Болезнь Виллебранда

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2026 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: D68.0 · Российское общество детских онкологов и гематологов, Ассоциация содействия развитию гематологии, трансфузиологии и трансплантации костного мозга "Национальное гематологическое общество"

Болезнь Виллебранда — самая частая наследственная геморрагическая коагулопатия, связанная с количественным дефицитом или функциональным дефектом фактора Виллебранда. Рекомендация описывает диагностику по анамнезу кровоточивости, семейным данным и специфическим лабораторным тестам, а также лечение кровотечений, периоперационную профилактику, ведение беременности и наблюдение.

Главное

- Клинически значимые формы БВ встречаются у 1–2 на 10 000 человек; около 70% пациентов имеют лёгкое течение, остальные — среднетяжёлое или тяжёлое.
- Тип 1 — частичный количественный дефицит vWF, тип 2 — качественные дефекты, тип 3 — почти полное отсутствие vWF с низкой активностью FVIII; тип 3 — наиболее тяжёлая форма.
- Основные проявления при типах 1–2 — экхимозы, кровотечения из слизистых, меноррагии, кровотечения после операций и инвазивных процедур; при тяжёлом течении возможны гемартрозы, гематомы мягких тканей и забрюшинные гематомы.
- Жизнеугрожающие кровотечения возможны при любом типе БВ, но особенно характерны для типа 3: кровоизлияния в ЦНС, ЖКТ, шею/горло и забрюшинная гематома.
- Диагноз устанавливают при наличии лабораторного критерия и минимум одного из двух клинических критериев: 2 геморрагических эпизода, потребовавших терапии, или 3 эпизода одной локализации; либо кровоточивость у родственников 1-й степени.
- Лечение начинают не всем пациентам с БВ, а при умеренных/тяжёлых спонтанных или посттравматических кровотечениях, перед хирургией либо при рецидивирующих кровотечениях, ухудшающих качество жизни.
- Основная заместительная терапия — очищенные вирусинактивированные препараты FVIII + vWF; режимы: по требованию для остановки кровотечений или профилактически. УУР С, УДД 4.

Диагностика

1. Соберите личный и семейный анамнез кровоточивости: экхимозы, носовые и десневые кровотечения, гематомы с детства, спонтанные кровоизлияния в слизистые/суставы/мышцы/мягкие ткани, меноррагии, длительные кровотечения после травм и операций. УУР С, УДД 5.
2. Заподозрите БВ при кровотечениях из незначительных порезов или ран длительностью более 15 минут и/или отсроченно возникающих в течение 7 дней после травмы; длительном или повторном, в том числе отсроченном, кровотечении после операции или экстракции зуба в первые 7–10 дней; носовом кровотечении более 10 минут несмотря на компрессию; обильных маточных кровотечениях длительностью более 7–10 дней; желудочно-кишечном кровотечении, не объяснимом язвами или портальной гипертензией; наличии в анамнезе гемартрозов или забрюшинных гематом.
3. Оцените кровоточивость по шкалам с учётом пола и возраста: нормальные значения — мужчины 0–3, женщины 0–5, дети 0–2. Нормальный балл, особенно у детей, не исключает необходимость лабораторного обследования.
4. При подозрении на БВ направьте пациента к гематологу для верификации диагноза и выбора тактики. УУР С, УДД 5.
5. Первичный лабораторный скрининг: общий анализ крови, АЧТВ, ПВ, ТВ, фибриноген. Изолированное удлинение ПВ, снижение показателя по Квику, увеличение МНО, изолированное удлинение ТВ или АЧТВ, изолированное снижение фибриногена, а также их сочетание требуют исключения других коагулопатий и преаналитических ошибок. УУР С, УДД 5.
6. Для подтверждения БВ выполните vWF:Rco, vWF:Ag, соотношение vWF:Rco/vWF:Ag, FVIII:C и агрегацию тромбоцитов, включая стандартные и низкие концентрации ристомицина. УУР С, УДД 5.

7. При БВ 2 типа для подтипа используют расширенную диагностику: агрегацию с ристомицином в двух концентрациях, vWF:CB, тест связывания vWF с FVIII, анализ мультимеров vWF, молекулярно-генетические и другие методы. УУР С, УДД 5.

