

ТРАНСФУЗИОННАЯ КОРРЕКЦИЯ ГЕМОСТАЗА В КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЯХ «ОСТРЫЙ ПРОМИЕЛОЦИТАРНЫЙ ЛЕЙКОЗ»

Е.Б. ЖИБУРТ¹, Р.Г. ХАМИТОВ², Е.А. ШЕСТАКОВ¹, С.Р. МАДЗАЕВ¹, О.В. ФЕДЫК¹, Л.Д. ШАЛЫГИН¹

¹ФГБУ «Национальный медико-хирургический центр имени Н.И. Пирогова»

Министерства здравоохранения Российской Федерации; Россия, 105203 Москва, ул. Нижняя Первомайская, 70;

²ГБУЗ «Республиканская станция переливания крови; Россия, 450092 Уфа, ул. Батырская, 41

Резюме. Введение. Острый промиелоцитарный лейкоз (ОПЛ) — особая редкая форма острого миелоидного лейкоза (ОМЛ), представляющего опасность главным образом из-за развивающейся коагулопатии. Сложный и не до конца изученный механизм коагулопатии при ОПЛ обуславливает кровотечения, тромбоцитопению, анемию, ДВС и гиперфибринолиз, требующие заместительной трансфузионной терапии. **Цель исследования:** оценить соответствие рекомендаций по трансфузионной терапии в клинических рекомендациях «Острый промиелоцитарный лейкоз» (КР ОПЛ) нормативам переливания крови и достижениям доказательной медицины в сфере трансфузиологии. **Материалы и методы.** Проведено сопоставление положений, касающихся трансфузионной терапии в КР ОПЛ, утвержденных Минздравом России, нормативам переливания крови (законы, постановления Правительства, приказы Минздрава России). **Результаты.** Выявлены следующие несоответствия положений КР ОПЛ действующим нормативным документам Службы крови: информация для пациента не соответствует предмету рекомендаций; используются устаревшие компоненты крови; используется устаревший лабораторный показатель — протромбиновый индекс; отсутствуют положения, регламентирующие использование современных методов контроля гемостаза, в частности вязкоупругие тесты; отсутствуют положения, регламентирующие проведение иммуногематологического обследования реципиента и подбор совместимых компонентов крови; имеет место рекомендация использовать незарегистрированный в России концентрат фибриногена. **Заключение.** Требуется доработка и пересмотр КР ОПЛ для обеспечения соответствия их современным нормативным требованиям по профилю «трансфузиология».

Ключевые слова: клинические рекомендации, КР, острый промиелоцитарный лейкоз, ОПЛ, коагулопатия, переливание крови, трансфузия

Автор для корреспонденции: Жибурт Евгений Борисович, д. м. н., профессор, зав. кафедрой трансфузиологии Института усовершенствования врачей ФГБУ «Национальный медико-хирургический центр имени Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации; Россия, 105203 Москва, ул. Нижняя Первомайская, 70. E-mail: ezhiburt@yandex.ru

Статья поступила: 17.06.2025. В доработанном виде: 18.01.2026. Принята к печати: 27.02.2026.

Для цитирования: Жибурт Е.Б., Хамитов Р.Г., Шестаков Е.А., Мадзаев С.Р., Федык О.В., Шалыгин Л.Д. Трансфузионная коррекция гемостаза в клинических рекомендациях «Острый промиелоцитарный лейкоз». *Тромбоз, гемостаз и реология.* 2026;(1):69–75.

TRANSFUSION FOR HEMOSTASIS MANAGEMENT IN CLINICAL GUIDELINES “ACUTE PROMYELOCYTIC LEUKEMIA”

EVGENY B. ZHIBURT¹, RAMIL G. KHAMITOV², EVGENY A. SHESTAKOV¹,
SERGEY R. MADZAEV¹, OKSANA V. FEDYK¹, LEONID D. SHALYGIN¹

¹Pirogov National Medical and Surgical Center, Ministry of Health of the Russian Federation;

70 Nizhnyaya Pervomayskaya Str., Moscow 105203, Russia;

²Republican Blood Transfusion Station; 41 Bатырская Str., Ufa 450092, Russia

Summary. Introduction. Acute promyelocytic leukemia (APL) is a special rare form of acute myeloid leukemia (AML), which is dangerous mainly due to coagulopathy. The complex and not fully understood mechanism of coagulopathy in APL causes bleeding, thrombocytopenia, anemia, DIC, and hyperfibrinolysis, which require replacement transfusion therapy. **Aim:** to assess compliance of transfusion therapy recommendations in the clinical guidelines “Acute promyelocytic leukemia” (CG APL) with blood transfusion standards and the achievements of evidence-based medicine in the field of transfusion. **Materials and Methods.** We compared provisions concerning transfusion therapy in CG APL, approved by the Ministry of Health of the Russian Federation, with blood transfusion standards (laws, government decrees, orders of the Ministry of Health of the Russian Federation). **Results.** The following discrepancies were identified between the provisions of the CG APL and the current regulatory documents of the Blood Service: the patient information does not correspond to the subject of the recommendations; outdated blood components are used; an outdated laboratory indicator, the prothrombin index, is used; there are no provisions regulating the use of modern methods of hemostasis monitoring, in particular viscoelastic tests; there are no provisions regulating the immunohematological recipient examination and the selection of compatible blood components; there is a recommendation to use a fibrinogen concentrate that is not approved in Russia. **Conclusion.** The CG APL guidelines require revision and amendment to ensure their compliance with current regulatory requirements for transfusion therapy.

