

НАСЛЕДСТВЕННАЯ ГИПОФИБРИНОГЕНЕМИЯ В АМБУЛАТОРНО-ПОЛИКЛИНИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ ВРАЧА-ПЕДИАТРА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Гомелля М.В.¹,
Крупская Т.С.¹,
Белькова Т.Ю.²,
Воржева А.Н.²,
Миронова А.В.¹

¹ ФГБОУ ВО «Иркутский
государственный медицинский
университет» Минздрава России
(664003, г. Иркутск, ул. Красного
Восстания, 1, Россия)

² ОГАУЗ «Городская Ивано-
Матренинская детская клиническая
больница» (664009, г. Иркутск,
ул. Советская, 57, Россия)

Автор, ответственный за переписку:
**Миронова Анастасия
Витальевна**
e-mail: tav23_97_1997@mail.ru

РЕЗЮМЕ

Введение. Гипофибриногенемия является достаточно редкой коагулопатией, характеризующейся снижением уровня фибриногена и повышением риска геморрагических осложнений. Наследственные формы, обусловленные мутациями в генах FGA, FGB, FGG, встречаются с частотой 1:500 000 и часто остаются недиагностированными из-за бессимптомного течения.

Цель исследования. Представить редкий клинический случай малосимптомного течения наследственной гипофибриногенемии у ребёнка для освещения вопросов диагностики, динамического наблюдения и определения показаний к профилактической терапии для предотвращения геморрагических осложнений.

Материалы и методы. В статье представлен клинический случай наследственной гипофибриногенемии у ребенка 8 лет. Диагноз был заподозрен случайно при плановом обследовании у педиатра, а затем при углубленном обследовании у гематолога установлен на основании стойкого снижения уровня фибриногена, подтвержденного генеалогического анамнеза (наследственная гипофибриногенемия у матери, генетического исследования). Проведен дифференциальный диагноз с приобретенными формами гипофибриногенемии на основании клинико-лабораторного обследования: общего анализа крови, коагулограммы, агрегатограммы, биохимических показателей, инструментальных исследований.

Результаты. Ключевая характеристика данного клинического наблюдения заключается в малосимптомном течении заболевания, проявляющемся неонатальной кефалогематомой, единичным эпизодом крови в стуле и редкими носовыми кровотечениями, что соответствует данным литературы о вариабельности степени тяжести клинической картины при гипофибриногенемии. Важен тщательный сбор семейного анамнеза в диагностике наследственных коагулопатий, несмотря на отсутствие выраженных геморрагических проявлений, а также генетическое исследование.

Заключение. Представленный клинический случай демонстрирует необходимость настороженности врачей в отношении наследственных коагулопатий у пациентов с изменениями коагулограммы даже при отсутствии клинической симптоматики. Особое значение приобретают разработка и реализация подходов к дальнейшему наблюдению за пациентами, а также профилактике потенциальных рисков, связанных с нарушениями системы гемостаза.

Ключевые слова: наследственная гипофибриногенемия, врожденные коагулопатии, гемостаз, фибриноген, дети

Статья поступила: 23.09.2025
Статья принята: 29.06.2026
Статья опубликована: 23.07.2026

Для цитирования: Гомелля М.В., Крупская Т.С., Белькова Т.Ю., Воржева А.Н., Миронова А.В. Наследственная гипофибриногенемия в амбулаторно-поликлинической практике врача-педиатра (клинический случай). *Acta biomedica scientifica*. 2026; 11(3): 117-123. doi: 10.29413/ABS.2026-11.3.14

HEREDITARY HYPOFIBRINOGENEMIA IN PRIMARY CARE PEDIATRICS: A CASE REPORT

Gomellya M.V.¹,
Krupskaya T.S.¹,
Belkova T.Yu.²,
Vorzhveva A.N.²,
Mironova A.V.¹

¹ Irkutsk State Medical University
(Krasnogo Vosstaniya, 1, Irkutsk 664003,
Russian Federation)

² Ivano-Matreninskaya City Children's
Clinical Hospital for Outpatient and
Polyclinic Services (Sovetskaya St., 57,
Irkutsk 664047, Russian Federation)

Corresponding author:
Anastasia V. Mironova
e-mail: tav23_97_1997@mail.ru

ABSTRACT

Introduction. Hypofibrinogenemia is a rare coagulation disorder characterized by reduced plasma fibrinogen levels and an increased risk of hemorrhagic complications. Inherited forms, caused by mutations in the FGA, FGB, or FGG genes, have an estimated prevalence of 1:500,000 and often remain undiagnosed due to an asymptomatic course.

