## Вопросы

# гематологии онкологии и иммунопатологии в педиатрии

2010 • TOM 9 • №3

Научно-практический журнал

## В номере:

- Редкие болезни и орфанные препараты
- Тромбоцитопении новорожденных
- Маточные кровотечения пубертатного периода и риск развития анемии
- Отечественная рекомбинантная вакцина против гепатита В
- Диагностика внепеченочной портальной гипертензии

\_ On-line версия журнала \_ http://www.phdynasty.ru

## Ä

## Вопросы

## гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии

Научно-практический журнал

## Главный редактор

А.Г.Румянцев

## Заместитель главного редактора

В.М.Чернов

## Ответственный секретарь

И.С.Тарасова

## Научный редактор

И.А.Быкова

## Редколлегия

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

## Редакционный совет

А.А.Баранов (Москва)	Л.М.Казакова (Кемерово)	Р.О'Рейли (Нью-Йорк)
А.Ю.Барышников (Москва)	М.Казачкин (Париж)	В.Б.Пономарев (Нью-Йорк)
А.А.Басистова (Москва)	Г.Касперс (Амстердам)	Ш.Славин (Иерусалим)
В.Г.Бебешко (Киев)	Л.Г.Ковалева (Москва)	Ю.Н.Токарев (Москва)
М.Б.Белогурова (Санкт-Петербург)	Л.В.Ковальчук (Москва)	Н.А.Торубарова (Москва)
В.И.Борисов (Москва)	В.А.Козлов (Новосибирск)	Л.Г.Фечина (Екатеринбург)
Н.Н.Ваганов (Москва)	О.И.Крыжановский (Анн-Арбор)	А.Фишер (Париж)
К.Вельте (Ганновер)	И.А.Лешкевич (Москва)	Г.Хенце (Берлин)
Э.К.Возный (Москва)	Г.А.Лыскина (Москва)	А.В.Шамардина (Н.Новгород)
Г.Гаднер (Вена)	Л.А.Махонова (Москва)	Р.З.Шаммасов (Казань)
М.И.Давыдов (Москва)	Г.Л.Менткевич (Москва)	А.А.Ярилин (Москва)

М.М.Дубровин (Нью-Йорк)

## **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» 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,

Е.И.Алексеева (Москва)

Отдел рекламы: Тел.: (495) 517-70-55, Тел./факс: (495) 660-60-04 E-mail: reklama@mm-agency.ru Журнал
«Вопросы гематологии/онкологии
и иммунопатологии в педиатрии»
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.

Л.М.Минкина (Владивосток)

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

• •

Ä

## Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии

2010 • TOM 9 • №3 СОДЕРЖАНИЕ

Научно-практический журнал

Юбилеи
Елена Федоровна Морщакова (к 70-летию со дня рождения)
Редакционная статья
Персонализированная медицина и лечение редких болезней – новая парадигма современной медицины
А.А.Соколов, М.Н.Гусева, А.А.Ацапкина, С.И.Каримова,
М.Р.Чшиева, М.И.Карпов, А.И.Квятковская, А.Г.Румянцев
Гематология
Иммунно-опосредованные тромбоцитопении новорожденных:
дифференциальный диагноз и принципы терапии
А.А.Масчан, А.Г.Румянцев
Риск развития анемии у девушек-подростков с маточными кровотечениями пубертатного периода
И.С.Тарасова, В.М.Чернов, Д.Б.Лаврухин, А.Г.Румянцев
Педиатрия
Иммуногенность и реактогенность отечественной рекомбинантной
вакцины против гепатита В у недоношенных детей
В.Н.Соннов, О.В.Шамшева
Значение ультразвуковой и рентгеноэндоваскулярной диагностики в анализе сосудистой архитектоники
при внепеченочной портальной гипертензии у детей
М.Н.Сухов, А.В.Дроздов, Р.В.Гарбузов, М.В.Исаева, И.П.Лывина
Информация
Новые возможности профилактики осложнений гемофилии у детей и взрослых
Итоги совещания экспертов, Москва, 30 августа 2010 г

## • •

## Pediatric

## Haematology/ Oncology and Immunopathology

Scientific and Practical Journal

## **Editor-in-Chief**

A.G.Rumyantzev

## **Deputy Editor-in-Chief**

V.M.Chernov

## **Secretary**

I.S.Tarasova

## **Associate Editor**

I.A.Bykova

## **Editorial Board**

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

## **Editorial Council**

E.I.Alekseeva (Moscow)	G.Henze (Berlin)	L.M.Minkina (Vladivostok)
A.A.Basistova (Moscow)	G.Kaspers (Amsterdam)	R.O'Reilly (New York)
A.A.Baranov (Moscow)	L.M.Kazakova (Kemerovo)	V.B.Ponomarev (New York)
A.Yu.Baryshnikov (Moscow)	M.Kazatchkine (Paris)	A.V.Shamardina (N.Novgorod)
V.G.Bebeshko (Kiev)	L.G.Kovaleva (Moscow)	R.Z.Shammasov (Kazan)
M.B.Belogurova (St. Petersburg)	L.V.Kovalchuk (Moscow)	Sh.Slavin (Jerusalem)
V.I.Borisov (Moscow)	V.A.Kozlov (Novosibirsk)	Yu.N.Tokarev (Moscow)
M.I.Davydov (Moscow)	O.I.Kryzhanovskiy (Ann-Arbor)	N.A.Torubarova (Moscow)
M.M.Dudrovin (New York)	I.A.Leshkevich (Moscow)	N.N.Vaganov (Moscow)
L.G.Fechina (Ekaterinburg)	G.A.Lyskina (Moscow)	E.K.Vosniy (Moscow)
A.Fischer (Paris)	L.A.Makhonova (Moscow)	K.Welte (Hannover)
G.Gadner (Vienna)	G.L.Mentkevich (Moscow)	A.A.Yarilin (Moscow)

## **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



## Haematology/ Oncology and Immunopathology



Jubilee
To the 70 <sup>th</sup> anniversary of E.F. Morshchakova
Editorial
Personalized medicine and treatment of rare diseases: A new paradigm of modern medicine
A.A.Sokolov, M.N.Guseva, A.A.Atsapkina, S.I.Karimova, M.R.Chshieva,
M.I.Karpov, A.I.Kvyatkovskaya, A.G.Rumuantsev6
Hematology
Immunity-mediated thrombocytopenia of the neonates: differential diagnosis and management
A.A.Maschan, A.G.Rumyantsev
Risk of anemia in adolescent girls with dysfunctional uterine bleeding
I.S.Tarasova, V.M.Chernov, D.B.Lavrukhin, A.G.Rumyantsev
Pediatrics
Immunogenic and reactogenic activities of the Russian recombinant anti-hepatitis B vaccine in preterm children
V.N.Sonnov, O.V.Shamsheva
Ultrasonic and roentgenoendovascular techniques in analysis of the vascular architecture
in children with extrahepatic portal hypertension
M.N.Sukhov, A.V.Drozdov, R.V.Garbuzov, M.V.Isaeva, I.P.Lyvina
Information
New potentialities of hemophilia complication prevention in children and adults.
Summing up the conference of experts. Moscow, August 30, 2010