

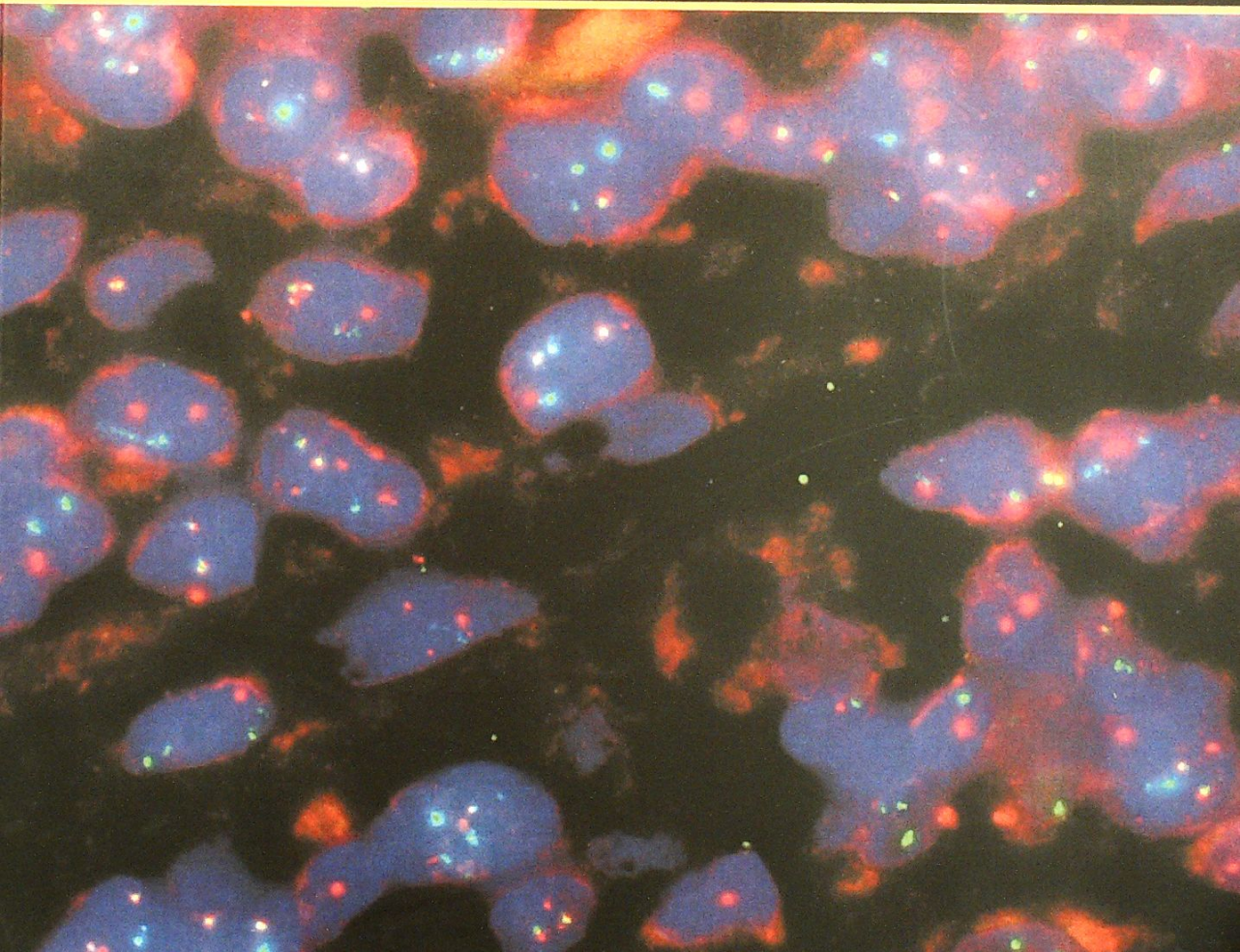
ISSN (Print) 0234-5730  
ISSN (Online) 2411-3042

ФГБУ НАЦИОНАЛЬНЫЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ  
ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ  
ЦЕНТР ГЕМАТОЛОГИИ  
МИНЗДРАВА РОССИИ  
НАЦИОНАЛЬНОЕ  
ГЕМАТОЛОГИЧЕСКОЕ  
ОБЩЕСТВО

# ГЕМАТОЛОГИЯ И ТРАНСФУЗИОЛОГИЯ

65.2. 2020

**RUSSIAN JOURNAL  
OF HEMATOLOGY AND  
TRANSFUSIOLOGY**  
(GEMATOLOGIYA I TRANSFUSIOLOGIYA)





# октаплекс®

Концентрат Протромбинового Комплекса

Точная профилактика и быстрый контроль  
угрожающих жизни кровотечений



- Сбалансированный состав факторов свертывания крови КПК<sup>1</sup>
- Терапевтическая концентрация протеина С и протеина S<sup>1</sup>
- Быстрая нормализация МНО в течение 10 минут<sup>2</sup>
- Низкая тромбогенная активность<sup>3,4</sup>
- Небольшой объем и короткое время инфузии<sup>5</sup>

