

© 2023 ФГБУ «НМИЦ ДГОИ
им. Дмитрия Рогачева»
Минздрава России
Поступила 02.11.2022
Принята к печати 13.01.2023

DOI: 10.24287/1726-1708-2023-22-1-78-83

Выявляемость редких коагулопатий у детей в Российской Федерации

П.А. Жарков, Д.Б. Флоринский, О.В. Алейникова, Г.А. Новичкова

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр детской гематологии, онкологии и иммунологии им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, Москва

Контактная информация:

Флоринский Дмитрий Борисович,
аспирант, врач-педиатр ФГБУ «НМИЦ ДГОИ
им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России
Адрес: 117997, Москва,
ул. Саморы Машела, 1
E-mail: mitia94@yandex.ru

Редкие коагулопатии составляют около 3–5% всех наследственных коагулопатий. В связи с крайне редкой встречаемостью и сложностью диагностики данные о реальной распространенности сильно варьируют. На данный момент в Российской Федерации (РФ) нет единого регистра пациентов с редкими наследственными коагулопатиями, а их распространенность на территории нашей страны не изучена. Цель – провести анализ выявляемости редких коагулопатий у детского населения в РФ. В данном многоцентровом исследовании использованы ретроспективные неперсонифицированные данные пациентов, полученные в ходе рутинной клинической практики, поэтому оно не требовало одобрения этического комитета. Ретроспективно были проанализированы заполненные анкеты с указанием числа детей от 0 до 18 лет из 72 субъектов РФ с редкими коагулопатиями. Анкетирование проводилось с апреля по июнь 2022 г. Анализировали число детей с дефицитом I, II, V, VII, X, XI, XIII факторов, а также с сочетанным дефицитом факторов и пациентов с неуточненным геморрагическим состоянием. Согласно полученным данным, общее число пациентов с редкими коагулопатиями составляет 398 человек, наиболее распространенной патологией является дефицит VII фактора – 52% ($n = 210$), второе место занимает дефицит фибриногена – 16% ($n = 63$), третье – дефицит X фактора – 12% ($n = 48$), четвертое – дефицит XI фактора – 9% ($n = 35$), пятое – дефицит V фактора – 5% ($n = 20$), шестое – дефицит XIII фактора – 4,5% ($n = 18$), далее идут комбинированные дефициты – 1,7% ($n = 7$) и замыкает список дефицит II фактора – 1% ($n = 4$). Для объективного подсчета пациентов с редкими коагулопатиями, характеристики клинических проявлений и определения потребности в концентратах факторов требуется создание единого общероссийского регистра по примеру регистра пациентов с гемофилией.

Ключевые слова: редкие коагулопатии, дети, кровотечения, регистр, концентрат фактора

Жарков П.А. и соавт. Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. 2023; 22 (1): 78–83.
DOI: 10.24287/1726-1708-2023-22-1-78-83

© 2023 by «D. Rogachev NMRCPHOI»

Received 02.11.2022
Accepted 13.01.2023

The prevalence of rare bleeding disorders among children in the Russian Federation

P.A. Zharkov, D.B. Florinskiy, O.V. Aleynikova, G.A. Novichkova

The Dmitry Rogachev National Medical Research Center of Pediatric Hematology, Oncology and Immunology of Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Moscow

Correspondence:

Dmitry B. Florinskiy,
a postgraduate student and a pediatrician
at the Dmitry Rogachev National Medical
Research Center of Pediatric Hematology,
Oncology and Immunology of Ministry
of Healthcare of the Russian Federation
Address: 1 Samory Mashela St.,
Moscow 117997, Russia
E-mail: mitia94@yandex.ru

Rare bleeding disorders account for about 3–5% of all inherited bleeding disorders. Due to the rarity and complexity of diagnosing these disorders, their prevalence estimates vary greatly. There is currently no national registry of rare inherited bleeding disorders and their prevalence across the country has not been studied yet. Aim: to estimate the prevalence of rare coagulation disorders among Russian children. For this multicenter study, we used retrospective anonymous patient data collected during clinical practice, so the approval of the ethics committee was not required. We analyzed completed questionnaires containing the number of patients with rare bleeding disorders aged from 0 to 18 years from 72 subjects of the Russian Federation. The survey had been conducted from April to June 2022. Our analysis included patients with deficiencies of factor I, II, V, VII, X, XI or XIII, as well as with combined factor deficiencies and unspecified hemorrhagic conditions. According to the reported data, the total number of children with rare bleeding disorders is 398. The most common disorder is deficiency of factor VII (52%, $n = 210$); it is followed by fibrinogen deficiency (16%, $n = 63$) and deficiency of factor X (12%, $n = 48$). Deficiencies of factors XI, V and XIII account for 9% ($n = 35$), 5% ($n = 20$), and 4.5% ($n = 18$) of all cases, respectively. Combined factor deficiency was diagnosed in 1.7% of patients ($n = 7$) and factor II deficiency was detected in only 1% of patients ($n = 4$). In order to determine the actual prevalence and incidence of rare coagulation disorders and their clinical manifestations and to identify the need for factor concentrates, it is necessary to establish a national registry of rare bleeding disorders, following the example of the national hemophilia registry.

