

# Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии

2012 • том 11 • №4

Научно - практический журнал

## В номере:

- Совершенствование диагностики и лечения гемофилии и болезни Виллебранда
- Врожденная нейтропения
- Минимальная резидуальная болезнь при остром лимфобластном лейкозе
- Рецидив врожденной тератомы

On-line версия журнала  
<http://www.phdynasty.ru>

А

# Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии

Научно-практический журнал

**Главный редактор**

А.Г.Румянцев

**Заместитель главного редактора**

В.М.Чернов

**Ответственный секретарь и научный редактор**

И.С.Тарасова

---

### Редколлегия

О.В.Алейникова	О.Г.Желудкова	А.А.Масчан	В.В.Птушкин	А.Г.Талалаев
Б.В.Афанасьев	А.И.Карачунский	Е.Ф.Морзакова	С.А.Румянцев	А.М.Тимаков
С.Р.Варфоломеева	И.Г.Козлов	Н.В.Мякова	В.Г.Савченко	Н.Н.Тупицин
Н.Н.Володин	И.В.Кондратенко	Г.А.Новичкова	Е.В.Самочатова	Л.А.Щеплягина
В.М.Делягин	И.А.Лисуков	Е.Д.Пашанов	Н.С.Сметанина	А.Ю.Щербина
	О.А.Майорова	А.П.Продеус	А.А.Соколов	

---

### Редакционный совет

Е.И.Алексеева (Москва)	М.Казачкин (Париж, Франция)	И.Б.Резник (Иерусалим, Израиль)
А.А.Баранов (Москва)	Г.Касперс (Амстердам, Нидерланды)	Р.Рибейро (Мемфис, США)
А.Ю.Барышников (Москва)	Л.Г.Ковалева (Москва)	К.Родригес-Галиндо (Бостон, США)
В.Г.Бибешко (Киев, Украина)	В.А.Козлов (Новосибирск)	Ш.Славин (Иерусалим, Израиль)
М.Б.Белогурова (Санкт-Петербург)	О.И.Крыжановский (Сан-Франциско, США)	Ю.Н.Токарев (Москва)
В.И.Борисов (Москва)	Дж.Липтон (Нью-Йорк, США)	Л.Г.Фечина (Екатеринбург)
К.Вельте (Ганновер, Германия)	Л.А.Махонова (Москва)	А.Фишер (Париж, Франция)
Е.Б.Владимирская (Тель-Авив, США)	Л.М.Минкина (Владивосток)	Д.Хармс (Киль, Германия)
Э.К.Возный (Москва)	М.Минков (Вена, Австрия)	Г.Хенце (Берлин, Германия)
Г.Гаднер (Вена, Австрия)	А.Накагавара (Чиба, Япония)	А.В.Шамардина (Н.Новгород)
М.М.Дубровин (Москва)	Г.Окс (Сиэтл, США)	Р.З.Шаммасов (Казань)
Л.М.Казакова (Кемерово)	Р.О'Рейли (Нью-Йорк, США)	А.А.Ярилин (Москва)
	В.Б.Пономарев (Нью-Йорк, США)	

---

### Учредители

ООО «Издательство «Династия»,

Федеральное бюджетное государственное учреждение

«Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии» им. Дмитрия Рогачева Минздрава России

---

С 2010 г. журнал включен в Перечень ведущих рецензируемых научных журналов и изданий ВАК, в которых должны быть опубликованы основные результаты диссертаций на соискание ученых степеней доктора и кандидата наук

#### Адрес редакции:

117198, Москва, ул. Саморы Машела, 1  
ФГБУ «Федеральный научно-клинический  
центр детской гематологии, онкологии  
и иммунологии» им. Дмитрия Рогачева

#### Минздрава России Редакция журнала

«Вопросы гематологии/онкологии  
и иммунопатологии в педиатрии»

Тел.: (495) 287-65-70 доб. 5522,

факс: (495) 935-55-10

E-mail: Irina.Tarasova@fccho-moscow.ru

#### Отдел рекламы:

Тел.: (495) 517-70-55, Тел./факс: (495) 660-60-04

E-mail: reklama@mm-agency.ru



[www.phdynasty.ru](http://www.phdynasty.ru)

Журнал зарегистрирован  
Федеральной службой по надзору  
за соблюдением законодательства  
в сфере массовых коммуникаций  
и охране культурного наследия

Регистрационный номер

ПИ №ФС77-28982

Журнал основан в 2002 году.

Журнал «Вопросы  
гематологии/онкологии и  
иммунопатологии в педиатрии»  
является рецензируемым изданием.

Редакция не несет ответственности  
за содержание рекламных материалов.

Тираж 3000 экз.

Цена свободная.

Подписные индексы по каталогу  
«Роспечать»:

для индивидуальных подписчиков – 85142  
для предприятий и организаций – 85143

---

## Гематология

Болезнь Виллебранда: структура и функция фактора Виллебранда, классификация, клиническая картина и основные принципы диагностики

*Л.П.Папаян* ..... 5

Врожденная нейтропения: особенности диагностики и лечения

*Е.А.Динова, М.А.Курникова, М.А.Масчан, Н.А.Финогенова, И.А.Шагина,*

*Е.А.Мамедова, Т.В.Половцева, Д.А.Шагин, А.Ю.Щербина, А.Г.Румянцев* ..... 12

---

## Острый лейкоз

Влияние различных прогностических факторов на наличие минимальной резидуальной болезни у детей с острым лимфобластным лейкозом по окончании индукционной терапии по протоколу ALL-MB-2008

*А.М.Попов, Г.А.Цаур, А.Г.Солодовников, Т.Ю.Вержбицкая, О.В.Стренева,*

*О.П.Хлебникова, Е.В.Шориков, Л.И.Савельев, А.И.Карачунский, Л.Г.Фечина* ..... 20

---

## Клиническая фармакология и фармакотерапия

Профилактическое лечение детей с ингибиторной гемофилией А:

опыт применения отечественного рекомбинантного активированного фактора VII

*В.В.Вдовин, П.В.Свирин, Е.Э.Шиллер* ..... 28

---

## Клинические наблюдения

Случай рецидива врожденной тератомы крестцово-копчиковой области в виде опухоли желточного мешка

*М.В.Мушинская, О.В.Рыскаль, В.Б.Силков, Т.В.Агарышева, О.Е.Никонова, Л.Б.Подгорнова, Е.С.Патлусова* ..... 34

---

## Информация

Совершенствование специализированной помощи больным гемофилией

(по материалам симпозиума Конгресса гематологов России

и совещания совета экспертов по гемофилии, Москва, 3 июля 2012 г.) ..... 41

---

## Некролог

Памяти Евгения Алексеевича Селиванова ..... 46

Правила для авторов ..... 47