

С 2014 года журнал включен в Научную электронную библиотеку и Российский индекс научного цитирования, имеет импакт-фактор.  
С 2015 года журнал зарегистрирован в CrossRef, все статьи индексируются с помощью цифрового идентификатора DOI.  
С 2015 года электронная версия журнала представлена в ведущих российских и мировых электронных библиотеках.  
С 2017 года журнал включен в Перечень ведущих рецензируемых научных журналов, в которых публикуются основные научные результаты диссертаций на соискание ученой степени доктора и кандидата наук.  
С сентября 2020 года журнал включен в базу данных Scopus.

ежеквартальный научно-практический рецензируемый журнал



# Российский журнал ДЕТСКОЙ ГЕМАТОЛОГИИ и ОНКОЛОГИИ

НОДГО

НАЦИОНАЛЬНОЕ ОБЩЕСТВО ДЕТСКИХ ГЕМАТОЛОГОВ И ОНКОЛОГОВ

Ассоциированный член Национальной медицинской палаты и Союза педиатров России

## ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР

**Варфоломеева Светлана Рафаэлевна**, д.м.н., профессор, заместитель директора по научной и лечебной работе – директор НИИ детской онкологии и гематологии аппарата управления ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, исполнительный директор Национального общества детских гематологов и онкологов (Москва, Россия)

## ЗАМЕСТИТЕЛЬ ГЛАВНОГО РЕДАКТОРА

**Киргизов Кирилл Игоревич**, к.м.н., заместитель директора по научной и образовательной работе НИИ детской онкологии и гематологии аппарата управления ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, ответственный секретарь Национального общества детских гематологов и онкологов (Москва, Россия)

## ОТВЕТСТВЕННЫЕ СЕКРЕТАРИ

**Шаманская Татьяна Викторовна**, к.м.н., врач-детский онколог, руководитель отдела изучения эмбриональных опухолей Института онкологии, радиологии и ядерной медицины ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

**Сагоян Гарик Барисович**, врач-детский онколог НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (Москва, Россия)

О С Н О В А Н В 2 0 1 4 Г .

Журнал зарегистрирован в Федеральной службе по надзору в сфере связи, информационных технологий и массовых коммуникаций (Роскомнадзор) ПИ № ФС 77-57084 от 03 марта 2014 г.  
© РОО НОДГО, 2021

ISSN 2311-1267 (Print)  
ISSN 2413-5496 (Online)

Статьи направлять по адресу:  
127055, Москва, ул. Новолесная, 5.  
Тел.: +7 964-584-62-41  
www.nodgo.org, nodgo.pf  
E-mail: info@nodgo.org

**Издатель:**  
ООО «Графика»,  
127055, Москва, ул. Новолесная, 5.  
<https://journal.nodgo.org/jour>

*Руководитель проекта,  
размещение рекламы В.А. Клюковкин*  
E-mail: vak@nodgo.org  
*Заведующая редакцией Т.В. Клюковкина*  
E-mail: tvk@nodgo.org  
*Корректор В.Д. Морозова*  
*Подписка на журнал*  
E-mail: podpiska@nodgo.org

При полной или частичной перепечатке материалов ссылка на «Российский журнал детской гематологии и онкологии» обязательна.

Российский журнал детской гематологии и онкологии.  
2021. Том 8. № 1. 1–108.

Отпечатано в типографии  
ООО «Графика»  
Тираж 3000 экз.

Том 8  
№ 1  
2021

#### РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

**Атауллаханов Фазил Иноятович**, член-корреспондент РАН, д.б.н., профессор, научный руководитель Центра теоретических проблем физико-химической фармакологии РАН, профессор ФГБОУ ВО «Московский государственный университет им. М.В. Ломоносова», заведующий отделом биофизики и системной биологии и лабораторией биофизики ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

**Белогорова Маргарита Борисовна**, д.м.н., профессор, заведующая детским онкологическим отделением ГБУЗ «Санкт-Петербургский клинический научно-практический центр специализированных видов медицинской помощи (онкологический)», заведующая кафедрой онкологии, детской онкологии и лучевой терапии ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России (Санкт-Петербург, Россия)

**Валиев Тимур Теймуразович**, д.м.н., заведующий детским отделением химиотерапии гемобластозов отдела гематологии и трансплантации костного мозга НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России, профессор кафедры детской онкологии им. академика Л.А. Дурнова ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России (Москва, Россия)

**Володин Николай Николаевич**, академик РАН, д.м.н., профессор, заведующий отделом неонатологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

**Гончарова Ирина Викторовна**, врач-гематолог, врач-онколог высшей квалификационной категории, заведующая отделением онкологии и гематологии ГБУЗ «Детская областная больница Калининградской области», главный внештатный детский специалист онколог-гематолог Министерства здравоохранения Калининградской области (Калининград, Россия)

**Ерега Елена Петровна**, заведующая отделением детской онкологии и гематологии КГБУЗ «Детская краевая клиническая больница им. А.К. Пиотровича» Минздрава Хабаровского края (Хабаровск, Россия)

**Казарян Гузель Рафаиловна**, заведующая детским онкологическим отделением БУ ХМАО — Югры «Нижневартовская окружная клиническая детская больница» (Нижневартовск, Россия)