Keywords: clinical guidelines, CG, acute promyelocytic leukemia, APL, coagulopathy, blood transfusion, transfusion

Correspondence: Eugene B. Zhiburt, Dr Sci Med, Professor, Head of the Blood Transfusion Department, Institute for Advanced Training of Physicians, Pirogov National Medical and Surgical Center, Ministry of Health of the Russian Federation; 70 Nizhnyaya Pervomayskaya Str., Moscow 105203, Russia. E-mail: ezhiburt@yandex.ru

Received: 17.06.2025. **Revised:** 18.01.2026. **Accepted:** 27.02.2026.

For citation: Zhiburt E.B., Khamitov R.G., Shestakov E.A., Madzaev S.R., Fedyk O.V., Shalygin L.D. Transfusion for hemostasis management in clinical guidelines "Acute promyelocytic leukemia". *Tromboz, gemostaz i reologiya*. 2026;(1):69–75. (In Russ.).

ВВЕДЕНИЕ

Медицинская помощь организуется и оказывается на основе клинических рекомендаций с учетом стандартов медицинской помощи. Стандарт медицинской помощи включает в себя, в частности, усредненные показатели частоты предоставления и кратности применения медицинских услуг, включенных в номенклатуру медицинских услуг; лекарственных препаратов и компонентов крови¹.

До 1 сентября 2025 г. клинические рекомендации определяли, какие именно компоненты крови нужно применять, с учетом 6 способов дополнительной обработки: 1) лейкоредуцированные; 2) патогенредуцированные; 3) микрофильтрованные; 4) облученные; 5) отмытые; 6) заготовленные с замещением плазмы донора добавочными растворами².

С 1 сентября 2025 г. Правительство России определило, что «для предупреждения реакций и осложнений в связи с трансфузией реципиентам проводят трансфузии лейкоредуцированных компонентов донорской крови, патогенредуцированных компонентов донорской крови, облученных эритроцитсодержащих компонентов донорской крови и концентратов тромбоцитов, отмытых эритроцитов, а также эритроцитной взвеси и концентратов тромбоцитов, заготовленных с замещением плазмы донора взвешивающими или добавочными растворами»³.

Острый промиелоцитарный лейкоз (ОПЛ) — особая редкая форма острого миелоидного лейкоза (ОМЛ), представляющего опасность главным образом из-за развивающейся коагулопатии. Сложный и не до конца изученный механизм коагулопатии при ОПЛ обуславливает кровотечения, тромбоцитопению, анемию, ДВС и гиперфибринолиз, требующие заместительной трансфузионной терапии [1]. До 97% пациентов с ОПЛ нуждаются в переливании компонентов крови [2]. Отказ от переливания крови до 40% увеличивает риск летальности на раннем этапе лечения ОПЛ [3].

В 2025 г. вышли в свет клинические рекомендации «Острый промиелоцитарный лейкоз» (ID: 915_1).

Клинические рекомендации не всегда современны в вопросах трансфузиологии [4, 5].

Соответственно и вытекающие из клинических рекомендаций стандарты медицинской помощи не всегда содержат исчерпывающий перечень и объем медицинских услуг и современных компонентов крови [6–11].

Цель исследования: оценить соответствие рекомендаций по трансфузионной терапии в клинических рекомендациях «Острый промиелоцитарный лейкоз» (КР ОПЛ) нормативам переливания крови и достижениям доказательной медицины в сфере трансфузиологии.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Проведено сопоставление положений, касающихся трансфузионной терапии в КР ОПЛ, утвержденных Минздравом России, нормативам переливания крови (законы, постановления Правительства, приказы Минздрава России).

РЕЗУЛЬТАТЫ

В целом, рекомендации информативны и соответствуют современным научным положениям, однако выявлен ряд недостатков в сфере трансфузиологии, о которых речь пойдет ниже.

Недоумение начинается со 2-й строчки текста: «Острый промиелоцитарный лейкоз (ОПЛ) — уникальный подтип острого миелобластного лейкоза (ОПЛ) с преобладанием аномальных промиелоцитов ...». В списке сокращений есть ОМЛ — острый миелоидный лейкоз, но в тесте ОМЛ нет. Еще пример непонятного: «В рамках исследования ОПЛ-MRD-2018, ... было зарегистрировано 777 пациентов с ОПЛ в возрасте до 18 лет, ОПЛ составил 26% (199 пациентов)». Возможная автозамена сыграла злую шутку: среди жалоб и проявлений анемического синдрома есть две «уОПЛяемости». Информация для пациента полностью относится к ОМЛ,

¹ Федеральный закон от 21.11.2011 N 323-ФЗ (ред. от 28.12.2024) «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», ст. 37.

