц. Регулярно проводимые циклы лекций и клинической подготовки специалистов привлекли врачей из всех регионов РФ высоким уровнем представления практического и научного материала. Ведущие сотрудники Института были во многих городах страны, работали в тесном содружестве не только с узкими специалистами, но, что очень важно, и с педиатрами, хирургами и реаниматологами, встречались с организаторами здравоохранения. В результате было создано профессиональное сообщество, что завершилось образованием Национального общества детских гематологов и онкологов, зарегистрированное в 2010 г. За 20 лет написано немало книг, руководств и научных статей, многие наши сотрудники стали докторами и кандидатами наук, заслуженными врачами и деятелями науки, лидерами научных направлений. Но главным достижением этих лет мы считаем реальное создание содружества единомышленников, которые независимо от места жительства делают общее дело. Этому помогают очень много людей, которые объединились и создали благотворительные фонды. Первым из них стал фонд «Подари жизнь», созданный замечательными актрисами Чулпан Хаматовой и Диной Корзун, вокруг которых объединились удивительные люди — профессионалы, волонтеры, спонсоры. Все вместе мы остаемся единым сообществом, которое приводит в жизнь идеи и достижения нового времени.

На наш взгляд, первичная функция медицинской науки, прикладные задачи которой органически переплетены с фундаментальными, — это производство новых знаний, расширяющих наши представления о человеке, его развитии, регуляторных механизмах гомеостаза, принципах и условиях поддержания постоянства многоклеточной внутренней среды и т. д. Функция производства инновационных технологий, безусловно, важна, но вторична. Этот этап отдален от этапа получения знаний по времени и их участникам и, наконец, имеет прямое отношение к социальному заказу.

Мы как специалисты, работающие на стыках четырех фундаментально-прикладных специальностей, та-

ких как педиатрия, гематология, онкология и иммунология, обречены на глубокое проникновение в клиническую биологию человека; каждое добытое тяжелым трудом знание или тонкое понимание биологического процесса не всегда приносит пользу обществу сегодня — но служит дальнейшему прогрессу нашей специальности. С момента идеи создать фундаментально-клиническую базу до принятия обществом решения о ее строительстве в 2005 г. прошло более четверти века. Последние 6 лет мы заняты строительством и организацией уникального комплекса высоких технологий для лечения детей. Все свои знания и опыт работы мы хотим перенести на новую почву, в новый Центр, где условия для претворения нашего дела в жизнь будут неизмеримо лучше, где будет пансионат для иногородних пациентов, современный комплекс лучевой диагностики и терапии и самые современные возможности диагностики и лечения. Уникальность нового Центра для лечения детей с гематологическими и онкологическими заболеваниями заключается в том, что создаются уникальные ресурсы для годовой производительности до 250—300 трансплантаций, специализированной химиотерапии более чем у 1700 пациентов, конвенциональной радиотерапии в комплексном радикальном лечении более чем 3000 детей. В лечебный процесс включаются современные технологии (методы генной диагностики остаточной опухоли, методы точечной, молекулярной терапии), не используемые в России в настоящее время. В ФНКи ДГОИ запланирована система профильных отделений и научно-лабораторного комплекса: для специализированной диагностики и вылечивания тяжелых наследственных и приобретенных заболеваний в гематологии, онкологии и иммунологии у детей, определяющих снижение смертности детей старше 1 года; создается научно-организационная структура для подготовки медицинских и научных кадров (гематологов, онкологов, иммунологов); для научно-методического руководства и информационного обмена и участия в специализированных международных научных программах развития гематологии, онкологии и иммунологии детского возраста. Работать в этом замечательном Центре будет коллектив, сложившийся за эти 20 лет, доказавший своим трудом и преданностью выбранному делу право продолжить это служение на самом высоком уровне.

Открытие клиники планируется в Международный день защиты детей — 1 июня 2011 г.

*Директор Федерального научно-клинического центра
детской гематологии, онкологии и иммунологии
Минздрава России,
доктор медицинских наук, профессор,
член-корреспондент РАМН, академик РАЕН
А.Г. Румянцев*