Key words: rare bleeding disorders, children, bleeding, registry, factor concentrate

Zharkov P.A., et al. Pediatric Hematology/Oncology and Immunopathology. 2023; 22 (1): 78–83.
DOI: 10.24287/1726-1708-2023-22-1-78-83

Редкие коагулопатии (РК) составляют в среднем 3–5% всех наследственных коагулопатий, в основном имеют аутосомно-рецессивный тип наследования, частота их распространения варьирует от 1 на 500 000 для дефицита VII фактора до 1 на 2 000 000 для дефицита протромбина и XIII фактора. Распространенность РК выше в тех местах, где люди

живут очень компактно и распространены близкородственные браки [1].

Выраженность клинических проявлений варьирует от абсолютно бессимптомного течения до выраженного геморрагического синдрома, приводящего зачастую к инвалидизации или даже к смерти [2]. Особенностью РК является также отсутствие

или слабая корреляция выраженности геморрагического синдрома и активности дефицитного фактора, что определяет трудности при назначении заместительной терапии концентратами фактора в отличие от известных заболеваний – гемофилии А, В и болезни Виллебранда, для которых выработаны четкие критерии назначения терапии [3].

В связи с крайне низкой встречаемостью и отсутствием единого регистра очень трудно оценить истинную распространенность и выраженность клинических проявлений. Одним из факторов, ограничивающих выявляемость данных патологий, является отсутствие хорошей диагностической лаборатории на местах, недофинансирование и слабая осведомленность врачей о данных дефицитах [4]. По данным Всемирной организации гемофилии, наиболее распространенным является дефицит VII фактора, затем следует дефицит XI и V факторов [1]. При этом в странах Азии наблюдается совершенно другая распространенность с преобладанием пациентов с дефицитом XIII и X факторов [5, 6]. Некоторые выводы о числе пациентов с различными РК в Российской Федерации (РФ) и тяжести у них геморрагических проявлений можно сделать по работам, проведенным на базах ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России и ФГБУ «НМИЦ гематологии» Минздрава России, но эти центры являются федеральными, а не региональными, это означает, что к ним не прикреплено население и пациенты попадают в них по направлению из региональных медицинских учреждений, т. е. выборка данных больных не является репрезентативной [7, 8].

На данный момент в РФ не существует единого регистра пациентов с РК, поэтому оценить истинную, а не предполагаемую распространенность представляется трудной задачей. Тем не менее нами была поставлена задача при помощи региональных центров попытаться оценить число детей с РК на территории РФ.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В данном многоцентровом исследовании использованы ретроспективные неперсонифицированные данные пациентов, полученные в ходе рутинной клинической практики, поэтому оно не требовало одобрения этического комитета. Исследование носило наблюдательный характер. В каждый регион была направлена анкета, в которой требовалось указать число пациентов в возрасте до 18 лет с тем или иным диагнозом РК, находящихся на учете у детского гематолога в области/регионе. Требовалось назвать число пациентов с дефицитом I, II, V, VII, X, XI, XIII факторов, комбинированным дефицитом, а

также число детей с геморрагическим синдромом, у которых не уточнен диагноз.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

На момент написания статьи в составе РФ выделяли 85 субъектов: 22 республики, 9 краев, 1 автономную область, 4 автономных округа, 46 областей и 3 города федерального значения (рисунки 1) [9].

Из 85 субъектов заполненную анкету мы получили из 72 регионов, что составляет 85%. Анкеты не были получены от следующих регионов: город Севастополь (детское население 100 541 человек), Чукотский автономный округ (детское население 12 422 человек), Ненецкий автономный округ (детское население 12 009 человек), Ямало-Ненецкий автономный округ (детское население 144 517 человек), Еврейский автономный округ (детское население 36 324 человек), Сахалинская область (детское население 107 150 человек), Новгородская область (детское население 116 831 человек), Магаданская область (детское население 29 028 человек), Костромская область (детское население 128 834 человек), Приморский край (детское население 374 896 человек), Пермский край (детское население 582 212 человек), Республика Калмыкия (детское население 64 654 человек), Республика Ингушетия (детское население 158 504 человек) [9].