Лечение

- При заместительной терапии используйте препараты FVIII + vWF; дозу рассчитывайте по активности фактора Виллебранда, содержащегося в препарате (FVIII:C или vWF:RCo). У взрослых ожидаемое восстановление по vWF:RCo составляет примерно 1,5–2% на введение 1 МЕ vWF:RCo/кг; доза 40–50 МЕ vWF:RCo/кг рекомендована пациентам с низкой базовой активностью vWF:RCo.
- Контроль заместительной терапии включает vWF:Ag, активность и свойства vWF, FVIII:C; при неудовлетворительной эффективности оценивают фармакокинетическую кривую их параметров. Для ориентировочной оценки эффективности могут использоваться АЧТВ и тромбоэластография/тромбоэластометрия.
- Профилактическую заместительную терапию FVIII + vWF назначают при спонтанных или посттравматических кровотечениях, вызывающих острую/хроническую постгеморрагическую анемию, существенно ухудшающих качество жизни или требующих повторных госпитализаций. УУР С, УДД 5.
- При тяжёлом фенотипе БВ кровотечения лечат FVIII + vWF в монотерапии или в сочетании с транексамовой кислотой: внутрь 15–25 мг/кг каждые 8–12 часов, противопоказана детям до 3 лет; внутривенно 0,5–1 г каждые 8–12 часов, противопоказана детям до 1 года. УУР С, УДД 5.
- При нетяжёлом фенотипе и кровотечениях из хорошо контролируемых слизистых зон — носовых, десневых, маточных — применяют транексамовую кислоту в тех же дозах; при кровотечениях из плохо контролируемых зон или неэффективности терапии транексамовой кислотой применяют FVIII + vWF. УУР С, УДД 5.
- Перед операциями и инвазивными процедурами нужен гематолог для плана гемостаза; при вмешательствах применяют FVIII + vWF: нагрузочная доза 40–60 МЕ/кг, затем 15–30 МЕ/кг каждые 12–24 часа, длительность зависит от объёма операции. УУР С, УДД 5.
- При операциях, особенно на паренхиматозных органах, удалении зуба и лечении ран, рекомендуется терапия транексамовой кислотой внутривенно 0,5–1 г; детям до 1 года противопоказана. При почечных кровотечениях транексамовую кислоту использовать нельзя. УУР С, УДД 5.
- При меноррагиях пациентку направляют к акушеру-гинекологу для назначения системных гормональных контрацептивов: гестагенов G03AC и синтетических эстрогенов G03CB; их можно применять длительно для уменьшения объёма и длительности менструальных выделений. УУР С, УДД 5.

Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация показана для планового оперативного лечения.
- Экстренно госпитализируйте при жизнеугрожающем кровотечении или необходимости экстренной операции.
- Выписка возможна после полной остановки кровотечения.
- Пациентам с БВ нужен диспансерный осмотр гематолога; целесообразная частота — 1 раз в год для оценки терапии, нежелательных явлений и лабораторного мониторинга при необходимости. УУР С, УДД 5.
- При обширных стоматологических вмешательствах, включая наложение швов и удаление многокорневых зубов, может потребоваться госпитализация; удаление зуба и стоматологические хирургические процедуры выполняют после консультации гематолога.

Частые вопросы

Какие специфические лабораторные тесты рекомендуются для подтверждения болезни Виллебранда?

Для подтверждения БВ рекомендуются vWF:Rco, vWF:Ag, соотношение vWF:Rco/vWF:Ag, FVIII:C и исследование агрегации тромбоцитов, включая пробы со стандартной и низкой концентрациями ристомицина. При невозможности выполнения этих исследований пациента следует направить в учреждение, где они доступны.

Когда диагноз БВ можно считать установленным?

Диагноз ставят при наличии лабораторного критерия и минимум одного клинического критерия: значимого анамнеза кровоточивости или кровоточивости у родственников 1-й степени. Если есть клиника и семейный анамнез, но нет лабораторного подтверждения, диагноз высоковероятен и нужен динамический лабораторный контроль через 3–6 месяцев.

Чем лечить кровотечение у пациента с тяжёлым фенотипом БВ?

Основой является FVIII + vWF; его можно сочетать с транексамовой кислотой. Транексамовая кислота: внутрь 15–25 мг/кг каждые 8–12 часов или внутривенно 0,5–1 г каждые 8–12 часов с указанными возрастными противопоказаниями.

Нужна ли профилактика тромбозов при операции у пациента с БВ?

Рутинно её не проводят. Решение принимают индивидуально с учётом особенностей хирургического вмешательства, выраженности кровоточивости, объёма заместительной терапии и факторов риска тромбоза; антитромботическая профилактика может быть назначена при повышенном риске тромбоза пациентам, получающим высокие дозы FVIII + vWF, с учётом коморбидности.

Как вести роды у женщины с БВ?

При родоразрешении всем беременным с установленной БВ назначают FVIII + vWF по схеме для естественного или оперативного родоразрешения; способ родоразрешения выбирают по акушерским показаниям. После родов пациентку наблюдают в стационаре 7 дней.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/123-bolezn-villebranda. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/123_6