² Постановление Правительства РФ от 22 июня 2019 г. № 797 «Об утверждении Правил заготовки, хранения, транспортировки и клинического использования донорской крови и ее компонентов и о признании утратившими силу некоторых актов Правительства Российской Федерации», п. 88.

³ Постановление Правительства РФ от 14 мая 2025 г. № 641 «Об утверждении Правил заготовки, хранения, транспортировки и клинического использования донорской крови и ее компонентов», п. 95.

а не к ОПЛ (без аллотрансретиновой кислоты и триоксида мышьяка).

В перечень рекомендованных лабораторных исследований входят клинический и общетерапевтический биохимический анализы крови, коагулограмма, позволяющие определить показания и оценить эффективность гемоконпонентной терапии. Однако из обязательных⁴ иммуногематологических исследований упомянуты лишь «определение основных групп крови по системе АВ0 и определение антигена D системы Резус⁵ (резус-фактор) для возможности выполнения заместительной гемоконпонентной терапии». Позабыты минорные антигены системы группы крови Rh, скрининг и идентификация нерегулярных антител к эритроцитам, непрямой антиглобулиновый тест. С учетом высокого риска аллоиммунизации к антигенам эритроцитов у пациентов с ОПЛ [12] следует предусмотреть расширенное фенотипирование и по другим системам групп крови.

Справедливо рекомендуется всем пациентам начало сопроводительной терапии, направленной на коррекцию коагулопатии, начинать немедленно при минимальном подозрении на ОПЛ. При этом «терапия должна включать свежесамороженную плазму (СЗП), криопреципитат и/или концентрат фибриногена⁶, трансфузию тромбоконцентратов для поддержания уровня концентрации фибриногена > 1,0–1,5 г/л и количества тромбоцитов > 50×10⁹/л, поддерживать количество тромбоцитов выше 100000/л для пациентов с кровоизлиянием в ЦНС (до стабилизации состояния, нормализации коагулопатии и минимум 7 дней от диагноза кровотечения)».

«Тромбоконцентрат» буквально — концентрат тромбов. Такого компонента крови нет среди видов концентрата тромбоцитов, перечень которых возрастает с 11 до 28 с 1 января 2026 г. [13–17].

В вышеизложенную рекомендацию следует внести коррективы:

- СЗП должна быть лейкодеплецированной и патогенредуцированной;
- криопреципитат должен быть пулированный и патогенредуцированный;
- концентрат фибриногена в России вовсе не зарегистрирован;
- концентрат тромбоцитов должен быть в добавочном растворе, лейкодеплецированный и патогенредуцированный;

— концентрация тромбоцитов должна быть 100 000 не в литре (л), а в микролитре (мкл) [18–23].

Клинические рекомендации определяют следующие факторы, повышающие риск развития фатальных кровоизлияний и кровотечений: «уже состоявшееся или активное кровотечение, гипофибриногенемия (< 1,0 г/л), повышение уровня продуктов деградации фибрина или D-димеров в сочетании с увеличением протромбинового времени или активированного частичного тромбопластинного времени, а также гиперлейкоцитоз, наличие бластных клеток в ПК (периферическая кровь), высокий уровень креатинина, плохой соматический статус».

Нерекомендованными остались вязкоупругие тесты, позволяющие как оценить фибринолиз, так и эффективность антифибринолитической терапии [24–27].

Рекомендации квалифицируют цитаферез лейкоцитов при гиперлейкоцитозе как «Цитаферез гемопозитических клеток, А18.05.017». Очевидно, что из крови нужно удалять не только стволовые клетки, а все виды лейкоцитов. Соответственно, номенклатуру медицинских услуг нужно дополнить лейкоцитаферезом.

Всем пациентам с ОПЛ при снижении гемоглобина ниже 70 г/л и гематокрите менее 0,3 или развитии клинических симптомов анемического синдрома (сонливость, тахикардия, одышка) рекомендуется «трансфузия эритроцитарной массы».

Эритроцитарная масса: а) содержит плазму, ухудшающую качество хранящихся в ней эритроцитов и вызывающую трансфузионные реакции: аллергию, повреждение легких и проч.; б) содержит лейкоциты, вызывающие риск аллоиммунизации реципиента, фебрильных трансфузионных реакций и передачи внутриклеточных вирусов, в первую очередь группы герпеса; в) хранится недолго, поэтому и г) запрещается в России с 1 января 2026 г.

Эритроцитарную массу нужно заменить на лейкодеплецированную эритроцитарную взвесь.