Все анкеты, полученные нами, были верно заполнены и признаны годными для дальнейшего статистического анализа. Число пациентов, выявленное по результатам статистического анализа, представлено в таблице 1.

Общее число детей с уточненными РК составило 398 человек, наиболее распространенной патологией является дефицит VII фактора – 52% ($n = 210$), второе место занимает дефицит фибриногена – 16% ($n = 63$), третье – дефицит X фактора – 12% ($n = 48$), четвертое – дефицит XI фактора – 9% ($n = 35$), пятое – дефицит V фактора – 5% ($n = 20$), шестое – дефицит XIII фактора – 4,5% ($n = 18$), далее идут комбинированные дефициты – 1,7% ($n = 7$) и замыкает список дефицит II фактора – 1% ($n = 4$) (рисунки 2).

Детское население в представленных регионах составляет 28 515 419 человек. По расчетам распространенности были получены следующие данные: дефицит фибриногена – 1:450 000, дефицит II фактора – 1:7 000 000, дефицит V фактора – 1:1 500 000, дефицит VII фактора – 1:150 000, дефицит X фактора – 1:600 000, дефицит XI фактора – 1:800 000, дефицит XIII фактора – 1:1 500 000.

Отдельно были проанализированы пациенты с РК по округам РФ относительно численности детского населения (таблица 2, рисунок 3).

Рисунок 1

Карта РФ (источник: <https://www.tourprom.ru/news/46432/?#bounce>)

Figure 1

A map of the Russian Federation (source: <https://www.tourprom.ru/news/46432/?#bounce>)

Таблица 1

Число пациентов с РК

Table 1

The number of patients with rare bleeding disorders

РК Type of rare bleeding disorder	Значение Value
Дефицит I фактора Fibrinogen deficiency	63
Дефицит II фактора Factor II deficiency	4
Дефицит V фактора Factor V deficiency	20
Дефицит VII фактора Factor VII deficiency	210
Дефицит X фактора Factor X deficiency	48
Дефицит XI фактора Factor XI deficiency	35
Дефицит XIII фактора Factor XIII deficiency	18
Комбинированный дефицит Combined deficiency	7
Геморрагическое состояние неуточненное Unspecified hemorrhagic syndrome	321

Рисунок 2

Распространенность РК

Figure 2

The distribution of rare bleeding disorders

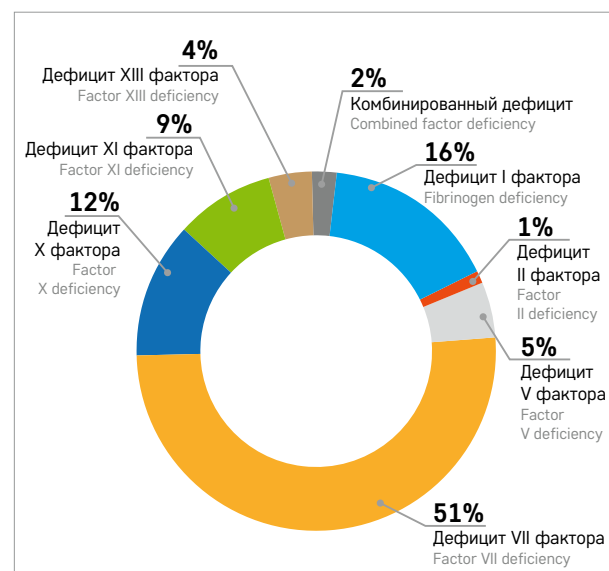


Таблица 2
Федеральные округа РФ и число детей с РК

Table 2
Federal districts (FD) of Russia and the number of children with rare bleeding disorders