Aim. To present a rare clinical case of hereditary hypofibrinogenemia with a paucisymptomatic course in a child, in order to address challenges in diagnosis, long-term follow-up, and determining indications for prophylactic therapy to prevent hemorrhagic complications.

Materials and Methods. We report a clinical case of hereditary hypofibrinogenemia in an 8-year-old child. The diagnosis was suspected incidentally during a routine pediatric examination. The diagnosis was subsequently confirmed by a hematologist based on persistently low fibrinogen levels, a positive family history (maternal hereditary hypofibrinogenemia), and genetic testing. Differential diagnosis with acquired forms of hypofibrinogenemia was performed based on clinical and laboratory evaluation, including complete blood count, coagulogram, aggregatogram, biochemical parameters, and instrumental studies.

Results. The key feature of this case was the mild clinical presentation, which included a neonatal cephalohematoma, a single episode of blood in stool, and rare epistaxis. This aligns with literature data on the highly variable phenotypic expressivity of hypofibrinogenemia. The importance of a detailed family history and genetic testing in diagnosing inherited coagulopathies, even in the absence of overt bleeding, is emphasized.

Conclusion. This case highlights the need for physician vigilance regarding inherited coagulation disorders in patients with abnormal coagulation test results, even in the absence of significant clinical symptoms. The development and implementation of strategies for long-term patient monitoring and the prevention of potential hemostasis-related risks are of paramount importance.

Keywords: hereditary hypofibrinogenemia, coagulopathy, hemostasis, fibrinogen, children

Received: 23.09.2025
Accepted: 29.06.2026
Published: 23.07.2026

For citation: Gomellya M.V., Krupskaya T.S., Belkova T.Yu., Vorzhveva A.N., Mironova A.V. Hereditary hypofibrinogenemia in primary care pediatrics: a case report. *Acta biomedica scientifica*. 2026; 11(3): 117-123. doi: 10.29413/ABS.2026-11.3.14

ВВЕДЕНИЕ

Гипофибриногенемия — это коагулопатия, характеризующаяся снижением концентрации фибриногена в плазме крови [1, 2]. Согласно данным Всемирной федерации гемофилии и национальных регистров дефицит фибриногена составляет около 8,0 % среди всех редких коагулопатий [3]. Распространенность данной патологии составляет примерно 1 случай на 500 000 населения [4]. Несмотря на низкую распространенность, своевременное выявление гипофибриногенемии критически важно для профилактики возможных геморрагических осложнений.

По классификации гипофибриногенемий выделяют наследственные (врожденные) и приобретенные формы [1]. Наследственная гипофибриногенемия часто остается незамеченной, однако может иметь клинические последствия, включая кровотечения и повышенные риски тромбообразования [3, 5]. В отличие от приобретенных форм, часто обусловленных патологией печени или синдромом диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС-синдром), наследственная гипофибриногенемия проявляется стабильным снижением уровня фибриногена на протяжении всей жизни и может подтверждаться наследственным семейным анамнезом [1].

Исторически наследственные формы дефицита фибриногена были впервые описаны в начале XX века, а в 1999 году были выявлены мутации в генах, отвечающих за его синтез [6]. Наследственная гипофибриногенемия, связанная с генами, кодирующими цепи фибриногена (*FGA*, *FGB*, *FGG*), способна приводить к нарушениям в системе гемостаза [7, 8]. Фибриноген играет ключевую роль в процессе свертывания крови, превращаясь в фибрин под действием тромбина и формируя фибриновый сгусток [1, 3, 9].

