

<https://doi.org/10.52420/usmumb.10.3.e00178>

<https://elibrary.ru/MXPJGU>

Клинический случай

Редкий клинический случай травматической внутримозговой гематомы у ребенка с врожденной гипопроконвертинемией

Лада Леонидовна Романова^{1,2✉}, Араик Арменакович Петросян¹,
Анатолий Юрьевич Бражников³, Светлана Владимировна Хабарова¹

¹ Детская городская клиническая больница № 9, Екатеринбург, Россия

² Уральский государственный медицинский университет, Екатеринбург, Россия

³ Станция скорой медицинской помощи имени В. Ф. Капиноса,
Екатеринбург, Россия

✉ ladoshka72@mail.ru

Аннотация. Основными причинами смерти у детей, получивших травматические повреждения, являются тяжелая черепно-мозговая травма (ТЧМТ) и кровотечение. Гипопроконвертинемия (наследственный дефицит фактора свертывания крови VII (FVII)) — аутосомно-рецессивное заболевание, возникающее вследствие генетически обусловленного снижения уровня активности FVII в плазме. При существенном дефиците FVII (<10 %) возникает опасность геморрагических осложнений, особенно в случае травм. ТЧМТ со сдавлением головного мозга у ребенка с наследственной коагулопатией является смертельно опасным состоянием. Рекомендуются для купирования или предупреждения кровотечений у пациентов при гипопроконвертинемии проведение специфической заместительной терапии следующими препаратами: плазматическим концентратом FVII, эптакогом альфа (активированным) — рекомбинантным активированным FVII (rFVIIa) и концентратом протромбинового комплекса, содержащим FVII. Целью статьи является представление редкого клинического случая благоприятного исхода травматической внутримозговой гематомы у ребенка с врожденной гипопроконвертинемией. Девочка 2 лет, у которой гипопроконвертинемия диагностирована в 5-месячном возрасте, упала дома с дивана, сознание не теряла, спустя 48 ч. появилась многократная рвота. За медицинской помощью родители обратились спустя 93 ч. от момента травмы в связи с нарушением уровня сознания до умеренного оглушения. На компьютерной томографии диагностировано сдавление правой височной доли внутримозговой гематомой. В экстренном порядке выполнена костнопластическая трепанация правых теменной и височной костей, пластика твер-

дой мозговой оболочки, дренирование внутримозговой гематомы. Девочка в течение 12 дней находилась в отделении анестезиологии и реанимации (ОАР), из них 5 суток на искусственной вентиляции легких. С момента поступления в стационар и весь период нахождения как в ОАР, так и хирургическом отделении проводилось лечение заместительной терапией эптакотом альфа и мониторинг состояния ребенка реанимационно-трансфузиологической бригадой. Этот случай будет интересен врачам разных клинических специальностей, поскольку демонстрирует особенности диагностики, клиники и лечения изолированной ТЧМТ у ребенка с гипопроконвертинемией.

Ключевые слова: редкая коагулопатия, гипопроконвертинемия, черепно-мозговая травма, внутримозговая гематома, дети

Благодарности. Авторы выражают благодарность Детской городской клинической больницы № 9 (Екатеринбург) в лице главного врача И. П. Огаркова за предоставленные возможности для диагностики, лечения и наблюдения пациента, а также Станции скорой медицинской помощи имени В. Ф. Капиноса (Екатеринбург) в лице главного врача В. Е. Рузанова за консультацию, помощь в лечении и мониторинг.

Для цитирования: Романова ЛЛ, Петросян АА, Бражников АЮ, Хабарова СВ. Редкий клинический случай травматической внутримозговой гематомы у ребенка с врожденной гипопроконвертинемией. *Вестник УГМУ*. 2025;10(3):e00178. DOI: <https://doi.org/10.52420/usmumb.10.3.e00178>. EDN: <https://elibrary.ru/MXPJGU>.

Авторские права и лицензия. © Романова Л. Л., Петросян А. А., Бражников А. Ю., Хабарова С. В., 2025. Материал доступен по условиям лицензии CC BY-NC-SA 4.0 Int.