1. Josic D, et al. Manufacturing of a Prothrombin Complex Concentrate Aiming at Low Thrombogenicity. Thromb Res 2000; 100: 433-441

2. Lubetsky A et al. Efficacy and safety of a prothrombin complex concentrate (Octaplex®) for rapid reversal of oral anticoagulation. Thromb Res 2004; 113(6):371-378

3. Varga C et al. The effectiveness and safety of fixed low-dose prothrombin complex concentrates in patients requiring urgent reversal of warfarin. Transfusion 2013; 53:1451-1458

4. Desmettre T et al. Emergency reversal of anticoagulation: The real use of prothrombin complex concentrates - A prospective multicenter two year French study from 2006 to 2008. Thromb Res 2012; 130(3): e178-e183

5. Sarode R. Four-factor prothrombin complex concentrate versus plasma for urgent vitamin K antagonist reversal: New evidence. Clin Lab Med 2014; 34(3): 613-621

Номер РУ препарата Октаплекс® в РФ ЛП-004107

octapharma®

За безопасное и оптимальное использование протеинов человека

Представительство в России:

Представительство АООО Октафарма НордикАБ, Швеция

119002, Москва, Денежный пер., д. 11, стр. 1

Тел.: +7(495) 785 45 55, факс: +7(495) 785 45 58

Только для медицинских работников



## Цели и задачи журнала

Обобщение научных и практических достижений в области гематологии и трансфузиологии, повышение квалификации врачей различных специальностей.

**Международный журнал «Гематология и трансфузиология»** публикует оригинальные и фундаментальные исследования, лекции, обзоры и клинические наблюдения, касающиеся различных разделов гематологии, гемостазиологии и трансфузиологии: физиологии и патофизиологии кроветворения, миелопоэза, иммуногематологии, состояний и заболеваний, обусловленных нарушениями функции и количества тромбоцитов, врожденных и приобретенных нарушений коагуляции и фибринолиза, тромбозов, тромбофилий, вопросов терапии антикоагулянтами и дезагрегантами, вопросов онкогематологии, трансплантации гемопоэтических стволовых клеток, генной терапии, экспериментальной биологии и экспериментальной терапии, эпидемиологических исследований, интенсивной терапии критических состояний, возникающих при заболеваниях системы крови, вопросов производственной трансфузиологии, а именно получения и тестирования компонентов крови, их клинического применения при различных заболеваниях.

Журнал представлен в международной базе данных Scopus (Gematology I Transfuziologiya) и в российской базе РИНЦ (Российский индекс научного цитирования)  
Импакт-фактор (РИНЦ) – 0,898

### УЧРЕДИТЕЛИ:

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
125167, Москва, Новый Зыковский проезд, д. 4

Некоммерческое партнерство содействия развитию гематологии и трансплантации костного мозга «Национальное гематологическое общество»

Периодичность издания: 4 номера в год  
Префикс DOI: 10.35754

### АДРЕС РЕДАКЦИИ:

125167, Москва, Новый Зыковский проезд, д. 4  
Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Телефоны: 89268163887, 89166812291  
e-mail: a.levchenko@hfjournal.ru

Научный редактор Галстян Г. М.  
Корректоры Пигулевская И. С., Зелексон Л. А.  
Верстка Чоренький С. И.

Дизайн Чулкова И. Г.

Формат 230x297 мм  
Тираж 1500 экз.  
Выход в свет: 22.05.2020

Журнал зарегистрирован в Роскомнадзоре РФ.  
Свидетельство о регистрации ПИ № ФС77-72666  
от 16 апреля 2018 года

Издательство: ООО «НЭИКОН ИСП»,  
115114, Москва, ул. Летниковская, д. 4, стр. 5, офис 2.4  
тел./факс: +7(499)754-99-94  
<https://neicon.ru/>

Объединенный каталог «Пресса России», индекс 41284

Подписка через интернет: [www.ppressa.ru](http://www.ppressa.ru)  
Подписка на электронную версию журнала: [elibrary.ru](http://elibrary.ru)  
Журнал открыт для ознакомления на сайте <https://www.hfjournal.ru/>

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

Гематология и трансфузиология.  
Russian Journal of Hematology and Transfusiology  
(Gematology I Transfuziologiya)  
2020. Т. 65. №2. 119–234

© Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр гематологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации

Контент доступен под лицензией Creative Commons Attribution 4.0 license.

### ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР ЖУРНАЛА

#### Савченко Валерий Григорьевич

главный внештатный специалист-гематолог МЗ РФ, академик РАН, д.м.н., профессор, генеральный директор ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

### ЗАМЕСТИТЕЛЬ ГЛАВНОГО РЕДАКТОРА

#### Галстян Геннадий Мартинович

д.м.н., заведующий отделением реанимации и интенсивной терапии ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

### ОТВЕТСТВЕННЫЙ СЕКРЕТАРЬ

#### Троицкая Вера Витальевна

к.м.н., заведующая отделением интенсивной высокотехнологичной химиотерапии гемобластозов и депрессий кроветворения с круглосуточным стационаром ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

### ЗАВЕДУЮЩАЯ РЕДАКЦИЕЙ

#### Левченко Ольга Константиновна

к.м.н., старший научный сотрудник отделения реанимации и интенсивной терапии ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

### РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

**Афанасьев Борис Владимирович**, д.м.н., профессор, заслуженный врач РФ, директор НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой, заведующий кафедрой гематологии, трансфузиологии и трансплантологии ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» МЗ РФ (Санкт-Петербург, Россия)

**Буланов Андрей Юльевич**, д.м.н., главный внештатный специалист-трансфузиолог Департамента здравоохранения г. Москвы, руководитель консультативной трансфузиологической бригады ГБУЗ «ГБ № 52 ДЗ г. Москвы» (Москва, Россия)

**Гапонова Татьяна Владимировна**, к.м.н., главный внештатный специалист-трансфузиолог МЗ РФ, заместитель генерального директора по трансфузиологии – заведующая отделом трансфузиологии ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Гудков Андрей Владимирович**, д.б.н., профессор, директор Института рака Роввелла Парка (Боффола, США)

**Звонков Евгений Евгеньевич**, д.м.н., заведующий отделением интенсивной высокотехнологичной химиотерапии лимфом ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Зозуля Надежда Ивановна**, д.м.н., заведующая отделом коагулопатий ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Клясова Галина Александровна**, д.м.н., профессор, заведующая лабораторией клинической бактериологии, микологии и антибиотической терапии ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Ковригина Алла Михайловна**, д.б.н., заведующая патологоанатомическим отделением ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Крыжановский Олег Игоревич**, к.м.н., руководитель программы лечения злокачественных гематологических заболеваний онкологического центра Alta Bates Summit Medical Center (Беркли, Калифорния, США)



**Курпашов Алексей Анатольевич**, д.м.н., заведующий отделением переливания крови ФГБУ «НМИЦ сердечно-сосудистой хирургии им.А.Н.Бакулева» МЗ РФ (Москва, Россия)

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

**Менделеева Лариса Павловна**, д.м.н., профессор, заместитель генерального директора по научной работе и инновациям, заведующая отделением высокодозной химиотерапии паранеопластических гемобластозов ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Никитин Евгений Александрович**, д.м.н., заведующий дневным стационаром гематологии, онкологии и химиотерапии ГБУЗ «КБ им. С.П. Боткина» ДЗТ Москвы (Москва, Россия)

**Паровичникова Елена Николаевна**, д.м.н., заведующая отделом химиотерапии гемобластозов, депрессив кроветворения и трансплантации костного мозга ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Семочкин Сергей Вячеславович**, д.м.н., профессор кафедры онкологии и гематологии ФГБОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Суариков Андрей Борисович**, д.б.н., заведующий лабораторией молекулярной гематологии ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Трахтман Павел Евгеньевич**, д.м.н., заведующий отделением заготовки и процессинга гемопоэтических стволовых клеток ФГБУ «НМИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

**Тумян Гаяне Сепуговна**, д.м.н., профессор кафедры онкологии ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» МЗ РФ, ведущий научный сотрудник ФГБУ «НМИЦ онкологии им. Н.Н. Блохина» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Чернов Вениамин Михайлович**, д.м.н., член-корреспондент РАЕН, профессор, заведующий научно-консультативным отделом ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

## РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ

**Алейникова Ольга Витальевна**, член-корр. НАН Беларуси, д.м.н., профессор, директор Республиканского научно-практического центра детской онкологии, гематологии и иммунологии (Минск, Республика Беларусь)

**Аль-Ради Любовь Сатаровна**, к.м.н., зам. заведующего консультативного гематологического отделения с дневным стационаром по проведению интенсивной высокодозной химиотерапии ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Байков Вадим Валентинович**, д.м.н., заведующий лабораторией патоморфологии НИИ детской онкологии, гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой, доцент кафедры патологической анатомии ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» МЗ РФ (Санкт-Петербург, Россия)

**Бигильдеев Алексей Евгеньевич**, д.б.н., старший научный сотрудник лаборатории физиологии кроветворения ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Бидерман Белла Вениаминовна**, к.б.н., старший научный сотрудник лаборатории молекулярной гематологии ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Бондаренко Сергей Николаевич**, к.м.н., руководитель отдела онкологии, гематологии и трансплантологии для подростков и взрослых Института детской гематологии и трансплантологии им. Р.М. Горбачевой ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» МЗ РФ (Санкт-Петербург, Россия)