В клинической практике выделяют два типа: гипофибриногенемию и афибриногенемию, при которых уровень фибриногена в плазме ниже 1,8 г/л и 0,1 г/л соответственно [10]. В большинстве случаев у пациентов наблюдается бессимптомное течение или минимальные кровотечения из слизистых оболочек, кровоточивость после травм или хирургических вмешательств обычно по микроциркуляторному типу [3].

Диагностическая оценка наследственной гипофибриногенемии основывается на определении уровня фибриногена в плазме крови, других показателей базовой коагулограммы и молекулярно-генетическом анализе для выявления мутаций в соответствующих генах [11, 12]. При выраженном дефиците фибриногена отмечается удлинение активированного парциального тромбопластинового времени (АПТВ), протромбинового времени по Квику (ПВ) и тромбинового времени (ТВ), что обусловлено отсутствием необходимого субстрата для превращения фибриногена в фибрин под действием тромбина [3].

Диагностика наследственной формы требует высокой точности и надежности, что подчеркивает необходимость своевременного выявления

и дифференциальной диагностики с приобретенными формами гипофибриногенемии [13]. Ранняя постановка диагноза (в большей степени гипофибриногенемии тяжелой степени и афибриногенемии) способствует проведению профилактических мероприятий и назначению заместительной терапии при необходимости для снижения риска возникновения осложнений, связанных с нарушениями в системе гемостаза.

Данный клинический случай ребенка с наследственной гипофибриногенемией иллюстрирует важность своевременного комплексного подхода к диагностике и наблюдению за пациентами. Протокол исследования был одобрен этическим комитетом ОГАУЗ «Городская Ивано-Матренинская детская клиническая больница» (протокол № 10 от 10.02.2025) и соответствовал принципам Хельсинкской декларации.

ЦЕЛЬ

Представить редкий клинический случай малосимптомного течения наследственной гипофибриногенемии у ребёнка для освещения вопросов диагностики, динамического наблюдения и определения показаний к профилактической терапии для предотвращения геморрагических осложнений.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Анамнез. Пациентка 8 лет в феврале 2025 г. с матерью в рамках приема обратились к гематологу в ОГАУЗ «Городская Ивано-Матренинская детская клиническая больница» детскую поликлинику по поводу выявленных изменений в коагулограмме 15.01.2024: снижение фибриногена до 1,17 г/л, удлинение АПТВ до 44 сек, удлинение ТВ до 29 сек, снижение ПВ по Квику до 61,0 %. Обследование проводилось на фоне полного клинического здоровья и отсутствия жалоб.

Ребенок от 1-ой беременности, 1-ых родов. Со слов матери беременность протекала без осложнений. Роды в срок на 38 неделе, самостоятельные. Вес при рождении 3850 гр., рост 54 см. Оценка по шкале Апгар 7–9 баллов. Закричала сразу, к груди приложена сразу после рождения. Грудное вскармливание – до 9 месяцев. Росла и развивалась соответственно возрасту. Вакцинация проведена по возрасту согласно национальному календарю профилактических прививок.

При сборе углубленного геморрагического анамнеза выяснилась наследственная отягощённость: у матери ребенка в течение нескольких лет наблюдаются снижение фибриногена в среднем до 0,87 г/л, удлинение АПТВ до 44 сек, удлинение ТВ до 29 сек и протромбинового времени до 13,2 сек., снижение протромбина по Квику до 57,9 %, на основании чего гематологом поставлен диагноз гипофибриногенемии, с которым она находится на диспансерном наблюдении. Генетический анализ подтвердил наличие у матери гетерозиготной мутации в гене *FGB* G455A. При уточнении семейного

анамнеза других случаев выраженных кровотечений или установленных коагулопатий у ближайших родственников со стороны матери (бабушки, дедушки) выявлено не было.