A Rare Clinical Case of Traumatic Intracerebral Hematoma in a Child with Congenital Hypoproconvertinemia

Lada L. Romanova¹, Araik A. Petrosian¹, Anatioliy Y. Brazhnikov²,
Svetlana V. Khabarova¹

¹ Children's City Clinical Hospital No. 9, Ekaterinburg, Russia

² Ural State Medical University, Ekaterinburg, Russia

³ Kapinos Emergency Medical Service Station, Ekaterinburg, Russia

✉ ladoshka72@mail.ru

Abstract. The main causes of death in children who have suffered traumatic injuries are severe traumatic brain injury (TBI) and bleeding. Hypoproconvertinemia (hereditary deficiency of blood clotting factor VII (FVII)) is an autosomal recessive disease that occurs due to a genetically determined decrease in the activity of FVII in plasma. If there is a significant deficiency of FVII (<10%), there is a risk of hemorrhagic complications, especially in the case of injuries. TBI with compression of the brain in a child with hereditary coagulopathy is a deadly

condition. It is recommended to stop or prevent bleeding in patients with hypoproconvertinemia by conducting specific replacement therapy with the following drugs: plasma coagulation factor FVII concentrate, eptacog alpha (activated) — recombinant activated FVII (rFVIIa) and prothrombin complex concentrate containing FVII. The purpose of this article is to present a rare clinical case of a favorable outcome of traumatic intracerebral hematoma in a child with congenital hypoproconvertinemia. A 2-year-old girl, who was diagnosed with hypoproconvertinemia at the age of 5 months, fell off the couch at home, did not lose consciousness, and after 48 hours she began vomiting repeatedly. The parents sought medical help 93 hours after the injury due to impaired consciousness to moderate deafness. Computed tomography revealed compression of the right temporal lobe by an intracerebral hematoma. A bone-plastic trepanation of the right parietotemporal bone, plastic surgery of the dura mater, and drainage of an intracerebral hematoma were urgently performed. The girl was in the Intensive Care Unit (ICU) for 12 days, including 5 days on mechanical ventilation. From the moment of admission to the hospital and the entire period of stay both in the ICU and in the surgical department, eptacog alpha replacement therapy and monitoring of the child's condition by the intensive care and transfusion team were carried out. This case will be of interest to doctors of various clinical specialties and demonstrates the features of diagnosis, clinic and treatment of severe isolated TBI in a child with hypoproconvertinemia.

Keywords: rare coagulopathy, hypoproconvertinemia, traumatic brain injury, intracranial hematoma, children

Acknowledgments. The authors would like to express their gratitude to the Children's City Clinical Hospital No. 9 (Ekaterinburg), represented by Chief Physician I. P. Ogarkov, for providing opportunities for the diagnosis, treatment, and observation of the patient. We also wish to thank the Kapinos Emergency Medical Service Station (Ekaterinburg), represented by Chief Physician V. E. Ruzanov, for their advice, assistance with treatment, and monitoring.

For citation: Romanova LL, Petrosyan AA, Brazhnikov AY, Khabarova SV. A rare clinical case of traumatic intracerebral hematoma in a child with congenital hypoproconvertinemia. *USMU Medical Bulletin*. 2025;10(3):e00178. (In Russ.). DOI: <https://doi.org/10.52420/usmumb.10.3.e00178>. EDN: <https://elibrary.ru/MXPJGU>.

Copyright and license. © Romanova L. L., Petrosyan A. A., Brazhnikov A. Yu., Khabarova S. V., 2025. The material is available under the terms of the CC BY-NC-SA 4.0 Int. License.

Список сокращений: АЧТВ/АПТВ — активированное частичное (или парциальное) тромбопластиновое время; в/в — внутривенно; ГМ — головной мозг; ДГКБ № 9 — Детская городская клиническая больница № 9 (Екатеринбург); ИВЛ — искусственная вентиляция легких; КТ — компьютерная томография; МНО — международное нормализованное отношение; ОАК — общий анализ крови; ОАМ — общий анализ мочи; ОАР — отделение анестезиологии и реанимации; ПТИ — протромбиновый индекс; РФМК — растворимые фибрин-мономерные комплексы; СЗП — свежезамороженная плазма; ТМО — твердая мозговая оболочка; ТЧМТ — тяжелая черепно-мозговая травма; ЭАА — эптакот альфа (активированный); D и S — правый и левый глаз соответственно (*лат.* dexter et sinister, respectively); rFNa — рекомбинантный фактор свертывания крови n активированный (*англ.* recombinant activated coagulation factor N); SpO₂ — периферическая сатурация кислорода (*англ.* saturation of peripheral oxygen); TF — тканевый фактор (*англ.* tissue factor).

Введение

Склонность к кровотечениям, вызванная наследственным дефицитом одного из факторов свертывания крови, встречается редко. За последние десять лет появилось несколько специфических регистров, позволивших улучшить понимание редких наследственных коагулопатий [1–6].