**Васильев Сергей Александрович**, д.м.н., профессор, ведущий научный сотрудник консультативного гематологического отделения с дневным стационаром по проведению интенсивной высокодозной химиотерапии ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Гаврилина Ольга Александровна**, к.м.н., старший научный сотрудник отдела химиотерапии гемобластозов, депрессив кроветворения и трансплантации костного мозга ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Гармаева Татьяна Цыреновна**, д.м.н., заместитель генерального директора по организационно-методической работе и взаимодействию с регионами Российской Федерации, заведующий научно-организационным отделом по гематологии, трансфузиологии, донорству ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Головкина Лариса Леонидовна**, д.м.н., заведующая лабораторией трансфузиологической иммунологии, ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Грицаев Сергей Васильевич**, д.м.н., руководитель Республиканского центра трансплантации костного мозга ФГБУ «Российский НИИ гематологии и трансфузиологии ФМБА» (Санкт-Петербург, Россия)

**Двирных Валентина Николаевна**, к.м.н., заведующая централизованной клинико-диагностической лабораторией ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Джулакан Унан Леванович**, к.м.н., ученый секретарь ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Дроков Михаил Юрьевич**, к.м.н., руководитель сектора по изучению иммунных воздействий и ослаблений после трансплантации костного мозга ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Дубинкин Игорь Владимирович**, к.б.н., ведущий специалист группы трансфузиологической биотехнологии ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Ефимов Григорий Александрович**, д.б.н., заведующий лабораторией трансплантационной иммунологии ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Исхаков Эльдор Джосурович**, к.м.н., научный руководитель отделения гематологии НИИ гематологии и переливания крови (Ташкент, Узбекистан)

**Кохно Алина Владимировна**, к.м.н., ведущий научный сотрудник отдела химиотерапии гемобластозов, депрессив кроветворения и трансплантации костного мозга ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Кузьмина Лариса Анатольевна**, к.м.н., заведующая отделением интенсивной высокодозной химиотерапии и трансплантации костного мозга с круглосуточным стационаром ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Кулагин Александр Дмитриевич**, д.м.н., профессор, заместитель главного врача по гематологии, онкогематологии и ревматологии Клиники ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И.П. Павлова» МЗ РФ (Санкт-Петербург, Россия)

**Куликов Сергей Михайлович**, к.т.н., заведующий информационно-аналитическим отделом ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Луговская Светлана Алексеевна**, д.м.н., профессор кафедры клинической лабораторной диагностики ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Лукина Елена Алексеевна**, д.м.н., профессор, заведующая отделением орфанных заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Магомедова Аминат Умарсхабовна**, д.м.н., ведущий научный сотрудник отделения интенсивной высокодозной химиотерапии гемобластозов с круглосуточным стационаром ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Маккарти Филип**, профессор онкологии и внутренней медицины Института рака (Розвелл Парк Боффало, США)

**Масчан Михаил Александрович**, д.м.н., профессор, заместитель генерального директора, директор Высшей школы молекулярной и экспериментальной медицины ФГБУ «НМИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Михайлова Елена Алексеевна**, д.м.н., профессор, ведущий научный сотрудник отдела химиотерапии гемобластозов, депрессив кроветворения и трансплантации костного мозга ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Моисеева Татьяна Николаевна**, к.м.н., заведующая консультативным гематологическим отделением с дневным стационаром по проведению интенсивной высокодозной химиотерапии ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Нидервайзер Диттер**, профессор медицины, руководитель отдела гематологии и онкологии университетского госпиталя (Лейпциг, Германия)

**Обухова Татьяна Никифоровна**, к.м.н., заведующая лабораторией кардиологии ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Салимов Эмин Львович**, д.м.н., заведующий отделом заготовки крови и ее компонентов, профессор кафедры анестезиологии и реаниматологии лечебного факультета ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» (Сеченовский университет) МЗ РФ (Москва, Россия)

**Сметанина Наталия Сергеевна**, д.м.н., профессор, заместитель директора Института гематологии, иммунологии и клеточных технологий ФГБУ «НМИЦ детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России (Москва, Россия)

**Туполева Татьяна Алексеевна**, д.м.н., заведующая отделом вирусологической диагностики ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Туркина Анна Григорьевна**, д.м.н., профессор, заведующая научно-консультативным отделением химиотерапии миелопротравляющих заболеваний ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Фидарова Залина Таймуразовна**, к.м.н., заведующая отделением химиотерапии гемобластозов и депрессив кроветворения с дневным стационаром ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Фoa Робин**, д.м.н., профессор гематологии, руководитель отдела гематологии Римского университета «La Sapienza» (Рим, Италия)

**Хамаганова Екатерина Георгиевна**, д.б.н., заведующая лабораторией тканевого типирования, ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)

**Хельман Ричард**, преподаватель клинической медицины в больнице Лоренс Мемориал (Нью-Йорк, США)

**Хольцер Диттер**, профессор медицины и гематологии университета Франкфурта, вице-президент Европейской школы гематологии и европейской и немецкой сети специалистов по лейкозам, координатор европейской рабочей группы острого лимфобластного лейкоза у взрослых (Франкфурт-на-Майне, Германия)

**Цаур Григорий Анатольевич**, д.м.н., заведующий лабораторией молекулярной биологии, иммунофенотипирования и патоморфологии ОКБ № 1 (Екатеринбург, Россия)

**Шипунова Ирина Николаевна**, д.б.н., старший научный сотрудник лаборатории физиологии кроветворения ФГБУ «НМИЦ гематологии» МЗ РФ (Москва, Россия)



## Aims and Scope

**Hematology and Transfusiology** is a peer-reviewed scholarly journal aimed at presenting scientifically and practically significant research findings in the field of hematology and transfusiology, as well as at advancing professional competencies of physicians of various specialities.