Из анамнеза заболевания известно, что при рождении у ребенка наблюдалась кефалогематома. В 2016 г. на 2-ой неделе жизни обнаружена кровь в стуле, в связи с чем, ребенок обследован в ОГБУЗ «Иркутская областная инфекционная клиническая больница», ГБУЗ «Иркутская государственная областная детская клиническая больница», ОГАУЗ «Городская Ивано-Матренинская детская клиническая больница», выставлен диагноз: диарея неуточненного генеза. В 8 месяцев у пациентки диагностирована гемангиома на туловище слева, проведено оперативное лечение. У пациентки отмечались редкие носовые кровотечения, однако общий анализ крови и коагулограмма ранее не контролировались.

Объективный статус. Общее состояние удовлетворительное. Самочувствие не страдает. Положение активное. Температура тела в аксиллярной области 36,2 °С. Артериальное давление – 106/68 мм рт. ст. Частота дыхательных движений – 22 в 1 мин. Частота сердечных сокращений – 85 в 1 мин. Рост – 130 см, масса тела – 33 кг. SDS ИМТ = 1,65. Кожные покровы обычной окраски, чистые. Видимые слизистые обычной окраски, чистые. Подкожно-жировая клетчатка развита умеренно. Лимфатические периферические узлы не пальпируются. Костно-суставная система – деформаций нет, подвижность суставов в полном объеме, пальпация безболезненная. Грудная клетка обычной формы и размеров, симметричная, при пальпации безболезненная, при перкуссии ясный лёгочный звук. Аускультативно дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. Границы относительной и абсолютной сердечной тупости находятся в пределах возрастной нормы. Аускультативно тоны сердца ясные, ритмичные, шум не выслушивается. Живот при осмотре обычной формы и размеров, при пальпации мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются. Интоксикационный, анемический, геморрагический, лимфопролиферативный, гиперпластический, оссалгический синдромы не выражены.

Результаты лабораторно-инструментальных исследований. Общий анализ крови (14.01.2025): гемоглобин – 139,0 г/л, эритроциты – $5,07 \times 10^{12}$ /л, ретикулоциты – 1,0 %, гематокрит – 41,8 %, тромбоциты – $272,0 \times 10^9$ /л, лейкоциты – $8,84 \times 10^9$ /л, нейтрофилы сегментоядерные – 56,0 %, моноциты – 5,9 %, лимфоциты – 36,1 %, эозинофилы – 2,0 %, СОЭ – 2 мм/ч.

Биохимический анализ крови (14.01.2025): общий билирубин – 10,2 мкмоль/л, непрямой билирубин – 4,7 мкмоль/л, прямой билирубин – 5,5 мкмоль/л, АЛТ – 16,0 Ед/л, АСТ – 22,0 Ед/л, холестерин – 3,1 ммоль/л, общий белок – 62,0 г/л, альбумин – 41,0 г/л, мочевины – 3,2 ммоль/л, креатинин – 53,0 мкмоль/л, СКФ – 124 мл/мин/1,73м², щелочная фосфатаза – 125,0 Ед/л, ЛДГ – 223,0 Ед/л, глюкоза – 4,3 ммоль/л, СРБ – 3 мг/л, РФ – 1,2 Ме/мл, АСЛО – 120 Ме/мл, ферритин – 52,0 нг/

мл, сывороточное железо – 15,0 мкмоль/л, коэффициент насыщения трансферрина железом – 34,0 %, общая железосвязывающая способность сыворотки крови – 73,2 мкмоль/л, витамин В12 – 250,0 пг/мл, фолиевая кислота – 15 нг/мл.

Коагулограмма (трехкратное исследование):

15.01.2024: АПТВ – 44 сек, ПВ по Квику – 61 %, МНО – 1,1, ТВ – 29 сек, фибриноген – 1,17 г/л, D-димер – 0,2 мкг/мл.

14.02.2025: АПТВ – 43,3 сек., ПВ по Квику – 61,5 %, МНО – 1,12, ТВ – 22,9 сек., фибриноген – 1,2 г/л, D-димер – 0,1 мкг/мл.

28.02.2025: АПТВ – 44,5 сек., ПВ по Квику – 59,2 %, МНО – 1,1, ТВ – 23,8 сек., фибриноген – 1,1 г/л, D-димер – 0,2 мкг/мл.