**Качанов Денис Юрьевич**, д.м.н., заместитель директора Института онкологии, радиологии и ядерной медицины и заведующий отделением клинической онкологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

**Киселевский Михаил Валентинович**, д.м.н., профессор, заведующий лабораторией клеточного иммунитета ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (Москва, Россия)

**Кушлинский Николай Евгеньевич**, академик РАН, д.м.н., профессор, заведующий лабораторией клинической биохимии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России (Москва, Россия)

**Литвинов Дмитрий Витальевич**, к.м.н., заместитель медицинского директора — главный врач ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

**Масчан Алексей Александрович**, член-корреспондент РАН, д.м.н., профессор, заместитель генерального директора — директор Института детской гематологии, иммунологии и клеточных технологий ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

**Масчан Михаил Александрович**, д.м.н., заместитель генерального директора — директор Высшей школы молекулярной и экспериментальной медицины ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

**Минкина Людмила Михайловна**, к.м.н., руководитель Краевого детского онкогематологического центра ГБУЗ «Краевая детская клиническая больница № 1» (Владивосток, Россия)

**Мякова Наталья Валериевна**, д.м.н., профессор, заместитель главного врача по лечебной работе ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

**Новичкова Галина Анатольевна**, д.м.н., профессор, генеральный директор ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

**Румянцев Александр Григорьевич**, академик РАН, д.м.н., профессор, президент ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, главный внештатный детский специалист онколог-гематолог Минздрава России, член правления Союза педиатров, президент Национального общества детских гематологов и онкологов (Москва, Россия)

**Румянцев Сергей Александрович**, д.м.н., профессор, член-корреспондент РАН, заведующий кафедрой онкологии, гематологии и лучевой терапии педиатрического факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, заведующий кафедрой трансляционной и регенеративной медицины ФГАОУ ВО «Московский физико-технический институт (государственный университет)» (Москва, Россия)

**Скоробогатова Елена Владимировна**, д.м.н., заведующая отделением трансплантации костного мозга Российской детской клинической больницы ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России (Москва, Россия)

**Тутельян Алексей Викторович**, член-корреспондент РАН, д.м.н., профессор, заведующий лабораторией инфекций, связанных с оказанием медицинской помощи ФБУН «Центральный научно-исследовательский институт эпидемиологии» Роспотребнадзора, заведующий отделом молекулярной иммунологии, инфектологии и фармакотерапии и лабораторией молекулярной визуализации ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, председатель проблемной комиссии «Внутрибольничные инфекции» научно-го совета РАН по эпидемиологии, инфекционным и паразитарным заболеваниям (Москва, Россия)

**Фечина Лариса Геннадиевна**, к.м.н., заслуженный врач РФ, заместитель главного врача по онкологии и гематологии ГБУЗ СО «Областная детская клиническая больница № 1», руководитель Межрегионального центра детской онкологии и гематологии (Екатеринбург, Россия)

**Юдина Наталья Борисовна**, к.м.н., заведующая онкогематологическим отделением химиотерапии БУЗ ВО «Воронежская областная детская клиническая больница № 1», главный внештатный детский специалист онколог-гематолог Воронежской области (Воронеж, Россия)

#### ЗАРУБЕЖНЫЕ РЕДАКТОРЫ

**Виллих Норман**, профессор Университетской клиники (Мюнстер, Германия)

**Хенце Понтер**, профессор Клиники детской гематологии и онкологии госпиталя Шарите (Берлин, Германия)

**Липтон Джеффри**, профессор, руководитель службы детской гематологии и онкологии Университетской клиники Норт Шор (Калифорния, США)

**Накагавара Акира**, профессор, президент фонда SAGA HIMAT (Япония)

**Родригез-Галиндо Карлос**, исполнительный вице-президент Детского исследовательского Госпиталя Святого Иуды (Мемфис, США)

Journal member of Scientific Electronic Library and Russian Science Citation Index since 2014, have Impact-Factor.

Journal is registered in Cross Ref from 2015, all manuscripts will be indexed with the help of digital DOI identification.

Electronic version of Journal is represented in the leading Russian and World e-libraries since 2015.

Journal includes to the list of leading peer-reviewed scientific journals, which publish the main scientific results of dissertations on competition the degree of doctor and candidate of Sciences since 2017.

Since September 2020 Journal has been included in the Scopus database.



NSPHO

quarterly scientific-and-practical peer-reviewed journal

# Russian Journal of PEDIATRIC HEMATOLOGY and ONCOLOGY

National Society of Pediatric Hematologists and Oncologists

Associated member of the Russian National Medical House and Russian Union of Pediatricians

## CHIEF EDITOR

**Varfolomeeva Svetlana R.**, *Dr. of Sci. (Med.), Professor, Deputy Director for Research and Clinical Work – Director of the Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology of N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, Executive Director of Regional Public Organization National Society of Pediatric Hematologists and Oncologists (Moscow, Russia)*

## DEPUTY CHIEF EDITOR

**Kirgizov Kirill I.**, *Cand. of Sci. (Med.), Deputy Director for Scientific and Educational Work of Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology at the N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia, Executive Secretary of Regional Public Organization National Society of Pediatric Hematologists and Oncologists (Moscow, Russia)*