«Рекомендуется при наличии нарушений плазменного гемостаза (гипо- и гиперкоагуляция) выполнение трансфузии компонентов крови [190].

Комментарии: показания и объем трансфузионной поддержки определяется показателями коагулограммы и клинической ситуацией.

Трансфузии СЗП проводятся только при серьезных изменениях в коагулограмме: фибриноген менее

⁴ Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 20.10.2020 № 1134н «Об утверждении порядка медицинского обследования реципиента, проведения проб на индивидуальную совместимость, включая биологическую пробу, при трансфузии донорской крови и (или) её компонентов».

⁵ Карл Ландштейнер и Александр Винер иммунизировали кролика эритроцитами макаки и якобы обнаружили антиген «Резус». Впоследствии эту систему антигенов в честь великих ученых назвали Ландштейнер–Винер (LW). Фенотипы систем Rh и LW близки. Антигены LW в большом количестве присутствуют на D-положительных клетках и слабо представлены на D-отрицательных клетках. Это и привело к изначальному перепутыванию антигенов LW с антигеном D. У макаки резус вовсе нет антигена и D, и всей системы Rh. А система Rh никогда не называлась «Резус»; т. е. мы живем в мифе, сотворенном Александром Соломоновичем Винером, сыном российского эмигранта.

⁶ Так в документе.

1 г/л, протромбиновый индекс менее 50%, АЧТВ более 55 секунд».

Источник литературы № 190 — это «190. Szczepiorkowski Z.M., Dunbar N.M. Transfusion guidelines: when to transfuse. Hematology/the Education Program of the American Society of Hematology. American Society of Hematology. Education Program. 2013;2013:638–644».

Разумеется, в нем нет ни слова о переливании крови для коррекции гиперкоагуляции, которая остается под большим вопросом [28]. Известные американские трансфузиологи вслед за российскими рекомендуют при определении показаний к трансфузии опираться на результаты рандомизированных контролируемых клинических исследований, коих в отношении плазмы совершенно нет [29, 30]. Остается опираться на мнения экспертов. Авторы цитируемой статьи:

- 1) обращают внимание, что незначительно повышенное международное нормализованное отношение (МНО) не является показателем повышенного риска кровотечения. Кроме того, при незначительном повышении МНО (1,1–1,85) переливание плазмы не приводит к значительному улучшению показателя МНО. У пациентов с заболеваниями печени анализ уровней факторов в диапазоне МНО от 1,3 до 1,9 показал, что средние уровни факторов достаточны для поддержания гемостаза (более 30%);
- 2) в своей клинике в качестве показателя для переливания используют значения МНО: а) > 1,5 — для нейрохирургических пациентов, б) > 2,0 — для пациентов, которым выполняются инвазивные процедуры, в) не определено — для пациентов с травмой, получающих трансфузии, связанные с травмой.

Протромбиновый индекс (ПТИ) — нестандартизованный показатель, в отличие от МНО.

В 5 экспертных лабораториях Швеции в течение 3 лет подряд устанавливали взаимосвязь между ПТИ и МНО путем многоцентрового анализа 365 образцов, взятых у здоровых людей и пациентов, принимающих варфарин. Значения МНО были получены с помощью ручной эталонной процедуры по Квику (с использованием простого тромбопластина), а значения ПТИ — с помощью различных автоматизированных процедур по Оуэну (с использованием комбинированного тромбопластина). Обнаружили взаимосвязь $MNO = (1/ПТИ + 0,018)/0,028$. Была исследована процедура калибровки, основанная на этом соотношении. Калибраторами служили медианы ПТИ 21 образца нормальной плазмы при разведениях, соответствующих 100, 50, 25, 12,5 и 6,25% нормального ПТИ. Им соответствовали значения МНО 1,00, 1,36, 2,07, 3,05 и 6,36 [31].

Таким образом, в шведской эталонной лаборатории значение ПТИ в 50% соответствовал МНО в 1,36, которое не изменится значительно после переливания донорской плазмы.

В Пироговском Центре ПТИ в 50% соответствует МНО в 1,57 (Коагулометр STA R Max, реагенты STA — Néoplastine Cl Plus 10; Stago, Франция).

В клинических рекомендациях отсутствует несколько важных положений.

Не обсуждены: 1) профилактика ятрогенной кровопотери из-за отбора образцов крови для лабораторных исследований; 2) особенности биологической пробы при переливании крови детям; 3) режим и дозировка переливания компонентов крови.

Принципиально важно, что детям кровь дозируют в миллилитрах, а не в «дозах» или «единицах».

Эритроциты нужно переливать до достижения целевой концентрации гемоглобина со скоростью 5 мл/ч (если нет активного угрожающего кровотечения).

Объем тромбоцитов для переливания: а) дети с массой тела менее 15 кг — 15 мл/кг, б) дети с массой тела более 15 кг — 1 лечебная доза.

Объем переливаемой СЗП — 10–5 мл/кг.

Объем переливаемого криопреципитата — 5–10 мл/кг.

