

# Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии

2015 • том 14 • №3

Научно - практический журнал  
Международной организации Consensus in Pediatrics

## В номере:

- Патогенез гемофилической артропатии
- Гемопозз и лейкозы при синдроме Дауна
- Острый лимфобластный лейкоз у детей:  
эпидемиология, полиморфизм гена *MTHFR*, тромбозы
- Острый миелоидный лейкоз у детей: современная диагностика и лечение
- Препарат И.Г. Вена в лечении детей с первичными иммунодефицитами
- Острая перемежающаяся порфирия у пациента препубертатного возраста
- Иннонафактор — первый отечественный рекомбинантный фактор свертывания крови IX



ISSN 1726-1708

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

# 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.Грачев, к.м.н.  
В.М.Делягин, 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. (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**

Современные представления о патогенезе гемофилической артропатии

*Т.Ю.Полянская, В.Ю.Зоренко, Е.Е.Карпов* ..... **5**

---

**Острый лейкоз**

Гемопозы и лейкозы у пациентов с синдромом Дауна

*I.Roberts, S.Izraeli* ..... **13**Клиническое значение полиморфизма гена метилентетрагидрофолатредуктазы у детей  
с острым лимфобластным лейкозом при проведении программной терапии*О.В.Петина, А.А.Зборовская, М.Л.Матевосян, Т.В.Савицкая, О.В.Алейникова* ..... **34**

Тромбозы у детей с острым лимфобластным лейкозом

*Л.И.Жарикова, Ю.В.Румянцева, А.И.Карачунский* ..... **39**

Современные аспекты диагностики и лечения острого миелоидного лейкоза у детей

*Ю.А.Баровская* ..... **48**Заболеваемость острым лимфобластным лейкозом детей Азербайджанской Республики:  
эпидемиологические данные и сравнительный анализ*И.А.Багиров, О.И.Быданов, О.В.Петина, А.А.Зборовская, О.В.Алейникова* ..... **55**

---

**Клиническая фармакология и фармакотерапия**

Опыт применения препарата 5% нормального человеческого иммуноглобулина

для внутривенного введения И.Г. Вена в лечении детей с первичными иммунодефицитами

*И.Н.Смирнова, Ю.А.Родина, Е.В.Дерибапа, С.А.Дибирова, А.Ю.Щербина* ..... **60**

---

**Клинические наблюдения**

Клинический случай острой перемежающейся порфирии у пациента 9 лет

*Д.В.Федорова, И.В.Карпова, Е.В.Орлова, В.Л.Сулин, Л.А.Хачатрян, Н.С.Сметанина* ..... **65**

---

**Информация**Иннонафактор – первый отечественный рекомбинантный фактор свертывания крови IX ..... **70**Правила для авторов ..... **75**