

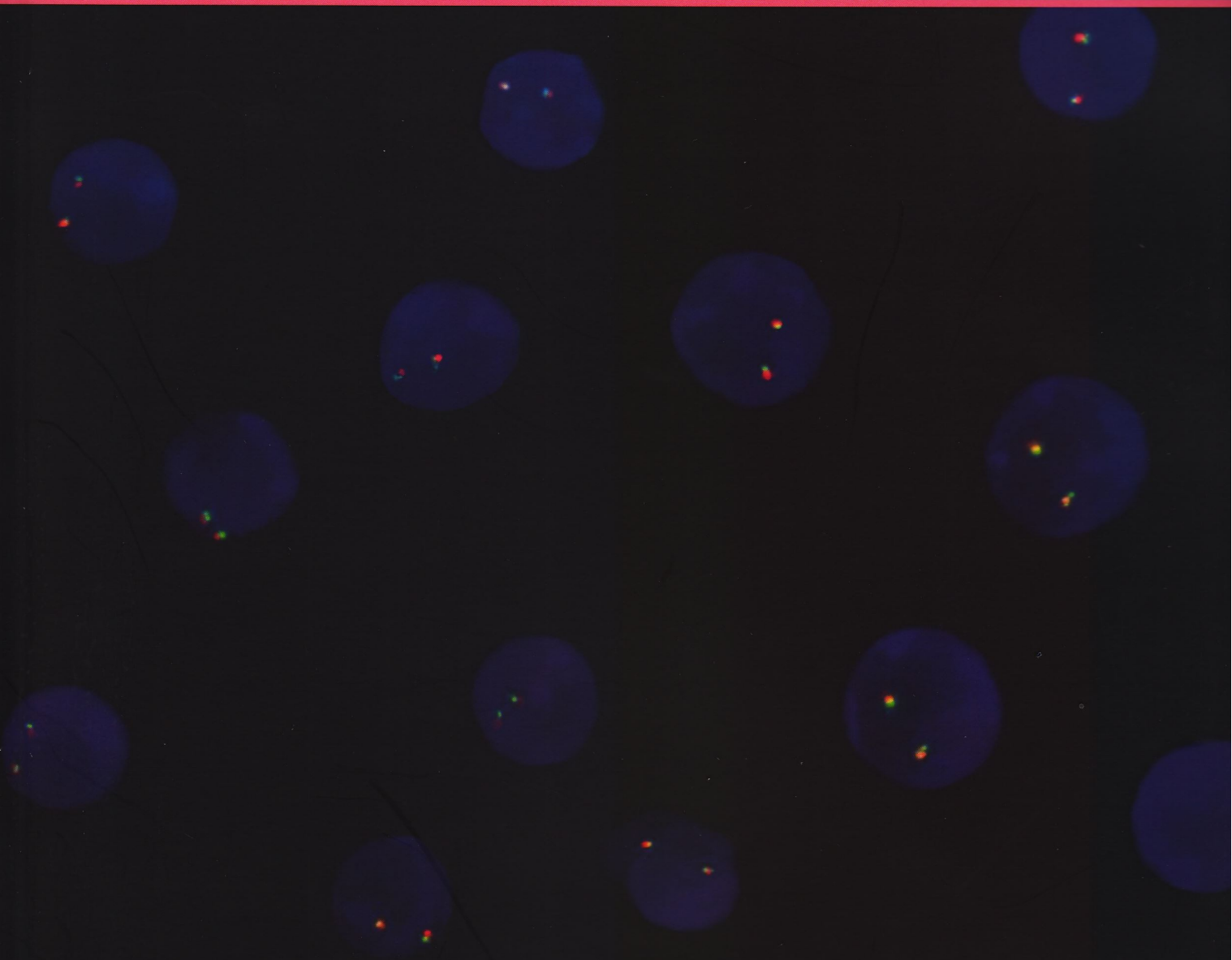
ISSN (Print) 0234-5730  
ISSN (Online) 2411-3042

ФГБУ НАЦИОНАЛЬНЫЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ  
ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ  
ЦЕНТР ГЕМАТОЛОГИИ  
МИНЗДРАВА РОССИИ  
НАЦИОНАЛЬНОЕ  
ГЕМАТОЛОГИЧЕСКОЕ  
ОБЩЕСТВО

# ГЕМАТОЛОГИЯ И ТРАНСФУЗИОЛОГИЯ

67.3. 2022

RUSSIAN JOURNAL  
OF HEMATOLOGY AND  
TRANSFUSIOLOGY  
(GEMATOLOGIYA | TRANSFUSIOLOGIYA)





## Оригинальные статьи

308–327 Щекина А.Е., Галстян Г.М., Дроков М.Ю., Кузьмина Л.А., Денисова Е.Н., Арапова Н.М., Троицкая В.В., Паровичникова Е.Н.