Скорость переливания — 10–20 мл/ч [32].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Выявлены следующие несоответствия положений КР ОПЛ действующим нормативным документам Службы крови:

- информация для пациента не соответствует предмету рекомендаций;
- используются устаревшие компоненты крови;
- используется устаревших лабораторный показатель — протромбиновый индекс;
- отсутствуют положения, регламентирующие использование современных методов контроля гемостаза, в частности вязкоупругие тесты;
- отсутствуют положения, регламентирующие проведение иммуногематологического обследования реципиента и подбор совместимых компонентов крови;
- имеет место рекомендация использовать незарегистрированный в России концентрат фибриногена.

Все перечисленные недостатки нуждаются в коррекции. Кроме того, лейкоцитаферез нужно включить в номенклатуру медицинских услуг.

- Pokhabov D.S., Shestakov E.A., Fedyk O.V., Zhiburt E.B. Hemoglobin concentration and transfusion of ABO-unmatched platelets. *Tromboz, gemostaz i reologiya*. 2024;(1):30–6. (In Russ.). DOI: 10.25555/THR.2024.1.1084.
17. Танкаева Х.С., Шестаков Е.А., Мельниченко В.Я., Жибурт Е.Б. Снижена ли гемостатическая активность тромбоцитов группы О? *Тромбоз, гемостаз и реология*. 2020;(3):75–8. DOI: 10.25555/THR.2020.3.0932.
 - Tankaeva Kh.S., Shestakov E.A., Melnichenko V.Ya., Zhiburt E.B. Is group O platelet hemostatic activity reduced? *Tromboz, gemostaz i reologiya*. 2020;(3):75–8. (In Russ.). DOI: 10.25555/THR.2020.3.0932.
 18. Шевченко Ю.Л., Карпов О.Э., Жибурт Е.Б. Переливание крови: история и современность (к 100-летию переливания крови в России). *Вестник Национального медико-хирургического центра имени Н.И. Пирогова*. 2019;14(4):4–11. DOI: 10.25881/VPNMSC.2020.2978.001.
 - Shevchenko Yu.L., Karpov O.E., Zhiburt E.B. Blood transfusion: history and modernity (on the 100th anniversary of blood transfusion in Russia). *Vestnik Nacional'nogo mediko-hirurgicheskogo centra imeni N.I. Pirogova*. 2019;14(4):4–11. (In Russ.). DOI: 10.25881/VPNMSC.2020.2978.001.
 19. Жибурт Е.Б., Губанова М.Н., Прокофьева И.В. Вопросы гемостаза в проекте правил заготовки, хранения, транспортировки и клинического использования донорской крови и ее компонентов. *Тромбоз, гемостаз и реология*. 2016;(4):13–8.
 - Zhiburt E.B., Gubanova M.N., Prokofieva I.V. Hemostasis issues in draft of guidelines for collection, storage, transportation and clinical use of donated blood and blood components. *Tromboz, gemostaz i reologiya*. 2016;(4):13–8. (In Russ.).
 20. Жибурт Е.Б. Вопросы гемостаза в правилах заготовки, хранения, транспортировки и клинического использования донорской крови и ее компонентов. *Тромбоз, гемостаз и реология*. 2019;(4):9–12. DOI: 10.25555/THR.2019.4.0894.
 - Zhiburt E.B. Hemostasis issues in guidelines for collection, storage, transportation and clinical use of donated blood and blood components. *Tromboz, gemostaz i reologiya*. 2019;(4):9–12. (In Russ.). DOI: 10.25555/THR.2019.4.0894.
 21. Жибурт Е.Б., Хамитов Р.Г., Шалыгин Л.Д. Инактивация патогенов в детской трансфузиологии. *Тромбоз, гемостаз и реология*. 2022;(2):33–40. DOI: 10.25555/THR.2022.2.1017.
 - Zhiburt E.B., Khamitov R.G., Shalygin L.D. Inactivation of pathogens in pediatric transfusiology. *Tromboz, gemostaz i reologiya*. 2022;(2):33–40. (In Russ.). DOI: 10.25555/THR.2022.2.1017.
 22. Cardigan R., New H.V., Estcourt L. et al. International Forum on policies and practice for transfusion of ABO and RhD non-identical platelets: responses. *Vox Sang*. 2022;117(1):e1–e20. DOI: 10.1111/vox.13130.
 23. Хамитов Р.Г., Гаврилей А.В., Дрожжина И.Е. и др. Трудности внедрения пулированных тромбоцитов. *Тромбоз, гемостаз и реология*. 2022;(4):22–9. DOI: 10.25555/THR.2022.4.1037.
 - Khamitov R.G., Gavriley A.V., Drozhzhina I.E. et al. Difficulties in pooled platelets implementation. *Tromboz, gemostaz i reologiya*. 2022;(4):22–9. (In Russ.). DOI: 10.25555/THR.2022.4.1037.
