

ISSN (Print) 0234-5730  
ISSN (Online) 2411-3042

ФГБУ НАЦИОНАЛЬНЫЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ  
ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ  
ЦЕНТР ГЕМАТОЛОГИИ  
МИНЗДРАВА РОССИИ  
НАЦИОНАЛЬНОЕ  
ГЕМАТОЛОГИЧЕСКОЕ  
ОБЩЕСТВО

# ГЕМАТОЛОГИЯ И ТРАНСФУЗИОЛОГИЯ

65.1. 2020

RUSSIAN JOURNAL  
OF HEMATOLOGY AND  
TRANSFUSIOLOGY  
(GEMATOLOGIYA I TRANSFUSIOLOGIYA)



## СОДЕРЖАНИЕ

### *Оригинальные статьи*

- 8–23 Сыроева Е.П., Пономарев Р.В., Лукина К.А., Чавынчак Р.Б., Короткова С.Б., Жилиева М.В., Никитина Е.Г., Маркова О.А., Гапченко Е.В., Шустер А.М., Кудлай Д.А., Лукина Е.А.  
**Оценка эффективности и безопасности биоаналогичного препарата Глуразим (имиглюцераза) у больных болезнью Гоше I типа**

### *Обзор литературы*

- 24–38 Попова Н.Н., Савченко В.Г.  
**Реконституция Т-клеточного звена иммунной системы у больных после трансплантации аллогенных гемопоэтических стволовых клеток**

### *Клинические наблюдения*

- 39–51 Зарубина К.И., Паровичникова Е.Н., Кохно А.В., Гаврилина О.А., Троицкая В.В., Обухова Т.Н., Ковригина А.М., Клясова Г.А., Райкина Е.В., Масчан М.А.  
**Диагностика и лечение острого лимфобластного лейкоза у больного синдромом Ниймеген, впервые диагностированным во взрослом возрасте**

- 52–60 Ламзин И.М., Соколова М.Н., Хайруллин Р.М., Минеева Н.В., Хапман М.Э.  
**Особенности иммуногематологических и гематологических показателей крови донора с редким фенотипом -D-**

- 61–69 Гончаров А.А., Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Рогальская Е.А.  
**Случай интраоперационного выявления дефицита протеина С у больного, оперированного по поводу цианотического порока сердца**

## CONTENTS

### *Original articles*

- Sysoeva E.P., Ponomarev R.V., Lukina K.A., Chavynchak R.B., Korotkova S.B., Zhiliaeva M.V., Nikitina E.G., Markova O.A., Gapchenko E.V., Shuster A.M., Kudlay D.A., Lukina E.A.  
**Evaluation of the efficacy and safety of the biosimilar drug Glurazyme (imiglucerase) in patients with Gaucher disease type 1**

### *Review articles*

- Popova N.N., Savchenko V.G.  
**Reconstitution of T-cell-mediated immunity in patients after allogeneic stem cell transplantation**

### *Case reports*

- Zarubina K.I., Parovichnikova E.N., Kokhno A.V., Gavrilina O.A., Troitskaya V.V., Obukhova T.N., Kovrigina A.M., Klyasova G.A., Raikina E.V., Maschan M.A.  
**Diagnosis and treatment of acute lymphoblastic leukemia in a patient with nijmegen syndrome first diagnosed in adulthood**

- Lamzin I.M., Sokolova M.N., Khayrullin R.M., Mineeva N.V., Khapman M.E.  
**Features of immunohematological and hematological parameters of a donor with a rare phenotype -D-**

- Goncharov A.A., Rybka M.M., Khinchagov D.Ya., Rogalskaya E.A.  
**A clinical case of protein C deficiency revealed in a patient during surgery for cyanotic heart defect**

## *Лекции*

- 70–86 Пшениснов К.В., Александрович Ю.С.  
**Массивная кровопотеря в педиатрической практике**

## *Клинические рекомендации*

- 87–114 Галстян Г.М., Гапонова Т.В., Жибурт Е.Б., Балашова Е.Н., Берковский А.Л., Быстрых О.А., Купряшов А.А., Оловникова Н.И., Ошоров А.В., Рыбка М.М., Троицкая В.В., Буланов А.Ю., Журавель С.В., Лубнин А.Ю., Мазурок В.А., Недомолкин С.В., Певцов Д.Э., Рогачевский О.В., Салимов Э.Л., Трахтман П.Е., Чжао А.В., Шерстнев Ф.С., Савченко В.Г.  
**Клиническое использование криопреципитата**

## *Некролог*

- 115 Геннадий Иванович Козинец  
(14.10.1931–23.02.2020)

## *Lectures*

- Pshenisnov K.V., Aleksandrovich Yu.S.  
**Massive blood loss in pediatric practice**

## *Clinical recommendations*

- Galstyan G.M., Gaponova T.V., Zhiburt E.B., Balashova E.N., Berkovskiy A.L., Bystrykh O.A., Kupryashov A.A., Olovnikova N.I., Oshorov A.V., Rybka M.M., Troitskaya V.V., Bulanov A.Yu., Zhuravel S.V., Lubnin A.Yu., Mazurok V.A., Nedomolkin S.V., Pevtsov D.E., Rogachevskiy O.V., Salimov E.L., Trakhtman P.E., Chzhao A.V., Sherstnev F.S., Savchenko V.G.  
**Clinical guidelines for cryoprecipitate transfusions**

## *Obituary*

- Gennadiy Ivanovich Kozinets  
(14.10.1931–23.02.2020)