VII фактор свертывания крови (*англ.* coagulation factor VII, FVII), или проконвертин, является витамин-К-зависимым, синтезируется преимущественно в печени и циркулирует в плазме крови в концентрации примерно 0,5 мкг/мл (10 нмоль/л). При реализации механизма свертывания крови по внешнему пути (фаза инициации) FVII образует комплекс с тканевым фактором (*англ.* tissue factor, TF) с последующей активацией FX и FIX. В присутствии тромбоцитов комплекс факторов (FVIIa-TF, FXa, FIXa) инициирует появление активного тромбина (*англ.* thrombin (activated FII), FIIa), который переводит фибриноген в фибрин с последующим формированием сгустка крови. В физиологических условиях внешний путь свертывания крови инициируется взаимодействием между TF, воздействующим на просвет сосудов при травме, и FVIIa. В комплексе эти два фактора способны активировать FIX и FX, которые в конечном итоге индуцируют образование стабильного фибринового сгустка. Таким образом, проконвертин является ключевым, начальным звеном в активации каскада быстродействующего внешнего пути коагуляционного гемостаза [7].

Наследственный дефицит FVII (гипопротромбинемия) — геморрагическое заболевание, возникающее вследствие генетически обусловленного снижения активности FVII в плазме. Считается, что дефицит FVII является наиболее распространенным из редких наследственных нарушений (частота 1 на 500 000 человек) [8, 9].

Гипопротромбинемия характеризуется широким спектром клинических фенотипов, варьирующихся от бессимптомного состояния (даже у гомозиготных пациентов) до тяжелых, опасных для жизни кровотечений, включая желудочно-кишечные и кровоизлияния в головной мозг (ГМ), на долю которых приходится 10–15 % от всех кровотечений [7]. Кровоизлияния в центральной нервной системе регистрируются у 3–10 % пациентов с дефицитом FVII. Достаточный гемостатический уровень — не менее 10 %. При тяжелых травмах клинически значимое кровотечение может развиваться при активности FVII более 20 % [10]. Альтернативой FVII для лечения пациентов с гипопротромбинемией является эптакое альфа (активированный) (ЭАА).

Любые нарушения свертываемости крови у детей являются дополнительными значимыми факторами высокого риска, связанными с внутричерепным кровоизлиянием, тем более при тяжелой черепно-мозговой травме (ТЧМТ).

Несмотря на предотвратимость, тяжелая травма находится на 1-м месте среди причин смерти у детей старше 1 года (основные — ТЧМТ и кровотечение).

ТЧМТ у детей включает в себя ушиб ГМ тяжелой степени, внутричерепные гематомы со сдавлением и диффузное-аксональное повреждение с формированием внутримозговых гематом. Собственно, внутримозговой гематомой считается скопление крови объемом, превышающим 5 мл, и вызывающее сдавление и дислокацию мозга [11].

Существенным моментом в развитии острых травматических внутричерепных кровоизлияний является тот преморбидный фон, на котором развивается травматическая болезнь мозга [12].

Основные звенья патогенеза ТЧМТ развиваются независимо от возраста пострадавшего. При этом чем младше ребенок, тем ярче представлены анатомо-физиологические отличия, обуславливающие особенности механизма реакции мозга на травму: интенсивность обменных процессов; низкая толерантность к кровопотере; низкая толерантность к гипоксии и гипотонии; склонность к отеку и набуханию мозга; низкая толерантность к гипертермии; преобладание общемозговых генерализованных реакций над очаговыми местными проявлениями; высокие компенсаторные возможности с внезапной и быстрой декомпенсацией функций [13]. Внутримозговые гематомы способствуют развитию повышения внутричерепного давления с развитием дислокационного синдрома и отека ГМ, становясь причиной неблагоприятного исхода [14].

Клинический случай

Представляем собственное клиническое наблюдение ребенка (девочка В., 2 года 7 мес., масса тела 12 кг) с изолированной ТЧМТ на фоне гипопроконвертинемии, находившегося на лечении Детской городской клинической больницы № 9 (Екатеринбург; ДГКБ № 9).

Anamnesismorbi: 21 сентября девочка упала с дивана, с 23 сентября отмечалась многократная рвота, 25 сентября появилось нарушение сознания (оглушение — 12 баллов по шкале комы Глазго), вызвана бригада скорой медицинской помощи, госпитализация в ДГКБ № 9 через 93 ч. с момента травмы.

Anamnesisvitalis: девочка родилась в срок от 3-й беременности, протекавшей без осложнений; отмечалось заживление пупочного остатка в течение месяца; в 5-месячном возрасте госпитализирована в связи с анемией — гемоглобин 56 г/л, локализация кровопотери неизвестна, проведена трансфузия эритроцитарной взвеси, при исследовании гемостаза выявлена наследственная коагулопатия, гипопроконвертинемия, внутривенно (в/в) введен ЭАА — рекомбинантный FVIIa (*англ.* recombinant FVIIa, rFVIIa); имеются проявления геморрагического синдрома у папы и бабушки по папиной линии; девочка включена в федеральную программу «14 высокотратных нозологий» — выдан ЭАА 1,2 мг № 24 на год.