 24. Sabljic N., Thachil J., Pantic N., Mitrovic M. Hemorrhage in acute promyelocytic leukemia-fibrinolysis in focus. *Res Pract Thromb Haemost*. 2024;8(5):102499. DOI: 10.1016/j.rpth.2024.102499.
 25. Сильнов С.В., Заболотских И.Б., Ройтман Е.В. Диагностика и коррекция расстройств системы гемостаза. 2-е издание, переработанное и дополненное. М.: *Общество с ограниченной ответственностью «Практическая медицина»*, 2017. 336 с.
 - Sinkov S.V., Zabolotskikh I.B., Roitman E.V. Diagnosis and management of hemostasis system disorders. 2nd edition, revised and supplemented. Moscow: *Obschestvo s ogranichennoj otvetstvenost'yu «Prakticheskaya medicina»*, 2017. 336 pp. (In Russ.).
 26. Похабов Д.С., Шестаков Е.А., Федык О.В. и др. Тромбоэластография и коагулограмма в многопрофильной клинике. *Тромбоз, гемостаз и реология*. 2023;(3):38–44. DOI: 10.25555/THR.2023.3.1067.
 - Pokhabov D.S., Shestakov E.A., Fedyk O.V. et al. Thromboelastography and coagulogram in a multidisciplinary clinic. *Tromboz, gemostaz i reologiya*. 2023;(3):38–44. (In Russ.). DOI: 10.25555/THR.2023.3.1067.
 27. Кузнецов С.И., Шестаков Е.А., Жибурт Е.Б. Коагулопатия при инфекции COVID-19. *Тромбоз, гемостаз и реология*. 2020;(4):31–4. DOI: 10.25555/THR.2020.4.0942.
 - Kuznetsov S.I., Shestakov E.A., Zhiburt E.B. Coagulopathy in COVID-19 infection. *Tromboz, gemostaz i reologiya*. 2020;(4):31–4. (In Russ.). DOI: 10.25555/THR.2020.4.0942.
 28. Ройтман Е.В., Габай П.Г. Клинические и правовые аспекты применения низкомолекулярных гепаринов в педиатрии. *Педиатрия. Журнал имени Г.Н. Сперанского*. 2021;100(3):135–41. DOI: 10.24110/0031-403X-2021-100-3-135-141.
 - Roitman E.V., Gabay P.G. Clinical and legal aspects of the use of low molecular weight heparins in pediatrics. *Pediatrija. Zhurnal imeni G.N. Speranskogo*. 2021;100(3):135–41. (In Russ.). DOI: 10.24110/0031-403X-2021-100-3-135-141.
 29. Жибурт Е.Б., Шестаков Е.А. Доказательная трансфузиология. Часть 1. О правилах назначения компонентов крови. *Здравоохранение*. 2007;(11):31–7.
 - Zhiburt E.B., Shestakov E.A. Evidence-based transfusiology. Part 1. On the rules for prescribing blood components. *Zdravookhranenie*. 2007;(11):31–7. (In Russ.).
 30. Жибурт Е.Б., Шестаков Е.А., Мадзаев С.Р., Шалыгин Л.Д. Гемостаз и переливание крови: рандомизированные исследования 2023 года. *Тромбоз, гемостаз и реология*. 2024(2):13–8. DOI: 10.25555/THR.2024.2.1094.
 - Zhiburt E.B., Shestakov E.A., Madzaev S.R., Shalygin L.D. Hemostasis and blood transfusion: randomized trials of 2023. *Tromboz, gemostaz i reologiya*. 2024(2):13–8. (In Russ.). DOI: 10.25555/THR.2024.2.1094.
 31. Lindahl T.L., Egberg N., Hillarp A. et al. INR calibration of Owen-type prothrombin time based on the relationship between PT% and INR utilizing normal plasma samples. *Thromb Haemost*. 2004;91(6):1223–31. DOI: 10.1160/TH03-07-0456.
 32. Жибурт Е.Б. Детская трансфузиология. М.: *ГЭОТАР-Медиа*, 2023. 344 с.
 - Zhiburt E.B. Pediatrics transfusiology. Moscow: *GEOTAR-Media*, 2023. 344 pp. (In Russ.).

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ / ABOUT THE AUTHORS

Жибурт Евгений Борисович — д. м. н., профессор, зав. кафедрой трансфузиологии Института усовершенствования врачей ФГБУ НМХЦ им. Н.И. Пирогова Минздрава России.
E-mail: ezhiburt@yandex.ru.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7943-6266>.

Хамитов Рамиль Галинурович — главный врач ГБУЗ РСПК, Уфа.
E-mail: ufa.rspk@doctorrb.ru.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1068-3816>.

Evgeny B. Zhiburt — Dr Sci Med, Professor, Head of the Department of Transfusiology, Institute of Postgraduate Medical Education, Pirogov National Medical and Surgical Center.
E-mail: ezhiburt@yandex.ru.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7943-6266>.

