

# Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии

2011 • том 10 • №3

Н а у ч н о - п р а к т и ч е с к и й   ж у р н а л

## В номере:

- Тяжелая врожденная нейтропения
- Редкие эмбриональные опухоли центральной нервной системы
- Хронический миелолейкоз: результаты трансплантации гемопоэтических стволовых клеток
- Репортерный ген для радионуклидной диагностики
- Опыт применения препарата Коагил-VII в различных клинических ситуациях

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

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

---

**Учредители**

ООО «Издательство «Династия»,  
Федеральное государственное учреждение  
«Федеральный научно-клинический центр детской гематологии, онкологии и иммунологии» Минздравсоцразвития 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:  
117997, Москва, Ленинский проспект, 117  
ФГУ «Федеральный научно-клинический  
центр детской гематологии, онкологии  
и иммунологии»

Минздравсоцразвития России

Редакция журнала  
«Вопросы гематологии/онкологии  
и иммунопатологии в педиатрии»

Тел.: (495) 936-90-76, факс: (495) 935-55-10

E-mail: journal@niidg.ru; info@niidg.ru

Отдел рекламы:

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

E-mail: reklama@mm-agency.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**

Тяжелая врожденная нейтропения

*Е.А.Динова, А.Ю.Щербина, А.Г.Румянцев. . . . .* **5**

---

**Онкология**

Редкие эмбриональные опухоли центральной нервной системы у детей: результаты лечения

*О.Г.Желудкова, Э.В.Кумирова, И.Д.Бородина, В.Е.Попов, С.В.Горбатовых,  
М.И.Лившиц, Е.В.Павлова, Л.В.Шишкина, А.Г.Меликян, Ю.В.Кушель,  
В.И.Озерова, О.И.Щербенко, Н.И.Зелинская, Д.В.Литвинов, В.В.Пальм,  
А.А.Демушкина, Е.В.Купцова, Л.П.Привалова, Л.М.Минкина, Р.З.Шаммасов,  
Е.Н.Гришина, М.Б.Белогурова, М.В.Мушинская, Г.П.Павлова, А.Г.Румянцев . . . . .* **11**Минимальная резидуальная болезнь и рецидив хронического миелолейкоза  
после аллогенной трансплантации гемопоэтических стволовых клеток*Н.Н.Савва. . . . .* **19**

---

**Молекулярно-генетическая визуализация**Тимидинкиназа вируса простого герпеса 1-го типа как репортерный ген  
для радионуклидной диагностики*Ю.Н.Ликарь, М.А.Мороз, В.Б.Пономарев, А.Г.Румянцев. . . . .* **27**

---

**Клиническая фармакология и фармакотерапия**Опыт применения препарата Коагил-VII при ортопедических операциях  
у больных с ингибиторной гемофилией А*В.Ю.Зоренко, Т.Ю.Полянская, Г.М.Галстян, М.С.Сампиев, Т.В.Северова,  
Н.И.Коняшина, Е.Б.Орел, И.В.Грибкова, М.Ж.Алексанян . . . . .* **35**Тест генерации тромбина в лабораторном контроле эффективности терапии  
тромбастении Гланцманна препаратом Коагил-VII*В.В.Вдовин, Ю.А.Наместников, П.В.Свирин, Е.Э.Шиллер, Л.П.Папаян. . . . .* **41**

*Pediatric*  
**Haematology/ Oncology  
and Immunopathology**  
Scientific and Practical Journal

**Editor-in-Chief**

A.G.Rumyantzev

**Deputy Editor-in-Chief**

V.M.Chernov

**Secretary and Associate Editor**

I.S.Tarasova

---

**Editorial Board**

B.V.Afanasiev	I.G.Kozlov	G.A.Novichkova	V.G.Savchenko	A.M.Timakov
O.V.Aleynikova	I.A.Lisukov	E.D.Pashanov	A.Yu.Shcherbina	N.N.Tupitsyn
V.M.Delyagin	A.A.Maschan	A.P.Prodeus	L.A.Shcheplyagina	S.R.Varfolomeeva
A.I.Karachunskiy	O.A.Mayorova	V.V.Ptushkin	N.S.Smetanina	N.N.Volodin
I.V.Kondratenko	E.F.Morshchakova	S.A.Rumyantzev	A.A.Sokolov	O.G.Zheludkova
	N.V.Myakova	E.V.Samochatova	A.G.Talalaev	

