

# Что такое болезнь Виллебранда ?



WORLD FEDERATION OF  
**HEMOPHILIA**  
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE  
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA  
**Treatment for All**



## Публикация **Всемирной федерации гемофилии (ВФГ)**

© Всемирная федерация гемофилии, 2008 г.

ВФГ поддерживает распространение своих публикаций с просветительскими целями некоммерческими организациями по борьбе с гемофилией. За получением разрешения на перепечатку, распространение или перевод этой публикации свяжитесь с Отделом внешних связей по нижеуказанному адресу.

Данная публикация размещена на вебсайте ВФГ по адресу [www.wfh.org](http://www.wfh.org). Дополнительные печатные копии можно заказать по адресу:

World Federation of Hemophilia  
1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010  
Montréal, Québec H3G 1T7  
CANADA  
Tel.: (514) 875-7944  
Fax: (514) 875-8916  
E-mail: [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)

## Что такое болезнь Виллебранда (БВ)?

Болезнь Виллебранда (БВ) представляет собой нарушение кровотока. У страдающих БВ имеется проблема, связанная с белком крови, призванным регулировать процессы кровотечения. Либо белка недостаточно, либо нарушена его функция, и для сворачивания крови и прекращения кровотечения требуется больше времени.

Существуют разные типы БВ. Все они вызваны нарушениями в белке – факторе Виллебранда (ФВ). При повреждении кровеносного сосуда и начале кровотечения ФВ способствует сцеплению друг с другом клеток крови, называемых тромбоцитами, и образованию сгустка, прекращающего кровотечение.

БВ – наиболее распространённое среди людей нарушение свертывающей системы крови. Оно встречается как у мужчин, так и у женщин. В целом БВ не так серьёзна, как другие нарушения свертываемости крови. Многие люди, имеющие БВ, могут и не знать о своём заболевании, поскольку симптомы нарушения свёртываемости крови выражены у них в очень мягкой форме. Для большинства людей с БВ их болезнь либо вообще не оказывает влияние на их жизнь, либо почти не причиняет им неудобств до тех пор, пока не случится серьёзная травма или не потребуются хирургическое вмешательство. И, тем не менее, все формы БВ могут вызывать повышенную кровоточивость.

### Откуда берётся БВ?

Обычно БВ передаётся наследственным путём, через гены одного из родителей ребёнку любого пола. В некоторых случаях нарушения свёртываемости крови наблюдаются в одной и той же семье на протяжении поколений. При этом симптомы этих нарушений в такой семье могут быть очень разными. В других же случаях семейной наследственности не наблюдается, и БВ возникает в результате некоего самопроизвольного изменения в гене БВ до рождения ребёнка.

## Каковы симптомы БВ?

---

Главными симптомами БВ являются следующие:

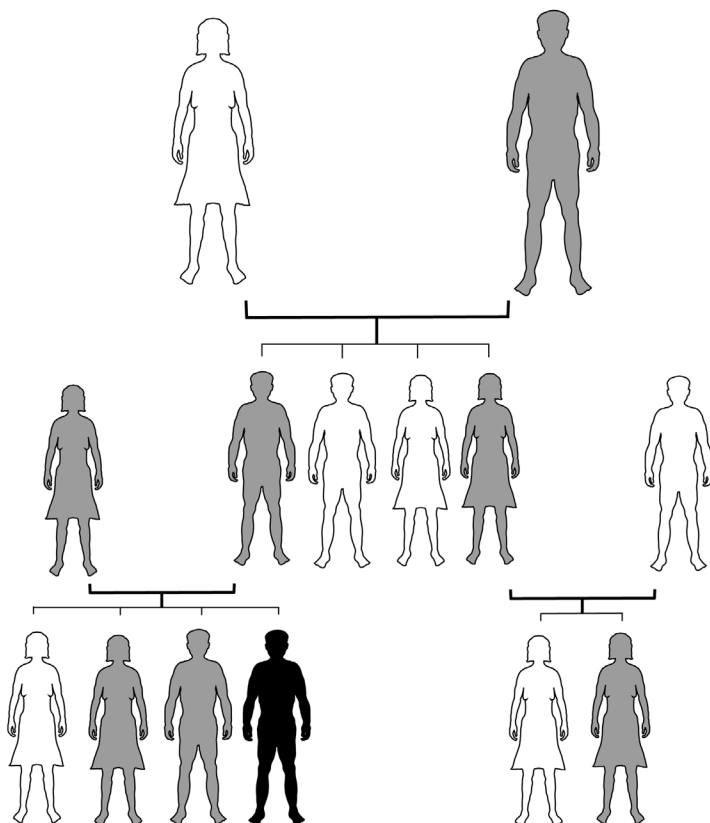
- лёгкое появление синяков
- частое или длительное кровотечение из носа
- кровоточивость дёсен
- длительное кровотечение при небольших порезах
- сильное или длительное менструальное кровотечение
- кровотечение в верхней и нижней частях желудочно-кишечного тракта
- длительное кровотечение после травмы, хирургического вмешательства, посещения стоматологического кабинета или родов

У многих людей, имеющих БВ, симптомы незначительны или отсутствуют совсем. У людей с БВ в более серьёзной форме нарушения свертываемости крови выражены более отчётливо. Кроме того, с течением времени симптомы могут меняться. Иногда наличие БВ можно обнаружить только во время сильного кровотечения после серьёзного несчастного случая или стоматологической или хирургической операции.