## EXECUTIVE SECRETARIES

**Shamanskaya Tatyana V.**, *Cand. of Sci. (Med.), Physician, Children Oncologist, Head of the Department of Embryonic Tumors Research of the Institute of Oncology, Radiology and Nuclear Medicine of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)*

**Sagoyan Garik B.**, *Pediatric Oncologist Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology of N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)*

FOUNDED IN 2014

Journal registered in the Federal Service for Supervision in the Sphere of Communication, Information Technology and Mass Communications (Roskomnadzor)  
ПИ № ФС 77-57084 from 03 March 2014  
© NSPHO, 2021

ISSN 2311-1267 (Print)  
ISSN 2413-5496 (Online)

Manuscripts should be presented to:  
5 Novolesnaya St., Moscow, Russia, 127055  
Tel.: +7 964-584-62-41  
www.nodgo.org, nodgo.pdf  
E-mail: info@nodgo.org

**Publisher:**  
JSC “Graphica”,  
5 Novolesnaya St., Moscow, Russia, 127055  
<https://journal.nodgo.org/jour>

*Project Head,*  
**advertising V.A. Klyukovkin**  
E-mail: vak@nodgo.org  
*Managing Editor T.V. Klyukovkina*  
E-mail: tvk@nodgo.org  
*Corrector V.D. Morozova*  
*Journal subscription*  
E-mail: podpiska@nodgo.org

In case of or partial reprint, reference to the “Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology” is mandatory.

Russian Journal of Pediatric Hematology and Oncology  
2021. Vol. 8. № 1. 1–108.

Printed in JSC “Graphica”  
Circulation: 3,000 copies

Vol. 8  
№ 1  
2021

#### EDITORIAL BOARD

**Ataullakhanov Fazoil I.**, *Corresponding Members of the Russian Academy of Sciences, Dr. of Sci. (Biol.), Professor, Scientific Director of the Center for Theoretical Problems of Physico-Chemical Pharmacology, Professor of Moscow State University, Head of the Department of Biophysics and Systems Biology and Laboratory of Biophysics of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)*

**Belogurova Margarita B.**, *Dr. of Sci. (Med.), Professor, Head of Children's Oncology Department at the Saint Petersburg Clinical Scientific and Practical Center of Specialized Medical Assistance (Oncological), Head of Department of Oncology, Pediatric Oncology and Radiotherapy of the Saint-Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Health of Russia (S.-Petersburg, Russia)*

**Valiev Timur T.**, *Dr. of Sci. (Med.), Head of the Children's Department of Hemoblastosis Chemotherapy of the Department of Hematology and Bone Marrow Transplantation of N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia; Professor at the Pediatric Oncology Department named after Academician L.A. Durnov at Russian Medical Academy of Postgraduate Education, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)*

**Volodin Nicolay N.**, *Professor, Academician of the Russian Academy of Sciences, Dr. of Sci. (Med.), Head of Department of Neonatology of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)*

**Goncharova Irina V.**, *Hematologist, Oncologist of Highest Qualification Grade, Head of the Oncology and Hematology Department of the Children's Regional Hospital of the Kaliningrad Region, Chief Freelance Pediatric Oncologists and Hematologists at the Ministry of Health of Kaliningrad region (Kaliningrad, Russia)*

**Erega Elena P.**, *Head of the Department of Pediatric Oncology and Hematology at "Children's Regional Clinical Hospital named after A.K. Piotrovich" (Khabarovsk, Russia)*

**Kazaryan Gouzel R.**, *Head of the Children's Oncology Department "Nizhnevartovsk District Children's Clinical Hospital" (Nizhnevartovsk, Russia)*

**Kachanov Denis Yu.**, *Dr. of Sci. (Med.), Deputy Director of the Institute of Oncology, Radiology and Nuclear Medicine & Head of the Department of Clinical Oncology at the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)*

**Kiselevsky Mikhail V.**, *Dr. of Sci. (Med.), Professor, Head of the Laboratory of Cellular Immunity of N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)*

**Kushlinsky Nikolay E.**, *Academician of the Russian Academy of Sciences, Dr. of Sci. (Med.), Professor, Head of the Laboratory of Clinical Biochemistry of N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)*

**Litvinov Dmitry V.**, *Cand. of Sci. (Med.), Deputy Medical Director – Senior Physician of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)*

**Maschan Alexey A.**, *Corresponding Members of the Russian Academy of Sciences, Dr. of Sci. (Med.), Professor, Deputy General Director of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, Director of the Institute of Children Hematology, Immunology and Cell Technologies at the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)*

**Maschan Mikhail A.**, *Dr. of Sci. (Med.), Deputy General Director of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, Director of School of Molecular and Experimental Medicine of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)*

**Minkina Ludmila M.**, *Cand. of Sci. (Med.), Head of the Regional Children's Oncohematological Center of the "Regional Children's Clinical Hospital № 1" (Vladivostok, Russia)*

**Myakova Natalya V.**, *Dr. of Sci. (Med.), Professor, Deputy Chief Physician for Clinical Work at the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)*

**Novichkova Galina A.**, *Dr. of Sci. (Med.), Professor, General Director at the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)*