Концентрацию фибриногена определяли клоттинговым методом по Клаусу. Активированное АПТВ, ПВ, ТВ и другие параметры коагулограммы исследовали на автоматическом анализаторе. Агрегацию тромбоцитов изучали с использованием стандартных индукторов (АДФ, адреналин, коллаген, ристомин, арахидоновая кислота) на лазерном агрегометре.

Агрегация тромбоцитов с индукторами (15.01.2024): АДФ – 71,4 %, адреналином – 40,4 %, коллагеном – 77,1 %, ристомин – 76,3 %, арахидоновой кислотой – 75 %.

Исследование на дисфибриногеномию (20.03.2025): анцистрононовый тест – 19 сек. (норма 16–22 сек).

Антинуклеарные антитела (14.02.2025): менее 1:40.

Антитела к двуспиральной ДНК (14.02.2025): 15 МЕ/мл – отрицательно.

Антитела к кардиолипину IgM и IgG (14.02.2025): отрицательно.

Волчаночный антикоагулянт (14.02.2025): не обнаружено.

Общий анализ мочи (14.01.2025): светло-желтого цвета, прозрачная, pH 5,0, плотность 1020, глюкоза – не обнаружено, кетоны – не обнаружено, билирубин – не обнаружено, эпителий плоский – 1 клет/мкл, лейкоциты – 1–2 клет/мкл, эритроциты – 1 клет/мкл, белок – не обнаружено, бактерии – не обнаружено, слизь – незначительное количество, соли – не обнаружены.

Суточная протеинурия (15.01.2025): 0,05 г/сутки.

Проба Зимницкого (20.01.2025): 6.00–9.00 – уд. вес 1018, 9.00–12.00 – уд. вес 1022, 12.00–15.00 – уд. вес 1020, 15.00–18.00 – уд. вес 1019, 18.00–21.00 – уд. вес 1017, 21.00–24.00 – уд. вес 1019, 24.00–03.00 – уд. вес нет мочи, 03.00–06.00 – уд. вес 1010; суточный диурез – 1350 мл, отношение дневного к ночному диурезу – 3:1.

ИФА на гельминты (21.01.2025): антитела к *Toxocara canis* – отрицательно, *Opisthorchis felinus* – отрицательно, *Echinococcus* spp. – отрицательно, *Trichinella spiralis* – отрицательно, *Ascaris lumbricoides* – отрицательно.

ИФА на TORCH-инфекции (21.01.2025): anti-CMV IgM, IgG – отрицательно, anti-Toxo IgM, IgG – отрицательно, anti-HSV 1/2 IgM, IgG – отрицательно, anti-Rubella IgM, IgG – отрицательно, anti-Herpes IgM, IgG – отрицательно.

ИФА на вирус Эпштейна – Барр (21.01.2025): anti-Epstein Barr IgM, IgG – отрицательно.

ИФА на гепатиты (14.01.2025): HBsAg, anti-HBcore – не обнаружено, anti-HCV – не обнаружено, anti-HAV IgM – не обнаружено.

ИФА на ВИЧ (14.01.2025): отрицательно.

Проба Манту с 2 ТЕ (14.05.2024): отрицательно.

ЛОР (14.01.2025): носовое дыхание свободное, слизистая носоглотки розовая, чистая; небные миндалины обычных размеров, налетов нет, диагноз – здорова.

Мазок из зева и носоглотки на флору (14.01.2025): роста патогенной микрофлоры не выявлено, единичные колонии *Streptococcus viridans* 10³ КОЕ/мл.

Стоматолог (14.01.2025): поверхностный кариес зуба 3.5.

Гинеколог (15.01.2025): здорова.

Электрокардиография (15.01.2024): ритм синусовый, ЧСС 94–103 в 1 мин, электрическая ось сердца в вертикальном положении.

Комплексное УЗИ органов брюшной полости, забрюшинного пространства, периферических лимфатических узлов, малого таза, щитовидной железы (15.01.2024): патологии не выявлено.