Симптомы БВ более характерны для женщин, чем для мужчин. Женщины, страдающие БВ, зачастую имеют более сильное или длительное кровотечение при менструациях и после родов. Некоторые женщины с БВ страдают от сильных менструальных болей или нерегулярных менструаций.

Некоторую роль в этом может играть группа крови. У людей, с I(0) группой крови, уровень ФВ зачастую ниже, чем у людей с группами крови II(A), III(B) или IV(AB). Это означает, что у людей, страдающих БВ и имеющих первую группу крови, вероятность возникновения проблем, связанных с кровотечением, может быть выше.

# Наследование болезни Виллебранда



## Наследование болезни Виллебранда



Отсутствует



Легкая форма



Тяжёлая форма

## Как диагностируют БВ?

---

Установить диагноз БВ нелегко. Тем, кто подозревает у себя проблемы с кровотечением, следует обратиться к гематологу, специализирующемуся на коагулопатиях. Надлежащее обследование можно пройти в центрах, занимающихся лечением повышенной кровоточивости. Поскольку белок ФВ выполняет несколько разных функций, для диагностики БВ следует пройти несколько лабораторных тестов.

Лабораторное тестирование БВ также представляет определённую трудность. Наличие БВ нельзя установить с помощью обычных анализов крови. В тестирование входит измерение уровня и активности как ФВ, так и другого свёртывающего кровь белка, называемого фактором VIII (FVIII). Зачастую тесты проводятся повторно, поскольку у одного и того же человека уровни ФВ и FVIII в разные периоды могут различаться.

## Различные типы БВ

---

Существует три основных типа БВ. При каждом из этих типов нарушение может иметь легкую, среднюю или тяжёлую форму. Симптомы кровотечения при каждом типе весьма непостоянны и зависят от активности ФВ. Поскольку при каждом типе БВ применяется разное лечение, важно знать, каким типом БВ страдает пациент.

Наиболее распространённым является **БВ 1 типа**. У пациентов с БВ 1 типа уровень ФВЮ ниже нормального. Симптомы обычно очень слабые. Тем не менее, возможность серьёзного кровотечения при БВ 1 типа сохраняется.

При **БВ 2 типа** имеет место дефект в структуре ФВ. Нарушается функционирование белка ФВ, в результате чего активность ФВ становится ниже нормальной. Существует несколько разных дефектов БВ типа 2. Симптомы обычно умеренные.

Наиболее серьёзной формой заболевания является **БВ 3 типа**. При БВ 3 типа уровень ФВ либо очень низок, либо отсутствует совсем. Симптомы более тяжёлые. У страдающих БВ 3 типа возможно кровотечение в мышцы и суставы, иногда без всяких травм.

## Как лечат БВ?

---

БВ можно лечить с помощью синтетического препарата под названием десмопрессин, с помощью концентрата фактора свёртывания крови, содержащего ФВ, или с помощью других лекарств, помогающих останавливать кровотечения. Тип лечения частично зависит от типа БВ. Пациентам с легкой формой БВ лечение зачастую не требуется, за исключением случаев хирургического или стоматологического вмешательства.

**Десмопрессин** обычно эффективен при лечении БВ 1 типа и помогает предотвращать или лечить нарушения кровотечения при некоторых формах БВ 2 типа. Он используется для остановки кровотечения при несчастных случаях или во время хирургической операции. Он инъецируется или вводится с помощью носового аэрозоля и повышает уровни ФВ и FVIII, помогая крови свёртываться. Десмопрессин помогает не всем. Врачу следует провести исследование реакции пациента на данное лекарство. В идеале тесты следует проводить до того, как понадобится лечение.

**Концентраты факторов** применяются тогда, когда десмопрессин неэффективен или существует высокая степень риска серьёзного кровотечения. Концентраты факторов содержат ФВ и FVIII. Этот вид лечения предпочтителен при БВ 3 типа, большинстве форм БВ 2 типа и серьёзных кровотечениях или значительном хирургическом вмешательстве при всех типах БВ.

Кровотечение из слизистой оболочки (из носа, рта, кишечника или матки) может регулироваться такими препаратами, как **транэксамовая кислота, аминокaproновая кислота** либо **фибриновый клей**. Тем не менее, эти лекарства в основном используются для сохранения, а не образования сгустков.

Гормональные средства, например оральные контрацептивы, помогают повысить уровни ФВ и FVIII и регулировать менструальное кровотечение. Если лечение гормональными средствами не назначено, то для лечения сильной менструации могут оказаться эффективными антифибринолитические средства.