**Hematology and Transfusiology** is an international peer-reviewed scholarly journal aimed publishes original research papers, reviews, clinical cases and lecture notes pertaining to a broad range of problems in the fields of hematology, hemostasiology and transfusiology. Among them are the physiology and pathophysiology of hematopoiesis, myelopoiesis, immunohematology; conditions and diseases caused by impaired platelet function and number, congenital and acquired disorders of coagulation and fibrinolysis, thrombosis, thrombophilia; therapy with anticoagulants and disaggregants; problems of oncohematology, hematopoietic stem cell transplantation, gene therapy, experimental biology and experimental therapy; epidemiological studies of blood system diseases, intensive therapy of critical conditions that arise due to various blood system diseases; issues of industrial transfusion, i.e. production of plasma and blood components for treating various diseases and conditions.

The journal is presented in the international database of Scopus (Gematologiya i Transfuziologiya) and Russian database RSCI (Russian science citation index)

IF (RISC) – 0.898

Under the decision of the Higher Attestation Commission (HAC) of the Ministry of Education and Science, Russian Journal of Hematology and Transfusiology is included in the list of leading peer-reviewed scientific journals, where the main scientific results of dissertations for academic degree of Candidate of Sciences and for academic degree of Doctor of Sciences should be published.

### FOUNDERS

National Research Center for Hematology of the Ministry of Health of the Russian Federation  
125167, Moscow, Novyy Zhykovskiy proezd, 4

Non-profit partnership of assistance to development of hematology and bone marrow transplantation «National Society of Hematology»

Frequency: quarterly  
DOI Prefix: 10.35754

### ADDRESS OF EDITORIAL

125167, Moscow, Novyy Zhykovskiy proezd, 4  
National Research Center for Hematology, Moscow

Phone: +7(495) 921-22-04  
E-mail: [hl@hljournal.ru](mailto:hl@hljournal.ru)

Science editor Galstyan G. M.  
Correctors Pigulevskaya I. S., Zelekson L. A.  
Layout of Chornenkij S. I.

Design by Chulkova I. G.

Format 230x297 mm  
Printed copies 1500  
Publication: 22.05.2020

The journal is registered in Roskomnadzor of the Russian Federation Registrations certificate  
PI No. FS77-72666 dated April 16, 2018

NEICON ISP Ltd, Letnikovskaya str., 4  
bldng 5, of 2.4, Moscow, 115114, Russia  
<https://neicon.ru/>

United Catalog «Press of Russia»: Index 41284  
Subscription via the Internet: [www.pressa-rl.ru](http://www.pressa-rl.ru)  
Subscription to the electronic version  
of the journal: [elibrary.ru](http://elibrary.ru)

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

Гематология и трансфузиология.  
Russian Journal of Hematology and Transfusiology  
(Gematologiya i Transfuziologiya)  
2020. Vol. 65 No. 2, 119-234

© National Research Center for Hematology, Moscow

Content is distributed  
under Creative Commons Attribution 4.0 license

### EDITOR-IN-CHIEF

#### Valery G. Savchenko

Dr. Sci. (Med.), Prof., Chief Hematology Specialist of the Ministry of Health of the Russian Federation, RAS Academician, Head of the National Research Center for Hematology (Moscow, Russia)

### DEPUTY CHIEF EDITOR

#### Gennady M. Galstyan

Dr. Sci. (Med.), Head of the Intensive Care Department of the National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

### EXECUTIVE SECRETARY

#### Vera V. Troitskaya

Cand. Sci. (Med.), Head of the Intensive High-Dose Chemotherapy Department for patients with Hematological malignancies and Hematopoietic Depressions, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

### HEAD OF THE EDITORIAL OFFICE

#### Olga K. Levchenko

Cand. Sci. (Med.), Senior Researcher of the Intensive Care Department, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

### EDITORIAL BOARD

**Boris V. Afanasyev**, Dr. Sci. (Med.), Prof., Honoured Doctor of the Russian Federation, Head of the Raisa Gorbacheva Memorial Research Institute of Children Oncology, Hematology and Transplantation, Head of the Chair of Hematology, Transfusiology and Transplantation, Pavlov First State Medical University of St. Petersburg (St. Petersburg, Russia).

**Andrei Yu. Bulanov**, Dr. Sci. (Med.), Chief Transfusiology Specialist of the Moscow Healthcare Department, Head of the Transfusiology Advisory Team of the City Clinical Hospital No. 52, (Moscow, Russia).