**Интенсивная терапия жизнеугрожающих осложнений у реципиентов аллогенных гемопоэтических стволовых клеток**

328–350 Габеева Н.Г., Королева Д.А., Татарникова С.А., Смольянинова А.К., Бадмажапова Д.С., Смирнова С.Ю., Никулина Е.Е., Беляева А.В., Гемджян Э.Г., Лапин В.А., Москалец Э.Р., Костина И.Э., Мангасарова Я.К., Шутов С.А., Бидерман Б.В., Судариков А.Б., Обухова Т.Н., Ковригина А.М., Галстян Г.М., Звонков Е.Е.

**Промежуточные результаты терапии первичной медиастинальной В-крупноклеточной лимфомы по протоколам «ПМЛ-16» и «ПМЛ-19»**

351–366 Чельшева Е.Ю., Лазарева О.В., Туркина А.Г., Виноградова О.Ю., Гаврилова Л.В., Галайко М.В., Дашеева Д.Б., Лучинин А.С., Мересий С.В., Сендерова О.М., Шутылев А.А., Куликовский А.А., Куликов С.М.

**Возможность наблюдения в ремиссии без лечения больных хроническим миелолейкозом со стабильным глубоким молекулярным ответом по данным российской части международного многоцентрового популяционного исследования EUTOS PBS**

367–376 Беляева Е.Л., Колосков А.В., Гуткин И.М., Филиппова О.И., Чернова Е.В., Курникова Е.А., Дорощева Г.Б.

**Сравнение количественных и качественных характеристик системы «фактор фон Виллебранда — металлопротеаза ADAMTS13» у больных острым инфарктом миокарда и ишемическим инсультом**

377–387 Ольховский И.А., Столяр М.А., Комаровский Ю.Ю., Горбенко А.С., Корчагин В.И., Дунаева Е.А., Миронов К.О., Бахтина В.И., Ольховик Т.И., Васильев Е.В., Михалёв М.А.

**Исследование ассоциации гаплотипа 46/1 гена янус-киназы 2 (JAK2) и драйверных мутаций хронических Ph-негативных миелопролиферативных новообразований**

## Original articles

Shchekina A.E., Galstyan G.M., Drovkov M.Y., Kuzmina L.A., Denisova E.N., Arapova N.M., Troitskaya V.V., Parovichnikova E.N.

**Intensive care of life-threatening complications in allogeneic hematopoietic stem cell recipients**

Gabeeva N.G., Koroleva D.A., Tatarnikova S.A., Smolyaninova A.K., Badmazhapova D.S., Smirnova S.J., Nikulina E.E., Belyaeva A.V., Gemdzhyan E.G., Lapin V.A., Moskalets E.R., Kostina I.E., Mangasarova Y.K., Shutov S.A., Biderman B.V., Sudarikov A.B., Obukhova T.N., Kovrigina A.M., Galstyan G.M., Zvonkov E.E.

**Interim results of the PML-16, PML-19 protocols for primary mediastinal large B-cell lymphoma therapy**

Chelysheva E.Yu., Lazareva O.V., Turkina A.G., Vinogradova O.Yu., Gavrilova L.V., Galayko M.V., Dasheeva D.B., Luchinin A.S., Meresiy S.V., Senderova O.M., Shutylev A.A., Kulikovskiy A.A., Kulikov S.M.

**Observation in a treatment-free remission in chronic myeloid leukemia patients with a stable deep molecular response in the Russian portion of the international multicenter population based study EUTOS PBS**

Beliaeva E.L., Koloskov A.V., Gutkin I.M., Philippova O.I., Chernova E.V., Kurnikova E.A., Dorofeeva G.B.