---

**Editorial Council**

E.I.Alekseeva (Moscow)	L.M.Kazakova (Kemerovo)	V.B.Ponomarev (New-York, USA)
A.A.Baranov (Moscow)	M.Kazatchkin (Paris, France)	I.B.Resnik (Jerusalem, Israel)
A.Yu.Baryshnikov (Moscow)	L.G.Kovaleva (Moscow)	R.Ribeiro (Memphis, USA)
V.G.Bebeshko (Kiev, Ukraine)	L.V.Kovalchuk (Moscow)	C.Rodriguez-Galindo (Boston, USA)
M.B.Belogurova (St. Petersburg)	V.A.Kozlov (Novosibirsk)	A.V.Shamardina (N.Novgorod)
V.I.Borisov (Moscow)	O.I.Kryzhanovskiy (San-Francisco, USA)	R.Z.Shammasov (Kazan)
M.M.Dubrov (Moscow)	J.Lipton (New-York, USA)	Sh.Slavin (Jerusalem, Israel)
L.G.Fechina (Ekaterinburg)	L.A.Makhonova (Moscow)	Yu.N.Tokarev (Moscow)
A.Fisher (Paris, France)	G.L.Mentkevich (Moscow)	N.N.Vaganov (Moscow)
H.Gadner (Vienna, Austria)	L.M.Minkina (Vladivostok)	E.B.Vladimirskaia (Tel-Aviv, Israel)
D.Harms (Kiel, Germany)	M.Minkov (Vienna, Austria)	E.K.Vozniy (Moscow)
G.Henze (Berlin, Germany)	A.Nakagawara (Chiba, Japan)	K.Welte (Hannover, Germany)
G.Kaspers (Amsterdam, Netherlands)	G.Oks (Seattle, USA)	A.A.Yarilin (Moscow)
	R.O'Reilly (New-York, USA)	

---

**Founder and Publisher**

© «Dynasty» Publishing House

Federal Research Center of Pediatric Hematology, Oncology, and Immunology

---

Editorial Office:  
Federal Research Center of Pediatric  
Hematology, Oncology and Immunology  
Leninskiy prospekt, 117  
Moscow, Russia, 117997  
Phone: +7 495 936 90 76  
Fax: +7 495 935 55 10  
E-mail: journal@niidg.ru; info@niidg.ru



«Dynasty» Publishing House  
p/o box 229, Moscow, Russia, 119019  
Phone: +7 495 660 60 04  
Fax: +7 495 660 60 04  
E-mail: red@mm-agency.ru

Advertising Department:  
Phone: +7 495 517 70 55  
E-mail: reklama@mm-agency.ru

---

## **Hematology**

Severe congenital neutropenia

*E.A.Dinova, A.Yu.Shcherbina, A.G.Rumyantsev* ..... **5**

---

## **Oncology**

Rare embryonal tumors of the central nervous system in children: treatment results

*O.G.Zheludkova, E.V.Kumirova, I.D.Borodina, V.E.Popov, S.V.Gorbatykh,  
M.I.Livshits, E.V.Pavlova, L.V.Shishkina, A.G.Melikyan, Yu.V.Kushel,  
V.I.Ozerova, O.I.Shcherbenko, N.I.Zelinskaya, D.V.Litvinov, V.V.Palm,  
A.A.Demushkina, E.V.Kuptsova, L.P.Privalova, L.L.Minkina, R.Z.Shammasov,  
E.N.Grishina, M.B.Belogurova, M.V.Mushinskaya, G.P.Pavlova, A.G.Rumyantsev* ..... **11**

Minimum residual disease and relapse of chronic myeloid leukemia after  
allogeneic hematopoietic stem cell transplantation

*N.N.Savva* ..... **19**

---

## **Molecular Genetic Imaging**

Herpes simplex type 1 thymidine kinase: a reporter gene for radionuclide diagnosis

*Yu.N.Likar, M.A.Moroz, V.B.Ponomarev, A.G.Rumyantsev* ..... **27**

---

## **Clinical Pharmacology and Pharmacotherapy**

Experience gained in the administration of Coagil-VII in orthopedic surgeries  
in patients with hemophilia A and inhibitors

*V.Yu.Zorenko, T.Yu.Polyanskaya, G.M.Galstyan, M.S.Sampiev, T.V.Severova,  
N.I.Konyashina, E.B.Orel, I.V.Gribkova, M.Zh.Aleksanyan* ..... **35**

Calibrated automated thrombin generation measurement for laboratory control  
of the efficiency of Coagil-VII therapy for Glanzmann's thrombasthenia

*V.V.Vdovin, Yu.A.Namestnikov, P.V.Svirin, E.E.Shiller, L.P.Papayan* ..... **41**