**Rumyantsev Alexander G.**, *Academician of the Russian Academy of Sciences, Dr. of Sci. (Med.), Professor, President of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, Chief Freelance Pediatric Oncologist and Hematologist of the Ministry of Health of Russia, a member of the Union of Pediatricians, President of the National Society of Pediatric Hematologists and Oncologists (Moscow, Russia)*

**Rumyantsev Sergey A.**, *Dr. of Sci. (Med.), Professor, Corresponding Members of the Russian Academy of Sciences, Head of the Department of Oncology, Hematology and Radiation Therapy Faculty of Pediatrics at the N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia, Head of Translational and Regenerative Medicine Department of Moscow Institute of Physics and Technology (State University), (Moscow, Russia)*

**Skorobogatova Elena V.**, *Dr. of Sci. (Med.), Head of Bone Marrow Transplantation Department at the Russian Children's Clinical Hospital of the N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)*

**Tutelyan Alexey V.**, *Corresponding Members of the Russian Academy of Sciences, Dr. of Sci. (Med.), Professor, Head of the Laboratory of Infections Associated with Health Care, Central Research Institute of Epidemiology, Head of the Department of Molecular Immunology, Infectology and Pharmacotherapy, and the Laboratory of Molecular Imaging of the Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Ministry of Health of Russia, Chairman of the problem commission "Nosocomial infections" of the Scientific Council of the Russian Academy of Sciences on epidemiology, infectious and parasitic diseases (Moscow, Russia)*

**Fechina Larisa G.**, *Cand. of Sci. (Med.), Honored Doctor of the Russian Federation, Deputy Chief Physician for Oncology and Hematology of Region Children's Clinical Hospital № 1, Head of the Interregional Center for Pediatric Oncology and Hematology (Yekaterinburg, Russia)*

**Yudina Natalia B.**, *Cand. of Sci. (Med.), Head of the Department of Oncohematology of Chemical Therapy at Voronezh Regional Children Clinical Hospital № 1, Chief Freelance Pediatric Oncologist and Hematologist of the Voronezh region (Voronezh, Russia)*

#### FOREIGN EDITORS

**Willich Norman**, *Professor, Munster University Clinic (Germany)*

**Henze Gunter**, *Professor, Clinic of Children Hematology and Oncology Charité (Berlin, Germany)*

**Lipton Jeffrey**, *Professor, Head of the Children Hematology and Oncology Service at North Shore University Clinic (USA)*

**Nakagavara Akira**, *Professor, President SAGA HIMAT Foundation (Heavy Carbon Ion Beam Radiation Cancer Therapy Center) (Japan)*

**Rodriguez-Galindo Carlos**, *Executive Vice President of St. Jude Children's Research Hospital (Memphis, USA)*



Наши идеи  
и разработки  
для спасения жизни  
и здоровья людей



Обладатель первой лицензии  
на производство биомедицинских  
клеточных продуктов в стране



 [generium.ru](http://generium.ru)



**Generium**  
Pharmaceutical

# Элоктейт (эфмороктоког альфа) – первый пролонгированный рекомбинантный фактор свертывания крови VIII Fc, одобренный для лечения гемофилии А в России<sup>1</sup>

## С препаратом Элоктейт Вы можете изменить будущее пациента сегодня:



Медиана спонтанных кровотечений в год равна НУЛЮ<sup>2,3</sup>



Нормализация состояния 99,6% целевых суставов<sup>4</sup>



Отсутствие ингибиторов у ранее леченных пациентов<sup>\*\*3</sup>



Снижение годовой частоты инъекций более чем на 50%<sup>\*5</sup>



Значимое улучшение качества жизни при профилактическом режиме<sup>\*6</sup>

### Краткая инструкция по препарату

**Торговое наименование:** ЭЛОКТЕЙТ. **МНН:** Эфмороктоког альфа. **Лекарственная форма:** Лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения. **Фармакотерапевтическая группа:** Гемостатическое средство. **Код АТХ:** B02BD02

**Показания к применению:** Лечение и профилактика кровотечений у пациентов с гемофилией А (врожденной недостаточностью фактора свертывания крови VIII). Препарат ЭЛОКТЕЙТ разрешен к применению пациентами всех возрастных групп. **Противопоказания:** Повышенная чувствительность к действующему веществу или к любому из вспомогательных веществ, входящих в состав препарата. **Способ применения и дозы:** Лечение следует начинать под наблюдением врача, имеющего опыт в лечении гемофилии. Для долгосрочной профилактики рекомендуемая доза составляет 50 МЕ/кг с интервалом введения каждые 3–5 дней. Дозу можно корректировать в пределах от 25 до 65 МЕ/кг в зависимости от ответа на терапию. В некоторых случаях, особенно при лечении пациентов молодого возраста, могут потребоваться сокращение интервалов между введениями препарата или повышение дозы препарата. **Побочное действие:** Повышенная чувствительность или аллергические реакции, возможно развитие нейтрализующих антител (ингибиторов) к фактору VIII. **Особые указания:** Рекомендуется проводить мониторинг всех пациентов на предмет развития ингибиторов после их перехода на другой препарат. У пациентов с факторами риска сердечно-сосудистых заболеваний заместительная терапия фактором VIII может увеличить этот риск. Внутривенное введение препарата ЭЛОКТЕЙТ может сопровождаться развитием реакции гиперчувствительности.