При поступлении в приемное отделение состояние ребенка тяжелое за счет острой церебральной недостаточности травматического генеза на фоне ги-

попроконвертинемии. С учетом клинико-анамнестических данных ребенку в первые минуты от момента поступления в стационар выполнена компьютерная томография (КТ) ГМ для верификации характера повреждений. Обнаружена внутримозговая гематома правой височной доли ($56 \times 40 \times 57$ мм, расчетный объем около 64 мл), возможно, разрыв артериовенозной мальформации (рис.). Дифференциальный диагноз с кровоизлиянием правой височной доли. Дислокация срединных структур на 9 мм влево.

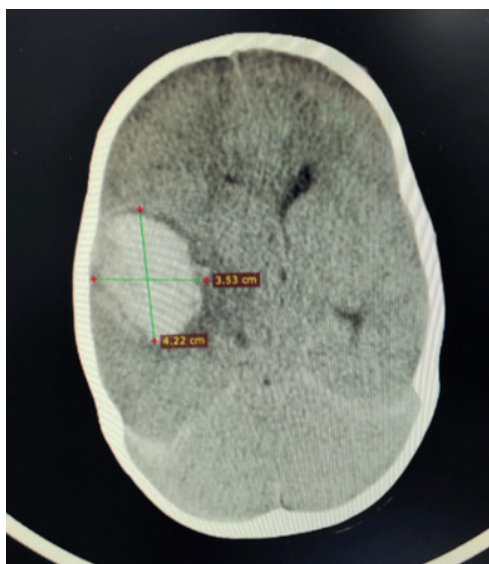


Рис. КТ ГМ: внутримозговая гематома правой височной доли

В связи с тяжелым состоянием в виде острой церебральной недостаточности за счет внутримозговой гематомы и дислокационного синдрома ребенок в экстренном порядке госпитализирован в отделение анестезиологии и реанимации (ОАР) ДГКБ № 9. Одновременно вызвана реанимационно-трансфузиологическая бригада для предоставления ЭАА и согласования тактики лечения ребенка.

При поступлении в ОАР в 15:10 уровень сознания — сопор (9 баллов по шкале комы Глазго), анизокория справа ($D > S = 4-5 > 2$ мм¹). Кожа бледная, с множественными экхимозами по всему телу и конечностям, кровоточивость из мест вкола, с первой попытки установлен периферический венозный катетер в тыл кисти, произведен забор анализов, определена группа крови и резус принадлежность. Дыхание спонтанное, эффективное; частота дыхания — 22 в мин.; SpO₂—99 %². Отмечается нестабильность гемодинамики: АД — 108/53, ЧСС — 170 ударов в мин. с переходом в тече-

¹ D и S — правый и левый глаз соответственно (*лат.* dexter et sinister, respectively)

² SpO₂ — периферическая сатурация кислорода (*англ.* saturation of peripheral oxygen).

ние 5 мин. к брадикардии до 55 ударов в мин.¹ С учетом клиники развития отека ГМ в экстренном порядке ребенок переведен на искусственную вентиляцию легких (ИВЛ), выставлены показания для экстренного оперативного вмешательства после проведения противоотечной терапии и целенаправленной гемостатической терапии ЭАА.

В 15:20 произведены перевод ребенка на ИВЛ под в/в наркозом (седация — диазепам 3,5 мг, оксibuтират натрия 1,2 г; анальгезия — фентанил 0,05 мг; миоплегия — рокуроний 10 мг), интубация трахеи эндотрахеальной трубкой диаметром 3,5 мм, герметизация манжетой, ИВЛ аппаратом РВ-760 в режиме синхронизированной перемежающейся принудительной вентиляции с поддержкой давлением, параметры вентиляции: дыхательный объем — 100 мл; частота дыхания — 22 в мин.; минутный объем вентиляции — 2,3 л/мин.; давление вдоха — 11 см вод. ст.; содержание кислорода во вдыхаемой смеси — 35 %; углекислый газ в конце выдоха — 33 мм рт. ст.; SpO₂ — 99 %. После перевода на ИВЛ и назначения седации (оксibuтират натрия 30 мг/кг/ч. в/в), противоотечной терапии (дексаметазон 2 мг, фуросемид 10 мг в/в) анизокория уменьшилась (D > S = 3 > 2 мм); ЧСС — 90 ударов в мин.; АД — 120/90. Лабораторно в коагулограмме: ПТИ — 0,6 %; фибриноген — 3,8 г/л; АЧТВ/АПТВ — 35,8 с.; МНО — 1,5; РФМК — 02. В общем анализе крови (ОАК): лейкоциты — $12,81 \times 10^9$ /л; эритроциты — $3,61 \times 10^{12}$ /л; гемоглобин — 96 г/л; гематокрит — 30,7 %; тромбоциты — 252×10^9 /л. В биохимии крови и общем анализе мочи (ОАМ) — без патологии. Лактат — 1,0 ммоль/л. Выполнены электрокардиография (синусовый ритм 72–98 ударов в мин.). Выполнены осмотры офтальмолога (на глазном дне признаков застоя и отеков диска зрительного нерва не выявлено) и невролога.