Генетическое исследование генов фибриногена *FGB* и *FGG* (методом секвенирования по Сэнгеру) (15.04.2025): в гене *FGB* выявлена гетерозиготная мутация *FGB*: -455G>A.

ОБСУЖДЕНИЕ

Представленный клинический случай наследственной гипофибриногенемии у ребенка 8 лет демонстрирует характерные особенности анамнеза (биологического, генеалогического), клинко-лабораторной и инструментальной диагностики нарушения гемостаза, поиск приобретенных причин, на фоне которых может возникнуть данная патология, ведения данной редкой наследственной коагулопатии.

Применение комплекса клинических и лабораторно-инструментальных исследований у нашей пациентки позволило исключить патологию, которая может обусловить приобретенную вторичную гипофибриногенемии (инфекционные заболевания, патология печени, ДВС-синдром, медикаментозные влияния, гемолиз, болезни почек, гемобластозы, др.).

На основании данных, включающих наследственность (пожизненно сохраняющуюся гипофибриногенемия у матери ребенка), малосимптомное течение заболевания (в течение 8 лет жизни ребенка минимальные геморрагические проявления), стабильную гипофибриногенемия у пациентки, подтвержденную 3-кратными исследованиями гемостаза, удлинение тромбинового времени, исключение вторичных причин гипофибриногенемии, генетического анализа генов фибриногена пациентке постановлен диагноз: гипофибриногенемия наследственная.

Наследственная гипофибриногенемия известна давно. В ранних трудах не всегда проводилось четкое разграничение между наследственными и приобретенными формами дефицита фактора I [8]. Это различие

имеет принципиальное значение для диагностики и лечения.

Рассматривая распространенность данной патологии, следует отметить, что эпидемиологические особенности гипофибриногенемии на сегодняшний день достаточно изучены. Так, в исследовании Paraboschi E.M. et al. (2017 г.) продемонстрировано, что среди 342 зарегистрированных случаев врожденных нарушений фибриногена 58 % составили гипофибриногенемии, 28 % – дисфибриногенемии и только 14 % – афибриногенемии. При этом авторы отмечают значительную вариабельность клинических проявлений в зависимости от типа мутации [4].

В исследовании Яковлевой Е.В. с соавт. (2022 г.) проанализированы данные 47 пациентов с наследственными нарушениями фибриногена и установлено, что бессимптомное течение наблюдается в 38 % случаев [10]. При этом авторы подчеркивают, что даже при отсутствии клинических проявлений у таких пациентов сохраняется высокий риск геморрагических осложнений при инвазивных вмешательствах [10].

Особый интерес представляют данные Neerman-Arbez M., et al. (2016 г.), которые указывают, что наследственная гипофибриногенемия часто диагностируется в детском возрасте, причем многие случаи выявляются случайно при плановом обследовании, как и представлено в нашем клиническом наблюдении. В некоторых случаях семейный анамнез может отсутствовать из-за вариабельности мутаций [11].

Выраженность геморрагического синдрома при наследственной гипофибриногенемии находится в прямой зависимости от степени снижения уровня фибриногена в плазме [8]. При глубокой гипофибриногенемии (0,2–0,3 г/л) может наблюдаться спонтанная кровоточивость, тогда как при уровне 1,0–1,5 г/л кровотечения, гематомы возникают преимущественно после травм или инвазивных процедур [3, 8]. У нашей пациентки наблюдается малосимптомное течение заболевания при среднем уровне фибриногена 1,1–1,2 г/л, также как у ее матери при среднем уровне фибриногена 0,87–0,97 г/л.

Несмотря на типичные лабораторные признаки, генетическое исследование является одним из методов диагностики наследственной гипофибриногенемии [6, 11, 12].