**Comparison of quantitative and qualitative characteristics of the system von Willebrand factor — metalloprotease ADAMTS13 in patients with acute myocardial infarction and ischemic stroke**

Olkhovskiy I.A., Stolyar M.A., Komarovskiy Yu.Yu., Gorbenko A.S., Korchagin V.I., Dunaeva E.A., Mironov K.O., Bakhtina V.I., Olkhovik T.I., Vasiliev E.V., Mikhalev M.A.

**Study of the Janus kinase 2 (JAK2) gene haplotype 46/1 association with driver mutations of chronic Ph-negative myeloproliferative Neoplasms**



388–397

Гапонова Т.В., Капранов Н.М., Тихомиров Д.С., Булгаков А.В., Одиноченко Ю.А., Шайдурова К.В., Демидов В.П., Туполева Т.А., Паровичникова Е.Н.  
**Характеристика основных тенденций в работе службы крови Российской Федерации в 2016–2020 годах**

Gaponova T.V., Kapranov N.M., Tikhomirov D.S., Bulgakov A.V., Odinochenko Yu.A., Shaydurova K.V., Demidov V.P., Tupoleva T.A., Parovichnikova E.N.  
**Characteristics and trends in the work of the Blood Service of the Russian Federation in 2016–2020**

398–405

Лянгузов А.В., Лучинин А.С.  
**Анализ эффективности применения шкал SIRS, qSOFA и MEWS для идентификации сепсиса у онкогематологических больных**

Lyanguzov A.V., Luchinin A.S.  
**Analysis of the effectiveness of the SIRS, qSOFA and MEWS scale for the sepsis identification in oncohematological patients**

### Обзоры

### Review Articles

406–418

Дивакова Ю.В., Колосков А.В.  
**Эндотелиально-тромбоцитарное взаимодействие при сепсисе**

Divakova Yu.V., Koloskov A.V.  
**Endothelial-platelet interaction in sepsis**

419–425

Рубаненко А.О., Рубаненко О.А.  
**Значение определения плазменной концентрации фактора фон Виллебранда в прогнозировании риска инсульта у больных с фибрилляцией предсердий**

Rubanenko A.O., Rubanenko O.A.  
**The role of estimation of plasma von Willebrand factor concentration in stroke risk stratification in patients with atrial fibrillation**

### Клинические рекомендации

### Clinical Guidelines

426–439

Савченко В.Г., Лукина Е.А., Михайлова Е.А., Цветаева Н.В., Латышев В.Д., Лукина К.А., Фидарова З.Т., Гальцева И.В., Двирник В.Н., Птушкин В.В., Афанасьев Б.В., Кулагин А.Д., Шилова Е.Р., Масчан А.А., Сметанина Н.С., Луговская С.А.  
**Клинические рекомендации по ведению больных с пароксизмальной ночной гемоглобинурией**

Savchenko V.G., Lukina E.A., Mikhaylova E.A., Tsvetaeva N.V., Latyshev V.D., Lukina K.A., Fidarova Z.T., Galtseva I.V., Dvirnik V.N., Ptushkin V.V., Afanasyev B.V., Kulagin A.D., Shilova E.R., Maschan A.A., Smetanina N.S., Lugovskaya S.A.  
**Clinical guidelines for the management of patients with paroxysmal nocturnal hemoglobinuria**

### Клинические наблюдения

### Case Reports

441–452

Звонков Е.Е., Королева Д.А., Габеева Н.Г., Щекина А.Е., Теляшов М.А., Алешина О.А., Бидерман Б.В., Судариков А.Б., Обухова Т.Н., Гальцева И.В., Двирник В.Н., Троицкая В.В., Галстян Г.М., Масчан М.А., Паровичникова Е.Н.  
**Комбинация ибрутиниба и венетоклакса с последующей терапией Т-клетками с химерным антигенным рецептором в первой линии лечения у пожилого больного лимфомой из клеток мантии с гиперлейкоцитозом и мутацией в гене TP53**

Zvonkov E.E., Koroleva D.A., Gabeeva N.G., Shchekina A.E., Telyashov M.A., Aleshina O.A., Biderman B.V., Sudarikov A.B., Obukhova T.N., Galtseva I.V., Dvirnik V.N., Troitskaya V.V., Galstyan G.M., Maschan M.A., Parovichnikova E.N.  
**Combination of ibrutinib and venetoclax followed by Chimeric Antigen Receptor T-cell therapy in the first line of treatment in an elderly patient with mantle cell lymphoma with hyperleukocytosis and mutation in the TP53 gene**