Ramil G. Khamitov — Chief Physician, Republican Blood Transfusion Station, Ufa.
E-mail: ufa.rspk@doctorrb.ru.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1068-3816>.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ / CONFLICT OF INTERESTS

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. The authors declare no conflict of interests.

ФИНАНСИРОВАНИЕ / FUNDING

Исследование не имело спонсорской поддержки. The study was not sponsored.

ВКЛАД АВТОРОВ / AUTHOR'S CONTRIBUTION

Все авторы внесли равный вклад в написание и подготовку рукописи. All authors contributed equally to the article.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Никитин Е.Н., Васильев М.А. Современные взгляды на патогенез коагулопатии при остром промиелоцитарном лейкозе (обзор литературы). *Здоровье, демография, экология финно-угорских народов*. 2020;(4):55–60. Nikitin E.N., Vasiliev M.A. Modern views on the pathogenesis of coagulopathy in acute promyelocytic leukemia (a review). *Zdorove, demografija, jekologija finno-ugorskih narodov*. 2020;(4):55–60. (In Russ.).
2. Aung F.M., Myint J., Roughneen E.T., Lichtiger B. Transfusion needs in 28 cases of acute promyelocytic leukemia: a single institutional experience. *Blood*. 2013;122(21):4827. DOI: 10.1182/blood.V122.21.4827.4827.
3. Jillella A.P., Arellano M.L., Heffner L.T. et al. Managing acute promyelocytic leukemia in patients belonging to the Jehovah's Witness congregation. *Hematol Rep*. 2017;9(3):7083. DOI: 10.4081/hr.20177083.
4. Жибурт Е.Б. Новые клинические рекомендации по трансфузиологии: проблемы и решения. *Справочник заведующего КДЛ*. 2022;(1):21–4. Zhiburt E.B. New clinical guidelines for transfusiology: problems and solutions. *Spravochnik zavedujushhego KDL*. 2022;(1):21–4. (In Russ.).
5. Похабов Д.С., Жибурт Е.Б. Проблемы переливания крови в клинических рекомендациях «Внематочная (эктопическая) беременность». *Архив акушерства и гинекологии имени В.Ф. Снегирёва*. 2023;10(2):155–60. DOI: 10.17816/2313-8726-2023-10-2-155-160. Pokhabov D.S., Zhiburt E.B. Problems of blood transfusion in clinical guidelines «Ectopic pregnancy». *Arhiv akusherstva i ginekologii imeni V.F. Snegirjova*. 2023;10(2):155–60. (In Russ.). DOI: 10.17816/2313-8726-2023-10-2-155-160.
6. Похабов Д.С., Жибурт Е.Б. Переливание крови в стандарте медицинской помощи при пароксизмальной ночной гемоглобинурии. *Проблемы стандартизации в здравоохранении*. 2023;(3–4):28–32. DOI: 10.26347/1607-2502202303-04028-032. Pokhabov D.S., Zhiburt E.B. Blood transfusion in the standard of medical care for paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *Problemy standartizacii v zdravooxranenii*. 2023;(3–4):28–32. (In Russ.). DOI: 10.26347/1607-2502202303-04028-032.
7. Похабов Д.С., Кузьмин Н.С., Мадзаев С.Р. и др. Переливание крови в стандарте медицинской помощи детям при витамин В₁₂-дефицитной анемии. *Трансфузиология*. 2023;24(1):45–52. Pokhabov D.S., Kuzmin N.S., Madzaev S.R. et al. Blood transfusion in the standard of medical care for children with vitamin B₁₂ deficiency anemia. *Transfuziologija*. 2023;24(1):45–52. (In Russ.).
8. Похабов Д.С., Кузьмин Н.С., Мадзаев С.Р. и др. Стандарт медицинской помощи взрослым при серповидноклеточных нарушениях. *Справочник заведующего КДЛ*. 2023;(1):42–53. Pokhabov D.S., Kuzmin N.S., Madzaev S.R. et al. Standard of medical care for adults with sickle cell disorders. *Spravochnik zavedujushhego KDL*. 2023;(1):42–53. (In Russ.).
9. Кузнецов С.И., Аверьянов Е.Г., Шестаков Е.А., Жибурт Е.Б. Переливание крови в стандарте медицинской помощи. *Справочник заведующего КДЛ*. 2021;(3):41–51. Kuznetsov S.I., Averyanov E.G., Shestakov E.A., Zhiburt E.B. Blood transfusion in the standard of medical care. *Spravochnik zavedujushhego KDL*. 2021;(3):41–51. (In Russ.).
10. Похабов Д.С., Хамитов Р.Г., Аверьянов Е.Г. и др. Компоненты крови в стандартах медицинской помощи. *Трансфузиология*. 2024;25(3):155–64. Pokhabov D.S., Khamitov R.G., Averyanov E.G. et al. Blood components in the standards of medical care. *Transfuziologiya*. 2024;25(3):155–64. (In Russ.).
11. Похабов Д.С., Кузьмин Н.С., Мадзаев С.Р. и др. Детская трансфузиология и современные компоненты крови в российских нормативных документах. *Справочник заведующего КДЛ*. 2022;(11):47–58. Pokhabov D.S., Kuzmin N.S., Madzaev S.R. et al. Pediatric transfusiology and modern blood components in Russian regulatory documents. *Spravochnik zavedujushhego KDL*. 2022;(11):47–58. (In Russ.).
12. Маслова А.А., Йовдий А.В., Смольникова М.В. и др. Аллоиммунизация к антигенам эритроцитов у пациентки с острым промиелоцитарным лейкозом на фоне бактериальной инфекции (случай из практики). *Трансфузиология*. 2024;25(4):254–8. Maslova A.A., Yovdiy A.V., Smolnikova M.V. et al. Alloimmunization to erythrocyte antigens in a patient with acute promyelocytic leukemia against the background of bacterial infection (a case report). *Transfuziologija*. 2024;25(4):254–8. (In Russ.).
13. Похабов Д.С., Шестаков Е.А., Мадзаев С.Р. и др. Валидация удалённой поставки патогенредуцированных тромбоцитов. *Тромбоз, гемостаз и реология*. 2025;(1):53–6. DOI: 10.25555/THR.2025.1.1130. Pokhabov D.S., Shestakov E.A., Madzaev S.R. et al. Validation of remote delivery of pathogen-reduced platelets. *Tromboz, gemostaz i reologiya*. 2025;(1):53–6. DOI: 10.25555/THR.2025.1.1130. (In Russ.).
14. Губанова М.Н., Протопопова Е.Б., Зарубин М.В. и др. Полиморфизм заготовки, применения и эффективности концентратов донорских тромбоцитов. *Тромбоз, гемостаз и реология*. 2016;(S3):136–7. Gubanova M.N., Protoporova E.B., Zarubin M.V. et al. Polymorphism of preparation, transfusion and effectiveness of donor platelets concentrates. *Tromboz, gemostaz i reologiya*. 2016;(S3):136–7. (In Russ.).
15. Протопопова Е.Б., Мочкин Н.Е., Мельниченко В.Я. и др. Срок хранения тромбоцитов влияет на эффективность их переливания. *Тромбоз, гемостаз и реология*. 2016;(S3):348–9. Protoporova E.B., Mochkin N.E., Melnichenko V.Ya. et al. Storage duration of platelets affect on transfusion effectiveness. *Tromboz, gemostaz i reologiya*. 2016;(S3):348–9. (In Russ.).
16. Похабов Д.С., Шестаков Е.А., Федык О.В., Жибурт Е.Б. Концентрация гемоглобина и переливание АВО-иногруппных тромбоцитов. *Тромбоз, гемостаз и реология*. 2024;(1):30–6. DOI: 10.25555/THR.2024.1.1084.

