

# Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии

Научно-практический журнал  
Международной организации Consensus in Pediatrics

## Главный редактор

А.А.Масчан, д.м.н., проф.

## Заместители главного редактора

Г.А.Новичкова, д.м.н., проф.

В.М.Чернов, д.м.н., проф.

## Ответственный секретарь и научный редактор

И.С.Тарасова, д.м.н.

## Заведующий редакцией

М.Ю.Белоусова

## Редколлегия

О.В.Алейникова, член-корр. НАН РБ  
Б.В.Афанасьев, д.м.н., проф.  
Д.Н.Балашов, д.м.н.  
С.Р.Варфоломеева, д.м.н., проф.  
Н.Н.Володин, академик РАН  
Н.С.Грачёв, к.м.н.  
В.М.Делягин, д.м.н., проф.  
В.Г.Демихов, д.м.н., проф.  
М.М.Дубровин, д.м.н., проф.  
О.Г.Желудкова, д.м.н., проф.  
А.И.Карачунский, д.м.н., проф.

И.Г.Козлов, д.м.н., проф.  
Д.М.Коновалов, к.м.н.  
С.С.Ларин, к.б.н.  
Д.В.Литвинов, к.м.н.  
О.А.Майорова, д.м.н., проф.  
М.А.Масчан, д.м.н.  
Е.Ф.Морщакова, д.м.н., проф.  
Н.В.Мякова, д.м.н.  
А.В.Нечеснюк, к.м.н.  
Ю.В.Ольшанская, к.м.н.  
Е.Д.Пашанов, д.м.н., проф.  
В.Б.Пономарев, к.м.н., проф.

А.М.Попов, к.м.н.  
В.В.Птушкин, д.м.н., проф.  
А.Г.Румянцев, академик РАН  
Е.В.Самочатова, д.м.н., проф.  
Ю.В.Скокова, проф.  
Н.С.Сметанина, д.м.н., проф.  
А.Г.Талалаев, д.м.н., проф.  
Г.В.Терещенко, к.м.н.  
М.Д.Тер-Ованесов, д.м.н., проф.  
П.Е.Трахтман, д.м.н.  
А.Ю.Щербина, д.м.н., проф.

## Редакционный совет

Е.И.Алексеева, д.м.н., проф. (Москва, Россия)  
А.А.Баранов, академик РАН (Москва, Россия)  
М.Б.Белогурова, д.м.н. (Санкт-Петербург, Россия)  
К.Вельте, проф. (Ганновер, Германия)  
Е.Б.Владимирская, д.м.н., проф. (Иерусалим, Израиль)  
Е.С.Дубровина, д.м.н. (Москва, Россия)  
Г.Касперс, проф. (Амстердам, Нидерланды)  
Л.Г.Ковалева, д.м.н., проф. (Москва, Россия)  
О.И.Крыжановский, к.м.н. (Беркли, США)  
Дж.Липтон, проф. (Нью-Йорк, США)

М.Минков, д.м.н., проф. (Вена, Австрия)  
А.Накагавара, проф. (Чиба, Япония)  
Г.Окс, проф. (Сиэтл, США)  
И.Б.Резник, д.м.н., проф. (Иерусалим, Израиль)  
И.В.Решетов, член-корр. РАН (Москва, Россия)  
К.Родригес-Галиндо, проф. (Бостон, США)  
Л.Г.Фечина, к.м.н. (Екатеринбург, Россия)  
Д.Хармс, проф. (Киль, Германия)  
Г.Хенце, проф. (Берлин, Германия)  
А.В.Шамардина, к.м.н. (Н.Новгород, Россия)

## Учредители

ООО «Издательство «Династия»,

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

Журнал индексируется в реферативной базе данных "Scopus", Ulrich's Periodicals Directory  
и в Российском индексе научного цитирования

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:

117997, ГСП-7, 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: IrTarasova@mail.ru

### Отдел рекламы:

Тел.: (495) 517-70-55, Тел./факс: (495) 660-60-04  
E-mail: reklama@mm-agency.ru

  
**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,  
предприятий и организаций – 85143

**Гематология**

Аутоиммунная гемолитическая анемия: современная диагностика и терапия (обзор литературы)