Параметр Parameter	Федеральный округ, численность детского населения FD, the population of children							
	Центральный, 7 207 281 The Central FD, 7 207 281	Приволжский, 6 021 504 The Volga FD, 6 021 504	Сибирский, 3 813 914 The Siberian FD, 3 813 914	Южный, 3 337 319 The Southern FD, 3 337 319	Уральский, 2 803 655 The Ural FD, 2 803 655	Северо- Западный, 2 667 774 The Northwestern FD, 2 667 774	Северо- Кавказский, 2 654 251 The North Caucasian FD, 2 654 251	Дальнево- сточный, 1 877 643 The Far Eastern FD, 1 877 643
Дефицит II фактора Factor II deficiency	1	0	0	1	0	1	1	0
Дефицит V фактора Factor V deficiency	8	2	0	2	1	6	0	0
Дефицит VII фактора Factor VII deficiency	77	12	21	15	10	69	3	3
Дефицит X фактора Factor X deficiency	8	1	3	8	4	23	1	0
Дефицит XI фактора Factor XI deficiency	14	7	1	1	1	9	2	0
Дефицит XIII фактора Factor XIII deficiency	3	2	3	1	2	5	0	2
Дефицит I фактора Fibrinogen deficiency	26	21	0	3	5	6	1	1
Общее число Total number	137	45	28	31	23	119	8	6

Рисунок 3
Федеральные округа на карте РФ (источник:
https://ru.wikipedia.org/wiki/Федеральные_округа_Российской_Федерации)

Figure 3
Federal districts on a map of Russia (source: https://ru.wikipedia.org/wiki/Федеральные_округа_Российской_Федерации)



По данным Росстата, в РФ на 01.01.2021 детское население от 0 до 17 лет включительно составляло 30 383 341 человек [9].

Число детей в регионах, принявших участие в данном исследовании, составило 28 515 419 человек. Учитывая международные данные [3] по распространенности редких дефицитов, можно примерно составить ожидаемую и реальную картины для каждого дефицита (таблица 3).

ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

Целью нашего исследования была попытка оценить выявляемость пациентов детского возраста с РК. Безусловно, показатели, полученные в ходе

Таблица 3
Сравнение распространенности РК

Table 3
A comparison of the prevalence of rare bleeding disorders

Дефицит фактора Factor deficiency	Ожидаемая распространенность Expected prevalence	Картина в РФ Actual prevalence in Russia
I	1:1 000 000	1:450 000
II	1:2 000 000	1:7 000 000
V	1:1 000 000	1:1 500 000
VII	1:300 000 – 500 000	1:150 000
X	1:1 000 000	1:600 000
XI	1:1 000 000	1:800 000
XIII	1:2 000 000	1:1 500 000

данной работы, не могут напрямую указывать на распространенность данных заболеваний, однако позволяют оценить актуальность дальнейшего

изучения этой проблемы в нашей стране. Данное исследование было сугубо добровольным и не предусматривало уточнения диагноза и других форм контроля.

При сопоставлении полученных в ходе анкетирования результатов с международными данными [3] были выявлены достаточно противоречивые сведения. Дефицит VII фактора, как и во многих других странах [10–13], преобладает. Второе место по распространенности занимает дефицит фибриногена, что уже было показано на примерах исследования РК в РФ [7, 8]. При этом далее следует дефицит X фактора и только четвертое место занимает дефицит XI фактора, также получена достаточно высокая распространенность дефицита XIII фактора. Такие данные по распространенности более характерны для Индии и Ирана, чем для европейской популяции (рисунк 4) [5, 6, 14].

При сравнении с параметрами общемировой распространенности обращает на себя внимание почти полное отсутствие пациентов с дефицитом II фактора, а также достаточно большое число детей с дефицитом X и XIII факторов. Большое число пациентов с дефицитом фибриногена, вероятнее всего, объясняется методикой подсчета: в некоторых странах принято учитывать пациентов лишь с выраженным снижением фибриногена – менее 0,5 г/л, у нас же принято считать патологией снижение активности данного показателя ниже 1,5 г/л. Тем не менее следует особо отметить, что такие различия могли быть обусловлены локальными особенностями диагностики, так как в нашей стране наряду с достаточно высокой частотой исследований стандартной коагулограммы в большинстве регионов недоступен факторный анализ за исключением исследования активности VIII и IX факторов.