**Tatyana V. Gaponova**, Cand. Sci. (Med.), Chief Transfusiology Specialist of the of the Ministry of Health of the Russian Federation, Deputy Director for Transfusiology, Head of the Department of Transfusiology, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Andrei V. Gudkov**, Dr. Sci. (Biol.), Prof., Director of the Roswell Park Comprehensive Cancer Center (Buffalo, USA).

**Evgeny E. Zvonkov**, Dr. Sci. (Med.), Head of the Department of High-Dose Lymphoma Chemotherapy, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Nadezhda I. Zozulya**, Dr. Sci. (Med.), Head of the Coagulopathy Department, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Galina A. Klyasova**, Dr. Sci. (Med.), Prof., Head of the Laboratory of Clinical Bacteriology, Mycology and Antibiotic Therapy National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Alla M. Kovrigina**, Dr. Sci. (Biol.), Head of the Pathology Department, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Oleg I. Kryzhanovskiy**, Cand. Sci. (Med.), Director of Malignant Hematology Program Comprehensive Cancer Center "Alta Bates" Summit Medical Center (Berkeley, CA, USA).



**Alexey A. Kupryashov**, Dr. Sci. (Med.), Head of the Blood Transfusion Department, A.N. Bakulev National Medical Research Center of Cardiovascular Surgery (Moscow, Russia)

**Alexey A. Maschan**, Dr. Sci. (Med.), Prof., Corresponding Member of the of the Russian Academy of Science, Deputy General Director Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology, Director of the Institute of Hematology, Immunology and Cell's Technology, Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology (Moscow, Russia).

**Larisa P. Mendeleeva**, Dr. Sci. (Med.), Prof., Deputy Director for Research and Innovations, Head of the Department of Intensive High-Dose Chemotherapy of paraproteinemic haematological malignancies, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Evgeny A. Nikitin**, Dr. Sci. (Med.), Head of the day care Department of Hematology, Chemotherapy and Oncology, Botkin Moscow City Hospital (Moscow, Russia).

**Elena N. Parovichnikova**, Dr. Sci. (Med.), Head of the Department of Chemotherapy of Hematological malignancies and Hematopoietic Depressions and Bone Marrow Transplantation, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia)

**Sergey V. Semochkin**, Dr. Sci. (Med.), Prof. of the Chair of Oncology and Hematology, Pirogov Russian National Research Medical University, (Moscow, Russia).

**Andrey B. Sudarikov**, Dr. Sci. (Biol.), Head of the Laboratory of Molecular Hematology, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia)

**Pavel E. Trakhtman**, Dr. Sci. (Med.), Head of the Department of Transfusiology, Procurement and Processing of Hematopoietic Stem Cells, Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology (Moscow, Russia).

**Gayane S. Tumyan**, Dr. Sci. (Med.), Prof., of the Chair of Oncology, Russian Medical Academy of Continuing Professional Education, Leading Researcher, N.N. Blokhin National Medical Research Centre of oncology\* (Moscow, Russia).

**Veniamin M. Chernov**, Dr. Sci. (Med.), Prof., Corresponding Member of the of the Russian Academy of Natural Sciences, Head of the Scientific Consulting Department, Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology (Moscow, Russia).

#### EDITORIAL COUNCIL

**Olga V. Aleinikova**, Dr. Sci. (Med.), Prof., RAS Corresponding Member, National Academy of Sciences of Belarus, Head of the Belarusian Research Center for Pediatric Oncology and Hematology (Minsk, Belarus).

**Lyubov S. Al-Radi**, Cand. Sci. (Med.), Deputy Head of the Advisory Hematology Outpatient Department for Intensive High-Dose Chemotherapy, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia)

**Vadim V. Baikov**, Dr. Sci. (Med.), Head of the Pathology Department, Raisa Gorbacheva Memorial Research Institute of Children Oncology, Hematology and Transplantation, Associate Professor, Pathology Department, Pavlov First State Medical University of St. Petersburg (St. Petersburg, Russia).

**Alexey E. Bigildeev**, Dr. Sci. (Biol.), Senior Researcher, Laboratory of Physiology of Hematopoiesis, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Bella V. Biderman**, Cand. Sci. (Biol.), Senior Researcher, Laboratory of Molecular Hematology, Federal Medical Research Center of Hematology (Moscow, Russia).

**Sergey N. Bondarenko**, Cand. Sci. (Med.), Head of the Department of Oncology, Hematology and Transplantation for Adolescents and Adults, Raisa Gorbacheva Memorial Research Institute of Children Oncology, Hematology and Transplantation, Pavlov First State Medical University of St. Petersburg (St. Petersburg, Russia).