До приезда реанимационно-трансфузиологической бригады гемостатическая терапия включала в себя: внутривенное введение транексамовой кислоты из расчета 15 мг/кг за 30 мин.; криопреципитата В (III) Rh– 20 мл струйно (1 доза на 10 кг массы тела); свежезамороженной плазмы (СЗП) В (III) Rh+ 15 мл/кг капельно в течение 2 ч. Антибиотикопрофилактика — цефтриаксон 1 г (80 мг/кг) в/в. Выставлен диагноз — изолированная ТЧМТ; ушиб головного мозга со сдавлением внутримозговой гематомой височной доли справа; наследственная коагулопатия; дефицит FVII тяжелой степени.

Реанимационно-трансфузиологическая бригада приехала в 17:10 (спустя 2 часа от момента поступления ребенка в ОАР), рекомендовано перед операцией ввести в/в 90–120 мкг/кг гFVIIa (ЭАА); в послеоперационный период каждые 2–4 ч. вводить 90 мкг/кг ЭАА под контролем коагулограммы и тромбоэластограммы, поддерживая показатели ПТИ >60 %, МНО <1,5 до купирования геморрагического синдрома. Продолжительность терапии не менее 6–7 суток.

¹ АД — артериальное давление. ЧСС — частота сердечных сокращений.

² ПТИ — протромбиновый индекс. АЧТВ/АПТВ — активированное частичное (или парциальное) тромбопластиновое время. МНО — международное нормализованное отношение. РФМК — растворимые фибрин-мономерные комплексы.

В случае отсутствия ЭАА можно вводить концентрат протромбинового комплекса («Протромплекс», «Коаплекс») 1 флакон (600 МЕ) на введение. Максимальная доза 2,4 мг, поддерживающая доза 1,2 мг.

В 17:10 в/в струйно введен ЭАА в дозе 2,4 мг, а также выполнена внутримышечно премедикация (атропин 0,1 % 0,1 мл, тримеперидина гидрохлорид 1 % 0,2 мл, дифенгидрамин 1 % 0,2 мл). Спустя 2,2 ч. от момента поступления в ОАР пациентка транспортирована в операционную. Установлен центральный венозный доступ.

Выполнено оперативное вмешательство — костнопластическая трепанация правой теменной и височной костей, пластика твердой мозговой оболочки (ТМО), дренирование внутримозговой гематомы. Выполнен дугообразный разрез кожи в правой теменной-височной области справа длиной до 20 см, кожно-апоневротический лоскут отведен кпереди. Наложено трефинационное отверстие в брегме. При помощи краниотома выпилено костное окно размерами 7,0×5,0 см. Костные фрагменты удалены, ТМО напряжена, пульсация головного мозга вялая. Т-образно ТМО рассечена, при ревизии — локальное выбухание и геморрагическое пропитывание вещества мозга, пункционной иглой пунктирована гематома в виде сгустков, по направлению иглы рассечена кора до 1,0 см, через которую отмыта и удалена внутримозговая гематома в виде сгустков объемом до 40 мл. Гемостаз. Послойные швы на рану. Асептическая повязка.

Наркоз в/в с ИВЛ: индукция — диазепам 2,5 мг, фентанил 0,005 % 0,05 мг, оксибутират натрия микроструйно в дозе 60 мг/кг/ч.; миоплегия — пипекуроний 2 мг. Базис-наркоз: фентанил 0,005 % 0,25 мг дробно, оксибутират натрия 60 мг/кг/ч., пипекуроний 1 мг дробно.

Через 1,5 ч. от начала операции взяты ОАК (лейкоциты — $10,12 \times 10^9$ /л; эритроциты — $2,93 \times 10^{12}$ /л; гемоглобин — 77 г/л; гематокрит — 25,1 %; тромбоциты — 220×10^9 /л), коагулограмма (ПТИ — 156 %; фибриноген — 3,4 г/л; АЧТВ/АПТВ — 28,8 с.; МНО — 0,6; РФМК — 0). Гемодинамика в наркозе стабильная (АД — 150/92–100/60; ЧСС — 67–92; SpO_2 — 98 %), течение анестезии гладкое. Инфузия во время наркоза: раствор Рингера 200 мл, СЗП 240 мл. Кровопотеря 200 мл, диурез 100 мл.