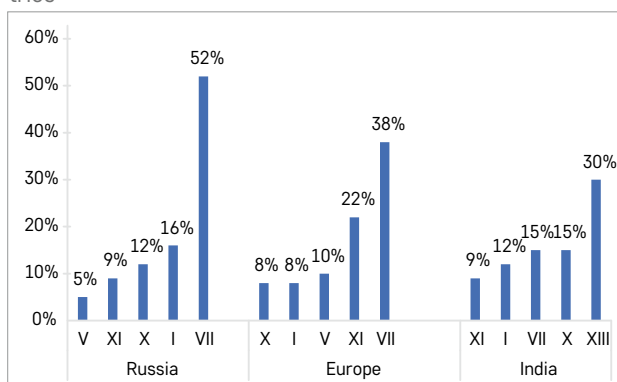
При подробном разборе числа пациентов по округам не представляется возможным проследить какую-либо корреляцию между числом детей с РК и численностью детского населения. Так, при

Рисунок 4

Распространенность РК в разных странах

Figure 4

The prevalence of rare bleeding disorders in different countries



почти одинаковом числе детей в Северо-Западном и Северо-Кавказском федеральных округах наблюдается колоссальная разница в числе пациентов – 119 и 8 соответственно. Такую разницу невозможно объяснить редкой встречаемостью данной патологии. Объяснением может служить тот факт, что в отдельных регионах имеется выраженная гиподиагностика и данные пациенты направляются в федеральные центры, где им устанавливается диагноз и где, по всей видимости, они попадают на учет. При этом регион, отправивший данных пациентов, не получает эту информацию. Также, по нашему мнению, имеет место гиподиагностика и в Центральном округе, так как при населении, в 3 раза превосходящем Северо-Западный федеральный округ, число пациентов почти идентично. В целом регионы, находящиеся на западе страны, показывают иную встречаемость РК с крайне высоким числом пациентов с дефицитом VII, X, XI факторов и малым числом детей с гипофибриногенемией, что ближе к европейским данным [3].

На данный момент в нашей стране есть успешно функционирующий регистр для пациентов с гемофилиями A и B, а также с болезнью Виллебранда [15]. Данные коагулопатии намного чаще распространены в популяции и осведомленность о них как у врачей, так и у пациентов гораздо выше. Такой регистр очень удобен для уточнения реального числа пациентов, выраженности клинических проявлений, а также для подсчета необходимого количества концентратов факторов, необходимого для лечения каждого конкретного пациента.

Ранее нами были опубликованы данные по детям с РК, обращавшимся в наш Центр с 2017 по 2019 г. Интересно, что полученные в ходе этого исследования данные по числу пациентов с дефицитом VII фактора и гипофибриногенемией сопоставимы с результатами проведенного анкетирования. При этом в ранее опубликованном исследовании был всего лишь 1 пациент с дефицитом X фактора и ни одного больного с дефицитом XIII фактора [7]. В текущей работе были выявлены 48 пациентов с дефицитом X фактора и 18 детей с дефицитом XIII фактора, эти данные являются крайне необычными и требуют дальнейшего уточнения. Отдельно хочется отметить, что только в детской популяции населения обнаружены 18 пациентов с дефицитом XIII фактора. Данный дефицит является тяжелым, приводящим к инвалидизации и зачастую требует пожизненного профилактического лечения [16], однако концентрат XIII фактора, равно как X и XI факторов, до сих пор не зарегистрирован на территории РФ.

Нами не были получены данные из некоторых регионов РФ, численность детского населения в которых составляет 186 922 (6,1%) человека, однако

влияние их вклада на полученную картину нам представляется сомнительным. Также специалистами из регионов была отдельно заполнена графа «пациенты с геморрагическим синдромом неуточненным», их число составило 321 человек. На данный момент не представляется возможным оценить, насколько полноценным было обследование и насколько выраженным геморрагический синдром, таким образом, эта группа требует дальнейшего подробного анализа и попытки установления диагноза.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Учитывая полученные нами результаты и мировой опыт по ведению пациентов с РК, можно сделать вывод о том, что для более точного понимания распространенности, клинических проявлений и терапевтических опций требуется создание общероссийского регистра РК по опыту регистров пациентов с гемофилиями А и В и болезнью Виллебранда с обязательным заполнением каждым регионом. Таким образом, мы сможем отследить число пациентов, нуждающихся в терапии. Данный опрос регионов является первым шагом в сторону организации большого регистра РК на территории РФ для усовершенствования оказания специализированной медицинской помощи пациентам с такими крайне редкими патологиями. Следующим этапом планируется оценка трудностей диагностики, выраженности геморрагических проявлений и необходимости заместительной терапии.

ОГРАНИЧЕНИЯ

Наше исследование имело ретроспективный характер, было проведено на базе ФГБУ «НМИЦ ДГОИ им. Дмитрия Рогачева» Минздрава России, лимитация по возрасту составила 0–18 лет, и ограничено данными, полученными от регионов, заполнивших анкету.

БЛАГОДАРНОСТЬ

Коллектив авторов выражает особую благодарность всем коллегам, принявшим участие в опросе.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Не указан.