**Срок годности:** Лиофилизат – 4 года, растворитель – 5 лет. **Условия отпуска:** Отпускают по рецепту. Более подробную информацию см. в инструкции по медицинскому применению препарата ЭЛОКТЕЙТ (эфмороктоког альфа) ЛП-006034. Номер одобрения: REF-7578

**Ссылки:** 1. Анализ сайта <https://girls.rosmindzdrav.ru> от 26.08.2020. 2. Mahlangu J, Powell JS, Ragni MV, Chowdary P, Josephson NC, Pabinger I, et al. Phase 3 study of recombinant factor VIII Fc fusion protein in severe hemophilia A. *Blood*. 2014 Jan;123(3):317–25. 3. Young G, Mahlangu J, Kulkarni R, Nolan B, Liesner R, Pasi J, et al. Recombinant factor VIII Fc fusion protein for the prevention and treatment of bleeding in children with severe hemophilia A. *J Thromb Haemost*. 2015 Jun;13(6):967–77. 4. Pasi KJ, Pabinger I, Wang M, Kerlin B, Kulkarni R, Nolan B, et al. Long-term Impact of rFVIII-Fc prophylaxis in Paediatric, Adolescent, and Adult Subjects with Target Joints and Severe Haemophilia A. Poster presented at the XXVI International Society on Thrombosis and Haemostasis (ISTH) Congress; 2017 Jul 8–13; Berlin, Germany. PB212. 5. Shapiro AD, Ragni MV, Kulkarni R, Oldenberg J, Srivastava A, Quon DV, et al. Recombinant factor VIII Fc fusion protein: extended-interval dosing maintains low bleeding rates and correlates with von Willebrand factor levels. *J Thromb Haemost*. 2014 Nov;12(11):1788–800. 6. Wyrwicz KW, Krishnan S, Auguste P, Poon JL, von Maltzahn R, Yu R, et al. Changes in health-related quality of life with treatment of longer-acting clotting factors: results in the A-LONG and B-LONG clinical studies. *Haemophilia* 2016 Nov;22(6):866–72.

\* по сравнению с препаратами фактора свертывания крови VIII со стандартным периодом полувыведения

\*\* по данным регистрационных исследований

Материал предназначен для сотрудников здравоохранения.

ЭЛОКТЕЙТ является товарным знаком компании «Сведиш Орфан Биовитрум АБ». Обращаем ваше внимание на то, что «Соби» является товарным знаком компании «Сведиш Орфан Биовитрум АБ». По любым вопросам, касающимся товарных знаков компании «Соби», просьба обращаться в юридический отдел.

© 2020 «Сведиш Орфан Биовитрум АБ» – все права принадлежат их законным владельцам.

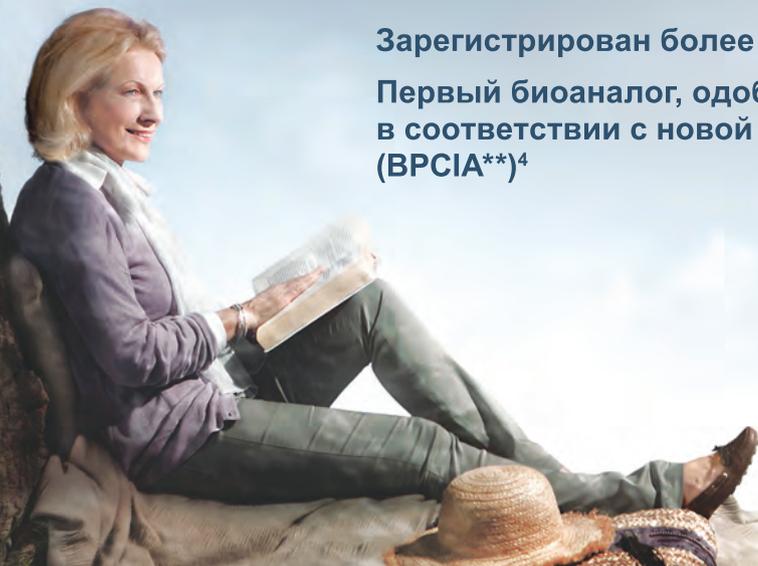




## ВЫСОКОТЕХНОЛОГИЧНЫЙ ПРЕПАРАТ КОМПАНИИ САНДОЗ ИЗ ГРУППЫ СТИМУЛЯТОРОВ ЛЕЙКОПОЭЗА<sup>1, 2</sup>

Зарегистрирован более чем в 60 странах мира<sup>3</sup>

Первый биоаналог, одобренный FDA\*  
в соответствии с новой процедурой регистрации  
(VRCIA\*\*) <sup>4</sup>



### КРАТКАЯ ИНСТРУКЦИЯ ПО ПРИМЕНЕНИЮ ПРЕПАРАТА ЗАРСИО®

ТОРГОВОЕ НАИМЕНОВАНИЕ: Зарсио®.

РЕГИСТРАЦИОННЫЙ НОМЕР: ЛП-001302.

МЕЖДУНАРОДНОЕ НЕПАТЕНТОВАННОЕ НАЗВАНИЕ: филграстим.

ЛЕКАРСТВЕННАЯ ФОРМА: раствор для внутривенного и подкожного введения.

**ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ.** Взрослые и дети: нейтропения, фебрильная нейтропения у больных, получающих интенсивную миелосупрессивную цитотоксическую химиотерапию по поводу злокачественного новообразования (за исключением хронического миелолейкоза и миелодиспластического синдрома); нейтропения и ее клинические последствия у больных, получающих миелоаблативную терапию с последующей аллогенной или аутологичной трансплантацией костного мозга, с повышенным риском развития продолжительной и тяжелой нейтропении; нейтропения у пациентов с острым миелолейкозом, получающих индукционную и консолидирующую химиотерапию, для сокращения ее продолжительности и клинических последствий; мобилизация периферических стволовых клеток (аутологичные ПСКК), в том числе после миелосупрессивной терапии, а также мобилизация периферических стволовых клеток у здоровых доноров (аллогенные ПСКК); тяжелая врожденная, периодическая или идиопатическая нейтропения (абсолютное число нейтрофилов (АЧН), равное  $0,5 \times 10^9/\text{л}$  и менее) у пациентов с тяжелыми или рецидивирующими инфекциями в анамнезе для увеличения числа нейтрофилов, а также для уменьшения частоты и продолжительности инфекционных осложнений; стойкая нейтропения (АЧН, равное  $1,0 \times 10^9/\text{л}$  и менее) у пациентов с развернутой стадией ВИЧ-инфекции для снижения риска бактериальных инфекций при невозможности использования других способов лечения.

**ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ.** Повышенная чувствительность к действующему веществу препарата или его компонентам в анамнезе. Повышенная чувствительность к альбумину и компонентам крови в анамнезе в случаях добавления альбумина в растворы для внутривенных инфузий. Тяжелая наследственная нейтропения (синдром Костманна) с цитогенетическими нарушениями и аутоиммунная нейтропения. Препарат не должен быть использован с целью увеличения дозы цитотоксических химиотерапевтических препаратов выше рекомендованных. Одновременное назначение с цитостатической химио- или лучевой терапией. Терминальная стадия хронической почечной недостаточности. Период новорожденности. **С ОСТОРОЖНОСТЬЮ:** пациенты с серповидно-клеточной анемией, патологией костной ткани (в том числе с остеопорозом), вторичным острым миелолейкозом (ввиду ограниченности данных по безопасности и эффективности), наследственной непереносимостью фруктозы (содержит сорбитол), при лечении пациентов, получающих высокодозную химиотерапию.

**ПРИМЕНЕНИЕ ПРИ БЕРЕМЕННОСТИ И В ПЕРИОД ЛАКТАЦИИ.** Данные о применении филграстима в период беременности ограничены. Имеются свидетельства о возможном прохождении филграстима через плацентарный барьер. Применение филграстима у беременных женщин не рекомендовано. Не установлено, проникает ли филграстим в грудное молоко. При необходимости назначения препарата в период лактации следует прекратить грудное вскармливание.

**ПОБОЧНОЕ ДЕЙСТВИЕ.** Наиболее серьезные нежелательные реакции, которые могут возникать во время терапии филграстимом, включают анафилактическую реакцию, серьезные нежелательные явления со стороны легких (включая интерстициальную пневмонию и острый респираторный дистресс-синдром ОРДС), синдром повышенной проницаемости капилляров, выраженную спленомегалию / разрыв селезенки, трансформацию в миелодиспластический синдром или лейкомию у пациентов с ТХН, реакцию «трансплантат против хозяина» у пациентов, перенесших аллогенную трансплантацию костного мозга или трансплантацию клеток – предшественников гемопоэза периферической крови, и серповидно-клеточный криз у пациентов с серповидно-клеточной анемией. Наиболее частыми нежелательными реакциями (с частотой развития по ВОЗ очень часто ( $\geq 1/10$ ), часто (от  $\geq 1/100$  до  $< 1/10$ )) являются: сепсис, бронхит, инфекция верхних дыхательных путей, инфекция мочевых путей; тромбоцитопения, анемия, спленомегалия, снижение содержания гемоглобина; снижение аппетита, повышение концентрации лактатдегидрогеназы (ЛДГ) в крови; бессонница, головная боль, головокружение, гистезия, парестезия; повышение артериального давления, снижение артериального давления; кровохарканье, одышка, кашель, боль в ротоглотке, носовое кровотечение; диарея, рвота, тошнота; боль в полости рта, запор; гепатомегалия, повышение активности щелочной фосфатазы в крови; алопеция; сыпь, эритема; костно-мышечная боль, мышечные спазмы, дисурия, гематурия; повышенная утомляемость, воспаление слизистых оболочек, лихорадка; боль в грудной клетке; боль, астения, общее недомогание, периферические отеки; трансфузионная реакция.