В послеоперационный период проводилась продленная ИВЛ на фоне медикаментозной седации (диазепам 2,5 мг болюсно 4 раза в сутки и оксибутират натрия микроструйно 30 мг/кг/ч.). В связи с нестабильностью гемодинамики в виде гипотензии (АД — 79/32) и брадикардии (ЧСС — 64 ударов в мин.) начата инотропная поддержка дофамином в дозе 6 мкг/кг/мин. — получен положительный эффект (АД — 96/51; ЧСС — 73 ударов в мин.). Обезболивание тримеперидина гидрохлоридом по 2 мг/кг в/в каждые 6 ч. Противоотечная терапия: дексаметазон 0,15 мг/кг в/в каждые 6 ч. Профилактика стресс-язв — омепразол 10 мг в/в раз в сутки. Трансфузионная терапия: геотрансфузия эритроцитной взвеси — 200 мл. Суммарный гидробаланс в первые сутки составил: в/в — 1 200 мл (СЗП 420 мл, эритроцитарная взвесь 200 мл,

раствор Рингера 200 мл, стерофундин изотонический 500 мл, с медикаментами 80 мл), диурез — 550 мл, кровопотеря — 200 мл.

В первые 5 суток после оперативного вмешательства проводился ежедневный мониторинг реанимационно-трансфузиологической бригадой, при этом параметры коагулограммы были стабильными: ПТИ — 87–148 %; фибриноген — 3,0–4,3 г/л; АЧТВ/АПТВ — 30,4–35,6 с.; МНО — 0,6–1,2. Это позволило проводить заместительную терапию ЭАА в дозе 2,4 мг каждые 8 ч. в первые сутки, со вторых по 1,2 мг каждые 12 ч.

КТ ГМ (на 2-е и 5-е сутки после операции): внутримозговая (остаточная) гематома правой височной доли 30×23×40 мм, состояние после костно-пластической трепанации черепа справа, удаления гематомы; смещение срединных структур до 6 → 5 мм; положительная динамика.

Девочка находилась в ОАР в течение 12 суток. Состояние было стабильно тяжелое за счет полиорганной недостаточности: церебральной, дыхательной, сердечно-сосудистой, гематологической. В течение первых 5 суток была на продленной ИВЛ на фоне умеренной аналгоседации (от –3 до –4 баллов по Ричмондской шкале оценки ажитации и седации), вводились в/в диазепам болюсно 0,3 мг/кг 4 раза в сутки, оксibuтират натрия 30 мг/кг/ч. микро-струйно и морфин 0,03 мг/кг/ч. микроструйно). Проводилась инотропная поддержка дофамином в дозе 7,5 мкг/кг/мин. (параметры гемодинамики: АД — 83/38–110/55; ЧСС — 65–102 ударов в мин.), отмечался нестойкий субфебрилитет. Проводилась противоотечная терапия — дексаметазон 0,15 мг/кг каждые 6 ч. с постепенным снижением дозы и отменой к 5-м суткам, в назогастральный зонд вводили ацетазоламид 4 мг/кг каждые 12 ч. Антибиотикотерапия — цефтриаксон 80 мг/кг в/в 1 раз в сутки. Энтеральная нутритивная поддержка через назогастральный зонд смесью Peptamen Junior (Nestlé Société Anonyme, Швейцария) по 50 мл каждые 3 ч. с постепенным расширением до 150 мл к 5-м суткам (до 1 200 мл в сутки). Первые 3 суток пациентка велась в умеренно отрицательном гидробалансе. В анализах ОАК, ОАМ и биохимии крови — без грубых отклонений.

На 5-е сутки произведена отмена аналгоседации, доза дофамина снижена до 5 мкг/кг/мин. Подключена церебропротективная терапия в/в холина альфосцерат, витамины группы В, а также профилактика судорог — фенobarбитал 5 мг/кг в сутки. На 6-е сутки на фоне восстановления сознания до ясного с элементами энцефалопатии и адекватного спонтанного дыхания произведена экстубация, без особенностей. Доза дофамина снижена до 3 мкг/кг/мин.