**Sergey A. Vasiliev**, Dr. Sci. (Med.), Prof., Leading Researcher of the Advisory Hematology Outpatient Department for Intensive High-Dose Chemotherapy for High-Dose Chemotherapy, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Olga A. Gavrulina**, Cand. Sci. (Med.), Senior Researcher, of the Department of Chemotherapy of Hematological malignancies and Hematopoietic Depressions and Bone Marrow Transplantation, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Tatyana Ts. Gormaeva**, Deputy Director for Organizational and Methodological Work and Cooperation with Regions of the Russian Federation, Head of the Scientific and Organizational Department for Hematology, Transfusiology, Donation, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia)

**Larisa L. Galovkina**, Dr. Sci. (Med.), Head of the Laboratory for Transfusion Immune Hematology, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Sergey V. Gritsaev**, Dr. Sci. (Med.), Head of the Republican Center for Bone Marrow Transplantation, Russian Scientific Research Institute of Hematology and Transfusiology under the Federal Medico-Biological Agency (St. Petersburg, Russia).

**Valentina N. Dvirnyk**, Cand. Sci. (Med.), Head of the Centralized Clinical and Diagnostic Laboratory, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Hunan L. Julhakyann**, Cand. Sci. (Med.), Scientific Secretary, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Mikhail Yu. Drovkov**, Cand. Sci. (Med.), Head of the Sector for the Study of Immune Effects and Complications After Bone Marrow Transplantation, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Igor V. Dubinkin**, Cand. Sci. (Biol.), Leading specialist of the Transfusion Biotechnology Group, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Grigory A. Efimov**, Dr. Sci. (Biol.), Head of Transplant Immunology Laboratory, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Eldor D. Iskhakov**, Cand. Sci. (Med.), Scientific Director, Department of Hematology, Scientific Research Institute for Hematology and Blood Transfusion (Tashkent, Uzbekistan).

**Alina V. Kokhno**, Cand. Sci. (Med.), Leading Researcher, of the Department of Chemotherapy of Hematological malignancies and Hematopoietic Depressions and Bone Marrow Transplantation, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Larisa A. Kuzmina**, Cand. Sci. (Med.), Head of the Department of Intensive High-Dose Chemotherapy and Bone Marrow Transplantation, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Alexander D. Kulagin**, Dr. Sci. (Med.), Prof., Deputy Chief Doctor for Hematology, Oncohematology and Rheumatology, Pavlov First State Medical University of St. Petersburg (St. Petersburg, Russia).

**Sergey M. Kulikov**, Cand. Sci. (Engineering), Head of the Information and Analytical Department, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Svetlana A. Lugovskaya**, Dr. Sci. (Med.), Prof., Department of Clinical Laboratory Diagnostics, Russian Medical Academy of Continuing Professional Education (Moscow, Russia).

**Elena A. Lukina**, Dr. Sci. (Med.), Prof., Head of the Orphan Diseases Department, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Aminat U. Magomedova**, Dr. Sci. (Med.), Leading Researcher, Department of Intensive High-Dose Chemotherapy of Hematological malignancies, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Philip McCarthy**, MD, Prof. of Oncology and Internal Medicine, Roswell Park Comprehensive Cancer Center (Buffalo, USA)

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

**Elena A. Mikhailova**, Dr. Sci. (Med.), Prof., Leading Researcher, of the Department of Chemotherapy of Hematological malignancies and Hematopoietic Depressions and Bone Marrow Transplantation, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Tatyana N. Moiseeva**, Cand. Sci. (Med.), Head of the Advisory Hematology Outpatient Department for Intensive High-Dose Chemotherapy, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Dietger Niederwieser**, MD, Professor of Medicine, Head of the Department of Hematology and Oncology, Leipzig University Clinic (Leipzig, Germany).

**Tatyana N. Obukhova**, Cand. Sci. (Med.), Head of the Laboratory of Karyology, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Emin L. Salimov**, Dr. Sci. (Med.), Head of the Department of Blood and its Component Banking, Prof. Department of Anesthesiology and Resuscitation, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University) (Moscow, Russia).

**Nataliya S. Smetanina**, Dr. Sci. (Med.), Prof., Deputy Director of the Institute of Hematology, Immunology and Cell's Technology Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology (Moscow, Russia).

**Tatyana A. Tupoleva**, Dr. Sci. (Med.), Head of the Department of Virological Diagnostics, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Anna G. Turkina**, Dr. Sci. (Med.), Prof., Head of the Scientific Advisory Department of Chemotherapy of Myeloproliferative Diseases, National Research Center for Hematology, (Moscow, Russia).

**Zalina T. Fidarova**, Cand. Sci. (Med.), Head of day hospital for Chemotherapy of Hematological malignancies and Hematopoietic Depressions, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Robin Foa**, MD, Professor of Hematology, Head of the Department of Hematology, University of Rome "La Sapienza" (Rome, Italy)

**Ekaterina G. Khamaganova**, Dr. Sci. (Biology), Head of the Laboratory of Tissue Typing, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).