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

ORCID

Zharkov P.A. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4384-6754>

Florinskiy D.B. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4555-9337>

Aleynikova O.V. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0143-1921>

Novichkova G.A. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2322-5734>

Литература

- Mannucci P.M., Duga S., Peyvandi F. Recessively inherited coagulation disorders. *Blood* 2004; 104: 1243–52.
- Palla R., Peyvandi F., Shapiro A.D. Rare bleeding disorders: diagnosis and treatment. *Blood* 2015; 125 (13): 2052–61.
- Peyvandi F., Spreafico M. National and international registries of rare bleeding disorders. *Blood Transfus* 2008; 6 (Suppl 2): s45–8.
- Shapiro A.D., Soucie J.M., Peyvandi F., Aschman D.J., DiMichele D.M. Knowledge and therapeutic gaps: a public health problem in the rare coagulation disorders population. *Am J Prev Med* 2011; 41 (6 Suppl 4): S324–31.
- Dorgalaleh A., Alavi S.E., Tabibian S., Soori S., Moradi E., Bamedi T. Diagnosis, clinical manifestations and management of rare bleeding disorders in Iran. *Hematology* 2017; 22 (4): 224–30.
- Mahmood R., Mahmood A., Khan M., Ali S., Khan S.A., Jaffar S.R. Rare bleeding disorders: spectrum of disease and clinical manifestations in the Pakistani population. *Blood Res* 2020; 55 (3): 146–50. DOI: 10.5045/br.2020.2020035.
- Флоринский Д.Б., Пшонкин А.В., Полетаев А.В., Федорова Д.В., Серегина Е.А., Жарков П.А. Редкие коагулопатии у детей: на пути к созданию локального регистра. *Тромбоз, гемостаз и реология* 2021; (2): 61–9.
- Яковлева Е.В., Коняшина Н.И., Горгидзе Л.А., Суринов В.Л., Пшеничникова О.С., Полеводова О.А. и др. Наследственный дефицит фактора свертывания крови V: клинические наблюдения. *Гематология и трансфузиология* 2019; 64 (4): 489–503. DOI: 10.35754/0234-5730-2019-64-4-489-503
- [Electronic resource]. URL: https://rosstat.gov.ru/storage/mediabank/Bul_chislen_nasel-pv_01-01-2021.pdf. (accessed 01.11.2022).
- Gupta S., Acharya S., Roberson C., Lail A., Soucie J.M., Shapiro A. Potential of the Community Counts registry to characterize rare bleeding disorders. *Haemophilia* 2019; 25 (6): 1045–50. DOI: 10.1111/hae.13847
- Giampaolo A., Abbonizio F., Arcieri R., Hassan H.J. Italian Registry of Congenital Bleeding Disorders. *J Clin Med* 2017; 6 (3): 34. DOI: 10.3390/jcm6030034
- Maas D.P.M.S.M., Saes J.L., Blijlevens N.M.A., Cnossen M.H., den Exter P.L., Kruis I.C., et al.; Schols SEM; RBiN study group. Treatment of patients with rare bleeding disorders in the Netherlands: Real-life data from the RBiN study. *J Thromb Haemost* 2022; 20 (4): 833–44. DOI: 10.1111/jth.15652
- Peyvandi F., Palla R., Menegatti M., Siboni S.M., Halimeh S., Faeser B., et al.; European Network of Rare Bleeding Disorders Group. Coagulation factor activity and clinical bleeding severity in rare bleeding disorders: results from the European Network of Rare Bleeding Disorders. *J Thromb Haemost* 2012; 10 (4): 615–21. DOI: 10.1111/j.1538-7836.2012.04653.x
- Shetty S., Shelar T., Mirgal D., Nawadkar V., Pinto P., Shabhad S., et al. Rare coagulation factor deficiencies: a countrywide screening data from India. *Haemophilia* 2014; 20 (4): 575–81. DOI: 10.1111/hae.12368
- Зозуля Н.И., Андреева Т.А., Вдовин В.В., Перина Ф.Г. Регистр пациентов с ингибиторной формой гемофилии в Российской Федерации. Актуальные вопросы трансфузиологии и клинической медицины 2015; (1).
- Флоринский Д.Б., Пшонкин А.В., Полетаев А.В., Фёдорова Д.В., Серёгина Е.А., Урсулёнок Е.В. и др. Дефицит XIII фактора – там, где мы можем спасти. *Российский журнал детской гематологии и онкологии* 2021; 8 (4): 90–4.