На 7-е сутки: признаки синдрома системного воспалительного ответа, лейкоцитоз — $25,79 \times 10^9/\text{л}$, рост С-реактивного белка с 0,5 до 27,0 мг/л, фебрильная лихорадка. Цефтриаксон отменен, назначен меропенем 20 мг/кг в/в 3 раза в сутки в виде продленной инфузии, с положительным эффектом

(снижение лейкоцитоза и С-реактивного белка, нестойкий субфебрилитет). Ежедневно мониторинг реанимационно-трансфузиологической бригады с контролем коагулограммы (ПТИ — 61–113 %; МНО — 1,8–0,8), рекомендовано вводить ЭАА в дозе 1,2 мг 2 раза в сутки.

На 12-е сутки от момента поступления в стационар — перевод из ОАР в травматологическое отделение, при этом состояние девочки средней степени тяжести, она в ясном сознании с элементами энцефалопатии, общемозговой симптоматики и менингеальных знаков нет. По витальным функциям — удовлетворительно, без грубых нарушений. Продолжается ежедневный мониторинг реанимационно-трансфузиологической бригады: с момента поступления в стационар и начала заместительной гемостатической терапии клиническая картина с положительной динамикой, по данным лабораторного исследования системы гемостаза — умеренное снижение активности факторов ПТИ, общий гемостатический потенциал сохранен. С учетом представленного выше необходимости в ежедневной гемостатической терапии нет. Рекомендован ЭАА 1,2 мг в/в через день до выписки из стационара.

На 17-е сутки на КТ ГМ: положительная динамика за счет регресса внутримозговой гематомы правой височной доли. Остаточная дислокация срединных структур справа налево до 4 мм.

На 22-е сутки девочка выписана для продолжения лечения и реабилитации амбулаторно под наблюдение невролога по месту жительства. Состояние на момент выписки удовлетворительное.

Заключение

Клинические рекомендации «Черепно-мозговая травма у детей» и «Редкие коагулопатии: наследственный дефицит факторов свертывания крови II, VII, X» появились 3 года спустя от момента описанных событий. Несмотря на этот факт, большой опыт оказания неотложной помощи детям с ТЧМТ, организация нейротравматологической службы, содружество со специалистами смежных специальностей позволили достичь благоприятного исхода у ребенка с ТЧМТ на фоне редкой коагулопатии — гипопроконвертинемии. Особенности периоперационного и реанимационного периода представлены как пример слаженной мультидисциплинарной командной работы специалистов детского многопрофильного стационара и специализированной реанимационно-трансфузиологической бригады в условиях наличия соответствующих материально-технической базы и медикаментозных ресурсов. Продemonстрировано, что успешное лечение такого пациента возможно лишь в многопрофильном стационаре при сочетании активной хирургической тактики со своевременной заместительной терапией rFVII.

Список источников | References

1. Peyvandi F, Palla R, Menegatti M, Siboni SM, Halimeh S, Faeser B, et al. Coagulation factor activity and clinical bleeding severity in rare bleeding disorders: Results from the European Network of Rare Bleeding Disorders. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*. 2012;10(4):615–621. DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1538-7836.2012.04653.x>.
2. Acharya SS, Coughlin A, Dimichele DM; The North American Rare Bleeding Disorder Study Group. Rare bleeding disorder registry: Deficiencies of factors II, V, VII, X, XIII, fibrinogen and dysfibrinogenemias. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*. 2004;2(2):248–256. DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1538-7836.2003.t01-1-00553.x>.
3. Herrmann FH, Auerswald G, Ruiz-Saez A, Navarrete M, Pollmann H, Lopaciuk S, et al. Factor X deficiency: Clinical manifestation of 102 subjects from Europe and Latin America with mutations in the factor 10 gene. *Haemophilia*. 2006;12(5):479–489. DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1365-2516.2006.01303.x>.
4. Herrmann FH, Wulff K, Auerswald G, Schulman S, Astermark J, Batorova A, et al. Factor VII deficiency: Clinical manifestation of 717 subjects from Europe and Latin America with mutations in the factor 7 gene. *Haemophilia*. 2009;15:267–280. DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1365-2516.2008.01910.x>.
5. Ivaskevicius V, Seitz R, Kohler HP, Schroeder V, Muszbek L, Ariens RAS, et al. International registry on factor XIII deficiency: A basis formed mostly on European data. *Thrombosis and Haemostasis*. 2007;97(6):914–921. PMID: <https://pubmed.gov/17549292>.
6. Bernardi F, Dolce A, Pinotti M, Shapiro AD, Santagostino E, Peyvandi F, et al. Major differences in bleeding symptoms between factor VII deficiency and hemophilia B. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*. 2009;7(5):774–779. DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1538-7836.2009.03329.x>.
7. Napolitano M, Siragusa S, Mariani G. Factor VII deficiency: Clinical phenotype, genotype and therapy. *Journal of Clinical Medicine*. 2017;6(4):38. DOI: <https://doi.org/10.3390/jcm6040038>.
8. Batsuli G, Kouides P. Rare coagulation factor deficiencies (factors VII, X, V, and II). *Hematology/Oncology Clinics of North America*. 2021;35(6):1181–1196. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.hoc.2021.07.010>.
9. Robinson KS. An overview of inherited factor VII deficiency. *Transfusion and Apheresis Science*. 2019;58(5):569–571. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.transci.2019.08.006>.
10. Mumford AD, Ackroyd S, Alikhan R, Bowles L, Chowdary P, Grainger J, et al; BCSH Committee. Guideline for the diagnosis and management of the rare coagulation disorders: A United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organization guideline on behalf of the British Committee for Standards