**ОСОБЫЕ УКАЗАНИЯ.** Лечение препаратом Зарсио® должно проводиться только под контролем онколога или гематолога, имеющих опыт применения Г-КСФ, при наличии необходимых диагностических возможностей. Во время лечения необходимо регулярно контролировать число лейкоцитов. Если число лейкоцитов превысит  $50 \times 10^9/\text{л}$  после достижения ожидаемого надира, следует немедленно отменить препарат. Если Зарсио® применяется для мобилизации ПСКК, его необходимо отменить или сократить дозу при увеличении числа лейкоцитов до  $> 70 \times 10^9/\text{л}$ . Следует соблюдать осторожность при лечении пациентов со злокачественными новообразованиями, получающих высокие дозы химиопрепаратов, поскольку значимый дополнительный эффект применения высоких доз на исход заболевания не подтвержден, но высока вероятность более выраженного токсического воздействия на сердечно-сосудистую систему, органы дыхания, нервную систему и кожу. Имеются данные о развитии реакции «трансплантат против хозяина» и летальных исходах у больных, получавших Г-КСФ после аллогенной трансплантации костного мозга. Сообщалось об очень частых случаях развития спленомегалии и разрыве селезенки у пациентов с тяжелой хронической нейтропенией (ТХН). В связи с этим необходимо учитывать риск увеличения или разрыва селезенки у пациентов с ТХН при наличии у них болей в верхней левой части брюшной полости или верхней части плеча. Влияние на способность управлять транспортными средствами, механизмами. Препарат Зарсио® может оказывать незначительное влияние на способность управлять транспортом и работать с механизмами. После введения филграстима может возникнуть головокружение.

**СРОК ГОДНОСТИ И УСЛОВИЯ ХРАНЕНИЯ:** срок годности 3 года в защищенном от света месте при температуре от 2 до 8 °С. Возможно однократное хранение препарата при комнатной температуре (не выше 25 °С) в течение 72 часов. По истечении 72 часов препарат использовать не рекомендуется и он должен быть утилизирован.

**Список используемой литературы:** 1. Произведено в соответствии со стандартами GMP (Good Manufacturing Practic, Надлежащая производственная практика). 2. Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата Зарсио®. З. ЗАО «Сандоз», апрель 2020 г. data on file. 4. FDA. <https://www.fda.gov/media/124899/download>. Дата доступа – апрель 2020 г.

\* Food and Drug Administration – Управление по контролю за продуктами и лекарственными препаратами (США).

\*\* Biologics Price Competition and Innovation Act – Закон о ценовой конкуренции и инновациях биологических препаратов.

Перед назначением, пожалуйста, ознакомьтесь с полной инструкцией.  
МАТЕРИАЛ ПРЕДНАЗНАЧЕН ДЛЯ МЕДИЦИНСКИХ (ФАРМАЦЕВТИЧЕСКИХ) СОТРУДНИКОВ.

ЗАО «Сандоз»

125315, г. Москва, Ленинградский проспект, д. 72, корп. 3.  
Тел. +7 (495) 660-75-09, [www.sandoz.ru](http://www.sandoz.ru)

**SANDOZ** A Novartis  
Division

## СОДЕРЖАНИЕ

### ОТ РЕДАКЦИИ

Сообщество детских онкологов и гематологов традиционно поддержало	
Международный день детей, больных раком . . . . .	12
Благодарность рецензентам . . . . .	13

### ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

<i>Н.В. Натрусова, И.О. Щедеркина, Е.В. Селиверстова, О.А. Тиганова, К.Л. Кондратчик</i>	
Лейкопатия с инсультоподобным течением у детей с острым лимфобластным лейкозом . . . . .	14
<i>А.В. Мезенцева, Л.В. Ольхова, Е.Б. Мачнева, В.В. Константинова, А.Е. Буря, Ю.А. Николаева, О.А. Филина, Б.Б. Пурбуева, О.С. Финк, М.М. Антошин, Т.З. Алиев, А.В. Мартыненко, Е.А. Пристанкова, Н.В. Сидорова, К.И. Киргизов, Е.В. Скоробогатова</i>	
Успешное применение гидроксиметилхиноксалиндиоксида в комплексной противомикробной терапии у пациентов с фульминантными инфекционными осложнениями в индуцированной аплазии кроветворения, вызванными грамотрицательными возбудителями . . . . .	23
<i>И.В. Пролесковская, О.И. Быданов, Н.Е. Конопля</i>	
Эпидемиология нейробластомы у детей в Республике Беларусь . . . . .	35

### ОБЗОРЫ ЛИТЕРАТУРЫ

<i>Т.Ю. Павлова, Т.Т. Валиев</i>	
Первичные лимфомы центральной нервной системы у детей и подростков . . . . .	43
<i>Е.С. Котова, А.А. Яровой, Д.П. Володин, А.В. Котельникова</i>	
Брахитерапия ретинобластомы (обзор литературы) . . . . .	50
<i>Д.А. Моргачева, Д.Ю. Панова, М.Б. Белогурова</i>	
Таргетная терапия в лечении метастатических, рецидивных и рефрактерных форм саркомы Юинга и остеогенной саркомы. Обзор литературы . . . . .	57
<i>Д.А. Иволгин, Д.А. Кудлай</i>	
Мезенхимальные мультипотентные стромальные клетки и онкобезопасность: две стороны одной медали или обоюдоострый меч (обзор зарубежной литературы) . . . . .	64