Рекомендовано динамическое наблюдение ребенка, включающее контроль коагулограммы и других методов исследований, необходимость которого обусловлена наследственной формой и женским полом ребенка. При необходимости может быть рассмотрен вопрос о проведении заместительной терапии (особенно в случаях операций, инвазивных процедур) [13].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Врачам всех специальностей необходимо помнить о частом латентном или малосимптомном течении наследственной гипофибриногенемии, которая

в течение ряда лет не сопровождается кровотечениями или протекает с редкими кровотечениями обычно микроциркуляторного типа, а также важности выявления данной патологии при отягощённом генеалогическом анамнезе. Ранняя диагностика, адекватное наблюдение имеют важное значение и позволяют своевременно реализовать профилактические меры, и снизить риск возможных геморрагических осложнений.

Финансирование

Все авторы заявили об отсутствии финансовой поддержки при подготовке данной рукописи.

Конфликт интересов

Все авторы заявили об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Войцеховский В.В. Клиническое наблюдение пациентки с врожденной дисфибриногенемией. *Амурский медицинский журнал*. 2022; 1: 68–72. [Voytsekhovskiy VV. Clinical observation of a patient with congenital dysfibrinogenemia. *Amur Medical Journal*. 2022; 1: 68–72. (In Russ.)]. doi: 10.24412/2311-5068_2022_1_68
2. Стуров В.Г., Чупрова А.В., Антонов А.Р., Анмут С.Я. Наследственные дисфибриногенемии: современное состояние проблемы клинико-лабораторной диагностики и направленной терапии. *Гематология и трансфузиология*. 2005; 5: 35–40. [Sturov VG, Chuprova AV, Antonov AR, Anmut SYa. Hereditary dysfibrinogenemias: current state of the problem of clinical and laboratory diagnostics and targeted therapy. *Hematology and Transfusiology*. 2005; 5: 35–40. (In Russ.)].
3. Рукавицын О.А., Игнатьев С.В., Румянцев А.Г. Система гемостаза. Теоретические основы и клиническая практика: Национальное руководство. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2024. [Rukavitsyn OA, Ignatiev SV, Rumyantsev AG. Hemostasis System: Theoretical Foundations and Clinical Practice: National Guidance. Moscow: GEOTAR-Media; 2024. (In Russ.)]. URL: <https://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970484975.html> [date of access:]
4. Paraboschi EM, Duga S, Asselta R. Fibrinogen as a Pleiotropic Protein Causing Human Diseases: The Mutational Burden of A α , B β , and γ Chains. *International Journal of Molecular Sciences*. 2017; 18(12): 2711. doi: 10.3390/ijms18122711
5. Piva JP, Garcia PCR, da Rocha TS. Hypofibrinogenemia and Pediatric Sepsis: Another Piece of the Puzzle! *Pediatr Crit Care Med*. 2018; 19(5): 491–492. doi: 10.1097/PCC.0000000000001514
6. Neerman-Arbez M, Honsberger A, Antonarakis SE, Morris MA. Deletion of the fibrinogen alpha-chain gene (FGA) causes congenital afibrinogenemia. *J Clin Invest*. 1999; 103(2): 215–218. doi: 10.1172/JCI5471
7. Fish RJ, Neerman-Arbez M. Fibrinogen gene regulation. *Thrombosis and Haemostasis*. 2012; 108(3): 419–426. doi: 10.1160/TH12-04-0273
8. Баркаган З.С., Момот А.П. *Диагностика и контролируемая терапия нарушений гемостаза*. 3-е изд. М.: Ньюдиамед; 2008; 292 с. [Barrkagan ZS, Momot AP. *Diagnosis and controlled therapy of hemostasis disorders*. 3rd ed. Moscow: Newdiamed; 2008; 292 p. (In Russ.)].
9. Воробьева А.И. *Руководство по гематологии*. 4-е изд. М.: Ньюдиамед; 2007; 1275 с. [Vorob'ev AI. *Guidelines on hematology*. 4th ed. Moscow: Newdiamed; 2007. 1275 p. (In Russ.)].
10. Яковлева Е.В., Коняшина Н.И., Горгидзе Л.А., Лаврова П.С. Наследственная гипофибриногенемия: кровотечения или тромбозы? *Гематология и трансфузиология*. 2022; 1: 54. [Yakovleva EV, Konyashina NI, Gorgidze LA, Lavrova PS. Hereditary hypofibrinogenemia: bleeding or thrombosis? *Hematology and Transfusiology*. 2022; 1: 54. (In Russ.)]. doi: 10.35754/0234-5730-2022-67-2-193-201
11. Neerman-Arbez M, de Moerloose P, Casini A. Laboratory and Genetic Investigation of Mutations Accounting for Congenital Fibrinogen Disorders. *Seminars in Thrombosis and Hemostasis*. 2016; 42(4): 356–365. doi: 10.1055/s-0036-1571340
12. Кузник Б.И., Стуров В.Г., Левшин Н.Ю., Максимова О.Г., Кудлай Д.А. и др. *Геморрагические и тромботические заболевания и синдромы у детей и подростков: патогенез, клиника, диагностика, терапия и профилактика*. 2-е изд., перераб. и доп. Новосибирск: Наука; 2018; 524 с. [Kuznik BI, Sturov VG, Levshin NYu, Maksimova OG, Kudlay DA, et al. *Hemorrhagic and thrombotic diseases and syndromes in children and adolescents: pathogenesis, clinic, diagnosis, therapy and prevention*. 2nd ed., revised and additional. Novosibirsk: Nauka; 2018; 524 p. (In Russ.)].
13. Crighton GL, Huisman EJ. Pediatric Fibrinogen PART II-Overview of Indications for Fibrinogen Use in Critically Ill Children. *Front Pediatr*. 2021; 9: 647680. doi: 10.3389/fped.2021.647680