- in Haematology. *British Journal of Haematology*. 2014;167(3):304–326. DOI: <https://doi.org/10.1111/bjh.13058>.
11. Коновалов АН, Лихтерман ЛБ, Потапов АА (ред.). *Нейротравматология. Справочник*. Москва: Феникс; 1999. 576 с. [Konovalov AN, Likhтерman LB, Potapov AA (eds.). *Neurotraumatology. Guide*. Moscow: Feniks; 1994. 576 p. (In Russ.)]. Available from: <https://clck.ru/3NsdFK> (accessed 25 June 2025).
 12. Орлов ЮА. Руководство по диагностике и лечению черепномозговой травмы у детей. Киев; 2002. 160 с. [Orlov YuA. *Guidelines for the diagnosis and treatment of traumatic brain injury in children*. Kiev; 2002. 160 p. (In Russ.)]. Available from: <https://clck.ru/3NsdUj> (accessed 25 June 2025).
 13. Grieve J. Head injury, pathophysiology and management, second edition. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2006;77:710. DOI: <https://doi.org/10.1136/jnnp.2005.071902>.
 14. Kochanek PM, Tasker RC, Carney N, Totten AM, Adelson PD, Selden NR, et al. Guidelines for the management of pediatric severe traumatic brain injury, third edition: Update of the brain trauma foundation guidelines, executive summary. *Neurosurgery*. 2019;84(6):1169–1178. DOI: <https://doi.org/10.1093/neuros/nyz051>.

Информация об авторах

Лада Леонидовна Романова  — кандидат медицинских наук, анестезиолог-реаниматолог отделения анестезиологии и реанимации, Детская городская клиническая больница № 9, Екатеринбург, Россия; доцент кафедры анестезиологии, реаниматологии и токсикологии, институт хирургии, Уральский государственный медицинский университет, Екатеринбург, Россия.

E-mail: ladoshka72@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1098-3018>

Араик Арменакович Петросян — заместитель главного врача по хирургии, Детская городская клиническая больница № 9, Екатеринбург, Россия.

E-mail: araik.p@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0009-0003-4316-7505>

Анатолий Юрьевич Бражников — кандидат медицинских наук, старший врач реанимационно-трансфузиологической бригады, Станция скорой медицинской помощи имени В. Ф. Капиноса, Екатеринбург, Россия.

E-mail: brazhnikovay@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8157-0245>

Светлана Владимировна Хабарова — травматолог-ортопед отделения травматологии и ортопедии № 2, Детская городская клиническая больница № 9, Екатеринбург, Россия.

E-mail: 89826922895@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0009-0000-3306-4252>

Information about the authors

Lada L. Romanova  — Candidate of Sciences (Medicine), Anesthesiologist-Resuscitator of the Intensive Care Unit, Children's City Clinical Hospital No. 9, Ekaterinburg, Russia; Associate Professor of the Department of Anesthesiology, Resuscitation and Toxicology, Institute of Surgery, Ural State Medical University, Ekaterinburg, Russia.

E-mail: ladoshka72@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1098-3018>

Araik A. Petrosian — Deputy Chief Physician for Surgery, Children's City Clinical Hospital No. 9, Ekaterinburg, Russia.

E-mail: araik.p@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0009-0003-4316-7505>

Anatoly Yu. Brazhnikov — Candidate of Sciences (Medicine), Senior Physician of the Resuscitation and Transfusion Department, Kapinos Emergency Medical Service Station, Ekaterinburg, Russia.

E-mail: brazhnikovay@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8157-0245>

Svetlana V. Khabarova — Traumatologist-Orthopedist of the Department of Traumatology and Orthopedics No. 2, Children's City Clinical Hospital No. 9, Ekaterinburg, Russia.

E-mail: 89826922895@mail.ru

ORCID: <https://orcid.org/0009-0000-3306-4252>