## СОДЕРЖАНИЕ

### КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

- Н.М. Еришов, А.В. Пшонкин, Ю.М. Мареева, Л.А. Ясько, М.В. Курникова, Д.А. Евстратов, Д.А. Гобадзе, Л.А. Папуша, Г.С. Овсянникова, А.Г. Румянцев*  
Первый опыт применения МЕК-ингибиторов при нейрофиброматозе I типа у детей в Российской Федерации в условиях стационара кратковременного лечения национального медицинского исследовательского центра ..... 85
- С.В. Иванова, С.А. Кулева, Е.А. Михайлова, Е.М. Сенчуков, Р.И. Хабарова, К.М. Борокшинова, С.А. Тягьков, В.В. Гридасов*  
Синхронные первично-множественные опухоли у ребенка: клинический случай и обзор литературы ..... 93

### НАША ИСТОРИЯ

- История создания и строительства новых корпусов НИИ детской онкологии и гематологии ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» Минздрава России ..... 99

### НАШИ ЮБИЛЕИ

- Юбилей Н.М. Ивановой ..... 102
- Юбилей Т.А. Шароева ..... 103

### НЕКРОЛОГ

- Памяти Лидии Алексеевны Махоновой ..... 104
- Памяти Светланы Александровны Маяковой ..... 106

### НАШЕ СООБЩЕСТВО – ДЕЯТЕЛЬНОСТЬ НОДГО

- Продолжение программы научно-образовательных семинаров «Дальние регионы» ..... 107
- Конференция «Перинатальная медицина: от прегравидарной подготовки к здоровому материнству и детству» ..... 107
- XXIII Конгресс педиатров России ..... 107

### ИНФОРМАЦИЯ ДЛЯ АВТОРОВ ..... 108

## CONTENTS

### FROM EDITION

The community of pediatric oncologists and hematologists traditionally supported the International Day of Children with Cancer .....	12
Thanks to the reviewers .....	13

### ORIGINAL STUDIES

<i>N.V. Natrusova, I.O. Shchederkina, E.V. Seliverstova, O.A. Tiganova, K.L. Kondratchik</i> Stroke-like leukopathy in children with acute lymphoblastic leukemia .....	14
<i>A.V. Mezentseva, L.V. Olkhova, E.B. Machneva, V.V. Konstantinova, A.E. Burya, Yu.A. Nikolaeva, O.A. Filina, B.B. Purbueva, O.S. Fink, M.M. Antoshin, T.Z. Aliev, A.V. Martynenkova, E.A. Pristanskova, N.V. Sidorova, K.I. Kirgizov, E.V. Skorobogatova</i> Successful use of hydroxymethylquinoxaline dioxide in complex antimicrobial therapy in patients with fulminant infectious complications in induced hematopoiesis aplasia by gram-negative agents .....	23
<i>I.V. Proleskovskaya, O.I. Bydanov, N.E. Konoplya</i> Epidemiology of neuroblastoma in children in the Republic of Belarus .....	35

### LITERATURE REVIEWS

<i>T.Yu. Pavlova, T.T. Valiev</i> Primary central nervous system lymphomas in children and adolescents .....	43
<i>E.S. Kotova, A.A. Yarovoy, D.P. Volodin, A.V. Kotelnikova</i> Retinoblastoma brachytherapy (literature review) .....	50
<i>D.A. Morgacheva, D.Yu. Panova, M.B. Belogurova</i> Targeted therapy in metastatic, recurrent and refractory Ewing sarcoma and osteogenic sarcoma. Review of literature .....	57
<i>D.A. Ivolgin, D.A. Kudlay</i> Mesenchymal multipotent stromal cells and cancer safety: two sides of the same coin or a double-edged sword (review of foreign literature) .....	64

# CONTENTS

## CLINICAL CASES

- N.M. Ershov, A.V. Pshonkin, Yu.M. Mareeva, L.A. Yasko, M.V. Kurnikova, D.A. Evstratov, D.A. Gobadze, L.A. Papusha, G.S. Ovsyannikova, A.G. Rummyantsev*  
**The first experience of using MEK inhibitors for type 1 neurofibromatosis in children in the Russian Federation in a hospital for short-term treatment at the National Medical Research Center** ..... 85
- S.V. Ivanova, S.A. Kuleva, E.A. Mikhailova, E.M. Senchurov, R.I. Khabarova, K.M. Borokshinova, S.A. Tyatkov, V.V. Gridasov*  
**Synchronous multiple primary tumors (neuroblastoma and parathyroid adenoma) in a child: case report and literature review** ..... 93

## OUR HISTORY

- The history of the creation and construction of new buildings Research Institute of Pediatric Oncology and Hematology at N.N. Blokhin National Medical Research Center of Oncology, Ministry of Health of Russia** ..... 99

## OUR ANNIVERSARIES

- Anniversary N.M. Ivanova ..... 102  
 Anniversary T.A. Sharoev ..... 103

## OBITUARY

- In memory of L.A. Makhonova ..... 104  
 In memory of S.A. Mayakova ..... 106

## OUR COMMUNITY – ACTIVITIES OF THE NATIONAL SOCIETY OF PEDIATRIC HEMATOLOGISTS AND ONCOLOGISTS

- Continuation of the program of scientific and educational seminars “Remote regions” ..... 107  
 Conference “Perinatal medicine: from pregravid preparation to healthy motherhood and childhood” ..... 107  
 XXIII Congress of Pediatricians of Russia ..... 107

## INFORMATION FOR AUTHORS ..... 108