Сведения об авторах

Гомелля Марина Владимировна – доктор медицинских наук, профессор кафедры детских болезней и детских инфекций ФГБОУ ВО «Иркутский государственный медицинский университет» Минздрава России; e-mail: marina_gomellya@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0441-4548>

Крупская Тамара Семёновна – кандидат медицинских наук, заведующая кафедрой детских болезней и детских инфекций ФГБОУ ВО «Иркутский государственный медицинский университет» Минздрава России; e-mail: krupskaya-tamara@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0285-3627>

Белькова Татьяна Юрьевна – кандидат медицинских наук, заместитель главного врача ОГАУЗ «Городская Ивано-Матренинская детская клиническая больница» по медицинской части; e-mail: belkova@imdkb.ru, <https://orcid.org/0000-0002-1656-9387>

Воржева Альбина Николаевна – заместитель главного врача ОГАУЗ «Городская Ивано-Матренинская детская клиническая больница» по амбулаторно-поликлинической службе; e-mail: albina001@gmail.com, <https://orcid.org/0009-0000-5802-6789>

Миронова Анастасия Витальевна – ассистент кафедры детских болезней и детских инфекций ФГБОУ ВО «Иркутский государственный медицинский университет» Минздрава России; e-mail: tav23_97_1997@mail.ru, <https://orcid.org/0009-0002-7774-4836>

Information about authors

Marina V. Gomellya – Dr. Sc. (Med.), professor of the Department of Children's Diseases and Children's Infections, Irkutsk State Medical University; e-mail: marina_gomellya@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0441-4548>

Tamara S. Krupskaya – Cand. Sc. (Med.), head of the Department of Children's Diseases and Children's Infections, Irkutsk State Medical University; e-mail: krupskaya-tamara@mail.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0285-3627>

Tatyana Yu. Belkova – Cand. Sc. (Med.), deputy chief physician for Medical Affairs, Ivano-Matreninskaya City Children's Clinical Hospital; e-mail: belkova@imdkb.ru, <https://orcid.org/0000-0002-1656-9387>

Albina N. Vorzheva – deputy chief physician, Ivano-Matreninskaya City Children's Clinical Hospital for Outpatient and Polyclinic Services; e-mail: albina001@gmail.com, <https://orcid.org/0009-0000-5802-6789>

Anastasia V. Mironova – pediatrician, assistant of the Department of Children's Diseases and Children's Infections, Irkutsk State Medical University; e-mail: tav23_97_1997@mail.ru, <https://orcid.org/0009-0002-7774-4836>