Эти средства могут иметь побочные эффекты, поэтому пациентам с БВ следует обсудить возможные побочные эффекты со своим врачом.

## Особенности БВ у девочек и женщин

---

У женщин, страдающих БВ, симптомы чаще всего более многочисленны, чем у мужчин, что обусловлено менструацией и родами. Особенно сильное кровотечение может появиться у девочек вскоре после начала менструаций. У женщин с БВ менструация зачастую имеет более тяжёлый и(или) длительный характер. Это может приводить к анемии (пониженному уровню железа в красных кровяных тельцах, вызывающему слабость и утомляемость). Женщинам с БВ следует регулярно обследоваться на наличие анемии.

Женщина с БВ должна обратиться к акушеру сразу после того, как она заподозрила беременность. Акушер должен работать в контакте с центром, занимающимся лечением нарушений свертываемости крови, и уделять особое внимание такой женщине в период её беременности и родов. При беременности женщины испытывают повышение уровней FV и FVIII, призванное обеспечить лучшую защиту от кровотечения при родах. Однако после родов уровни сворачиваемости крови понижаются, и у женщин с БВ может начаться кровотечение.

Женщины с БВ, вступающие в менопаузу (окончание менструаций, обычно в возрасте 45-50 лет), подвергаются более высокой степени риска непредсказуемого и сильного кровотечения. Поэтому женщине с БВ, приближающейся к менопаузе, важно поддерживать постоянный контакт со своим гинекологом.



## Важные советы страдающим БВ

---

- Имейте при себе информацию о своём заболевании, назначенном лечении, а также имя и номер телефона вашего врача или лечебного центра. В экстренных случаях о том, что у вас нарушена свёртываемость крови, медперсонал известит медицинский браслет или другое удостоверение личности.
- Передайте в школы информацию о БВ и о том, как выходить из возможной ситуации. Наиболее часто встречающаяся в школах проблема – кровотечение из носа.
- Зарегистрируйтесь в центре, специализирующемся на диагностике и лечении нарушений свертываемости крови. Такие центры могут предложить наилучшие советы по уходу и иную информацию.
- Советуйтесь со своим врачом по поводу всех принимаемых лекарств. Некоторых препаратов, отпускаемых без рецептов, следует избегать, поскольку они препятствуют сворачиваемости крови.
- Регулярно занимайтесь физическими упражнениями, чтобы сохранять силу мышц и суставов и оставаться здоровым.
- Во время поездок найдите адреса и номера телефонов центров, специализирующихся на лечении нарушений свертываемости крови и расположенных в тех местах, куда вы направляетесь. Возьмите эту информацию с собой.

## Использованные ресурсы

---

### **World Federation of Hemophilia**

**[www.wfh.org](http://www.wfh.org)**

- The Basic Science, Diagnosis, and Clinical Management of von Willebrand Disease
- Pregnancy in Women with Inherited Bleeding Disorders
- Gynecological Complications in Women with Bleeding Disorders
- Desmopressin (DDAVP) in the Treatment of Bleeding Disorders: The First 20 Years

### **Canadian Hemophilia Society**

**[www.hemophilia.ca](http://www.hemophilia.ca)**

- All About von Willebrand Disease
- Amicar and Cyklokapron, A Guide for Patients and Caregivers
- Desmopressin, A Guide for Patients and Caregivers

### **U.S. National Hemophilia Foundation**

**[www.hemophilia.org/resources/handi\\_pubs.htm](http://www.hemophilia.org/resources/handi_pubs.htm)**

- von Willebrand Disease: Just the FAQs
- A Guide for Women and Girls with Bleeding Disorders
- Project Red Flag – [www.projectredflag.org](http://www.projectredflag.org)

### **Association française des hémophiles**

**[www.afh.asso.fr](http://www.afh.asso.fr)**

- La maladie de Willebrand
- [www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Willebrand-FRfrPub3497.pdf](http://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Willebrand-FRfrPub3497.pdf)

### **Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft**

**[www.shg.ch](http://www.shg.ch)**

- Formes particulières d'hémophilie, la maladie de von Willebrand
- Informationen zur Hämophilie, Von Willebrand Krankheit

## Использованные ресурсы

---

### **Haemophilia Foundation Australia**

**[www.haemophilia.org.au](http://www.haemophilia.org.au)**

- A Guide for People Living with von Willebrand Disorder
- Meeting von Willebrand Disorder for the First Time: A Guide for Parents
- Understanding von Willebrand Disorder: A Guide for Teachers

### **Angelo Bianchi Bonomi Haemophilia Thrombosis Centre**

- von Willebrand Disease: A Complex, Not Complicated Disorder (If Known)

## World Federation of Hemophilia

1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010  
Montréal, Québec H3G 1T7  
CANADA

Tel.: (514) 875-7944

Fax: (514) 875-8916

E-mail: [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)

Internet: [www.wfh.org](http://www.wfh.org)

**Данная публикация стала возможной  
благодаря неограниченным образовательным  
грантам, выделенным CSL Behring и Grifols.**