Шестаков Евгений Андреевич — д. м. н.,
доцент, профессор кафедры трансфузиологии
Института усовершенствования врачей
ФГБУ НМХЦ им. Н.И. Пирогова Минздрава России.
E-mail: sheugeny@mail.ru.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1214-4493>.

Мадзаев Сергей Русланович — д. м. н.,
доцент, профессор кафедры трансфузиологии
Института усовершенствования врачей
ФГБУ НМХЦ им. Н.И. Пирогова Минздрава России.
E-mail: smadzaev@gmail.com.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3701-6546>.

Федык Оксана Владимировна — к. м. н.,
доцент кафедры гематологии
и клеточной терапии Института
усовершенствования врачей ФГБУ НМХЦ
им. Н.И. Пирогова Минздрава России.
E-mail: fedykov@pirogov-center.ru.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5039-7371>.

Шалыгин Леонид Дмитриевич — д. м. н.,
профессор, зав. кафедрой сестринского дела
Института усовершенствования врачей
ФГБУ НМХЦ им. Н.И. Пирогова Минздрава России.
E-mail: iuv@pirogov-center.ru.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0243-4828>.

Evgeny A. Shestakov — Dr Sci Med,
Associate Professor, Professor Blood
Transfusion Department,
Pirogov National Medical and Surgical Center.
E-mail: sheugeny@mail.ru.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1214-4493>.

Sergey R. Madzaev — Dr Sci Med,
Associate Professor, Professor Department
of Transfusiology, Pirogov National
Medical and Surgical Center.
E-mail: smadzaev@gmail.com.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3701-6546>.

Oksana V. Fedyk — PhD,
Associate Professor,
Department of Hematology
and Cell Therapy, Pirogov National
Medical and Surgical Center.
E-mail: fedykov@pirogov-center.ru.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5039-7371>.

Leonid D. Shalygin — Dr Sci Med,
Professor, Head of the Nursing Department,
Institute of Postgraduate Medical Education,
Pirogov National Medical and Surgical Center.
E-mail: iuv@pirogov-center.ru.
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0243-4828>.