*Ж.А.Кузьмина, Н.С.Сметанина* ..... **5**

Определение FLAER-негативных гранулоцитов в периферической крови –

простой скрининг-тест для диагностики пароксизмальной ночной гемоглобинурии

*А.М.Попов, С.А.Кашпор, Т.Ю.Вержбицкая, В.И.Борисов,**Л.Г.Фечина, С.А.Плясунова, А.А.Масчан, Г.А.Новичкова* ..... **12**

Профилактика кровотечений и фармакокинетика фактора свертывания

крови VIII у детей с тяжелой гемофилией А

*В.В.Дмитриев, Л.И.Волкова, Е.В.Дмитриев* ..... **19**Эхокардиографическая оценка состояния сердца у детей с  $\beta$ -талассемией*Г.Н.Николаева, А.Б.Сугак, Е.В.Феоктистова, И.О.Куров* ..... **23****Онкология**

Фотобиомодуляция тканей полости рта в профилактике и лечении мукозита,

вызванного полихимиотерапией у детей

*С.П.Борис, Т.В.Попруженко, О.В.Красько, А.В.Мостовников, О.В.Карась* ..... **29**

Анализ выживаемости и вероятности возникновения отдельных событий у пациентов с острым лейкозом

*А.С.Слинин, О.И.Быданов, А.И.Карачунский* ..... **34****Клинические наблюдения**

Особенности течения синдрома Вискотта–Олдрича в зависимости от мутаций гена WASP

(обзор литературы и описание собственного клинического наблюдения)

*Н.А.Дидковский, С.А.Крынский, И.К.Малашенкова, Е.В.Райкина, Т.В.Варламова* ..... **40**

Вторичные порфиринурии (обзор литературы и собственные клинические наблюдения)

*Д.В.Федорова, С.П.Хомякова, А.С.Козловский, В.Л.Сурин* ..... **46**Правила для авторов ..... **55**

A

# *Pediatric* Haematology/Oncology and Immunopathology

Scientific and Practical Journal  
Global Initiative for Consensus in Pediatrics

## Editor-in-Chief

A.A.Maschan, MD, PhD, Prof.

## Deputy Editor-in-Chief

G.A.Novichkova, MD, PhD, Prof.

V.M.Chernov, MD, PhD, Prof.

## Secretary and Scientific Editor

I.S.Tarasova, MD, PhD

## Editorial Coordinator

M.Yu.Belousova

---

## Editorial Board

O.V.Aleynikova, corr. member  
of the Belarusian National Academy  
of Sciences

B.V.Afanasiev, MD, PhD, Prof.

D.N.Balashov, MD, PhD

N.S.Grachev, MD, PhD

V.M.Delyagin, MD, PhD, Prof.

V.G.Demikhov, MD, PhD, Prof.

M.M.Dubrovin, MD, PhD, Prof.

A.I.Karachunskiy, MD, PhD, Prof.

I.G.Kozlov, MD, PhD, Prof.

D.M.Konovalov, MD, PhD

S.S.Larin, PhD

D.V.Litvinov, MD, PhD

O.A.Mayorova, MD, PhD, Prof.

M.A.Maschan, MD, PhD

E.F.Morshchakova, MD, PhD, Prof.

N.V.Myakova, MD, PhD

A.V.Nechesnyuk, MD, PhD

Yu.V.Olshanskaya, MD, PhD

E.D.Pashanov, MD, PhD, Prof.

V.B.Ponomarev, MD, PhD

A.M.Popov, MD, PhD

V.V.Ptushkin, MD, PhD, Prof.

A.G.Rumyantzev, academician of the RAS

E.V.Samochatova, MD, PhD, Prof.

Yu.V.Skokova, MD, PhD, Prof.

A.Yu.Shcherbina, MD, PhD, Prof.

N.S.Smetanina, MD, PhD, Prof.

A.G.Talalaev, MD, PhD, Prof.

G.V.Tereschenko, MD, PhD

M.D.Ter-Ovanesov, MD, PhD, Prof.

P.E.Trahtman, MD, PhD

S.R.Varfolomeeva, MD, PhD, Prof.

N.N.Volodin, academician of the RAS

O.G.Zheludkova, MD, PhD, Prof.