**Richard M. Hellman**, MD, Prof. of Hematology and Medical Oncology, Lawrence Memorial Hospital (New London, USA).

**Dieter Hoelzer**, MD, PhD, Prof. of Internal Medicine, University of Frankfurt; Vice-President of the European School of Hematology and the European and German Network of Specialists on Leukemia; Coordinator of the European Working Group for Acute Lymphoblastic Leukemia in Adults (Frankfurt, Germany)

**Grigory A. Tsaur**, Dr. Sci. (Med.), Head of the Laboratory of Molecular Biology, Immunophenotyping and Pathomorphology, Sverdlovsk Region Clinical Hospital No. 1 (Ekaterinburg, Russia).

**Irina N. Shipunova**, Dr. Sci. (Biology), Senior Researcher, Laboratory of Physiology of Hematopoiesis, National Research Center for Hematology (Moscow, Russia).



## СОДЕРЖАНИЕ

### *Оригинальные статьи*

- 126–137 Тарасова Ю.В., Климова О.У.,  
Андреева Л.А., Васина Л.В., Галебская Л.В.,  
Бабенко Е.В., Кулагин А.Д.  
**Кинетические параметры активации  
комплемента у больных пароксизмальной  
ночной гемоглобинурией при лечении экулизумабом**

- 138–153 Королева А.А., Выборных Д.Э., Полянская Т.Ю.,  
Хрущев С.О., Федорова С.Ю., Гемдзян Э.Г.,  
Королев А.В., Зоренко В.Ю.  
**Сочетанная черепно-мозговая травма у больных  
гемофилией с признаками виктимного поведения**

### *Обзор литературы*

- 154–173 Шатохина Е.А., Туркина А.Г., Круглова Л.С.  
**Дерматологические нежелательные явления  
ингибиторов тирозинкиназы Bcr-Abl**

### *Клинические наблюдения*

- 174–189 Галстян Г.М., Давыдкин И.Л., Николаева А.С.,  
Вехова Н.И., Павлова Ж.Е., Пономаренко И.С.,  
Клебанова Е.Е., Савченко В.Г.  
**Случай массового отравления антикоагулянтными  
родентицидами**

- 190–207 Охота В.К., Рыжко В.В., Ковригина А.М.,  
Шуплетсова И.А., Соболева Н.П.,  
Грибанова Е.О.  
**Болезнь тяжелых цепей- $\mu$  в сочетании с системным  
амилоидозом и неамилоидными депозитами.  
Трудности диагностики и терапии**

## CONTENTS

### *Original Articles*

- Tarasova Yu.V., Klimova O.U.,  
Andreeva L.A., Vasina L.V., Galebskaya L.V.,  
Babenko E.V., Kulagin A.D.  
**Kinetic parameters of complement activation in patients  
with paroxysmal nocturnal hemoglobinuria during  
eculizumab therapy**

- Koroleva A.A., Vybornykh D.E., Polyanskaya T.Yu.,  
Khrushchev S.O., Fedorova S.Yu., Gemdzhian E.G.,  
Korolev A.V., Zorenko V.Yu.  
**Combined head injuries in hemophilia patients with signs  
of victim behaviour**

### *Review Articles*

- Shatokhina E.A., Turkina A.G., Kruglova L.S.  
**Dermatologic adverse events of Bcr-Abl tyrosine kinase  
inhibitors**

### *Case reports*

- Galstyan G.M., Davydkin I.L., Nikolaeva A.S., Vekhova N.I.,  
Pavlova Z.E., Ponomarenko I.S., Klebanova E.E.,  
Savchenko V.G.  
**Outbreak of mass poisoning with anticoagulant  
rodenticides**

- Okhota V.K., Ryzhko V.V., Kovrigina A.M.,  
Shupletsova I.A., Soboleva N.P.,  
Gribanova E.O.  
 **$\mu$ -Heavy chain disease associated with systemic  
amyloidosis and non-amyloid deposits.  
Difficulties in diagnosis and therapy**



*Клинические рекомендации*

208–226

Михайлова Е.А., Фидарова З.Т., Троицкая В.В.,  
Клясова Г.А., Кулагин А.Д., Воронова Е.В., Двирнык В.Н.,  
Гальцева И.В., Ковригина А.М., Обухова Т.Н.,  
Гапонова Т.В., Паровичникова Е.Н., Савченко В.Г.

**Клинические рекомендации по диагностике и лечению  
апластической анемии (редакция 2019 г.)**

*Clinical recommendations*

Mikhailova E.A., Fidarova Z.T., Troitskaya V.V.,  
Klyasova G.A., Kulagin A.D., Voronova E.V., Dvirnyk V.N.,  
Galtseva I.V., Kovrigina A.M., Obukhova T.N., Gapanova T.V.,  
Parovichnikova E.N., Savchenko V.G.

**Clinical recommendations for the diagnosis and treatment  
of aplastic anemia (2019 edition)**

*Некролог*

227–230

Памяти профессора  
Бориса Владимировича Афанасьева  
(28.08.1947–16.03.2020)

*Obituary*

Boris Vladimirovich Afanasyev  
(28.08.1947–16.03.2020)