---

## Editorial Council

E.I.Alekseeva, MD, PhD, Prof. (Moscow, Russia)

A.A.Baranov, academician of the RAS (Moscow, Russia)

M.B.Belogurova, MD, PhD (St. Petersburg, Russia)

E.S.Dubrovina, MD, PhD (Moscow, Russia)

L.G.Fechina, MD, PhD (Ekaterinburg, Russia)

D.Harms, MD, PhD, Prof. (Kiel, Germany)

G.Henze MD, PhD, Prof. (Berlin, Germany)

G.Kaspers, MD, Prof. (Amsterdam, The Netherlands)

L.G.Kovaleva, MD, PhD, Prof. (Moscow, Russia)

O.I.Kryzhanovskiy, MD, PhD (Berkeley, USA)

J.Lipton, MD, PhD, Prof. (New-York, USA)

M.Minkov, MD, PhD, Prof. (Vienna, Austria)

A.Nakagawara, MD, PhD, Prof. (Chiba, Japan)

H.Ochs, MD, PhD, Prof. (Seattle, USA)

I.B.Resnik, MD, PhD, Prof. (Jerusalem, Israel)

I.V.Reshetov, corr. member of the RAS (Moscow, Russia)

C.Rodriguez-Galindo, MD, PhD, Prof. (Boston, USA)

A.V.Shamardina, MD, PhD (N.Novgorod, Russia)

E.B.Vladimirovskaya, MD, PhD, Prof. (Jerusalem, Israel)

K.Welte, MD, PhD, Prof. (Hannover, Germany)

---

## Founder and Publisher

© «Dynasty» Publishing House

Federal Research Center of Pediatric Hematology, Oncology, and Immunology named after Dmitry Rogachev

Abstracting journal is indexed in the database Scopus, Ulrich's Periodicals Directory,  
and in the Russian Science Citation Index

### Editorial Office:

Federal Research Center of Pediatric  
Hematology, Oncology and Immunology  
named after Dmitry Rogachev  
Samory Mashela street  
Moscow, Russia, 117997, GSP-7  
Phone: +7 495 287 65 70 ext 5522  
Fax: +7 495 935 55 10  
E-mail: IrTarasova@mail.ru



**www.phdynasty.ru**

«Dynasty» Publishing House  
p/o box 229, Moscow, Russia, 119019  
Phone: +7 495 660 60 04  
Fax: +7 495 660 60 04

### Advertising Department:

Phone: +7 495 517 70 55  
Phone/Fax: +7 495 660 60 04  
E-mail: reklama@mm-agency.ru

---

## **Hematology**

Autoimmune haemolytic anaemia: modern diagnosis and therapy (Review of literature)

*Zh.A.Kuzminova, N.S.Smetanina* ..... **5**

FLAER-negative granulocytes detection in periferal blood is simple  
and highly reproducible test for pnh screening

*A.M.Popov, S.A.Kashpor, T.Yu.Verzhbitskaya, V.I.Borisov,*

*L.G.Fechina, S.A.Plyasunova, A.A.Maschan, G.A.Novichkova* ..... **12**

Secondary prevention of hemorrhagic complications and pharmacokinetics  
of factor VIII in children with severe hemophilia A

*V.V.Dmitriev, L.I.Volkova, E.V.Dmitriev* ..... **19**

Echocardiographic assessment of the state of the heart in children with  $\beta$ -thalassemia

*G.N.Nikolaeva, A.B.Sugak, E.V.Feoktistova, I.O.Kurov* ..... **23**

---

## **Oncology**

Photobiomodulation of tissues of the oral cavity for prevention and treatment  
of mucositis associated with polychemotherapy in children

*S.P.Boris, T.V.Popruzenko, O.V.Kras'ko, A.V.Mostovnikov, O.V.Karas'* ..... **29**

Analysis of survival and possibility of certain events in patients with acute leucosis

*A.S.Slinin, O.I.Bydanov, A.I.Karachunskiy* ..... **34**

---

## **Clinical Case Reports**

Specificities of the course of Wiscott-Aldrich syndrome depending on WASP gene mutations  
(a literature review and a clinical case report)

*N.A.Didkovskiy, S.A.Krynskiy, I.K.Malashenkova, E.V.Raykina, T.V.Varlamova* ..... **40**

Secondary porphyrinurias (a literature review and authentic clinical observations)

*D.V.Fedorova, S.P.Khomyakova, A.S.Kozlovskiy, V.L.Surin* ..... **46**

Instructions for Authors ..... **55**