

# БОЛЕЗНЬ ВИЛЛЕБРАНДА: ПРОБЛЕМЫ СВОЕВРЕМЕННОЙ ДИАГНОСТИКИ И ПУТИ ИХ РЕШЕНИЯ

С.А. Ходулева<sup>1</sup>, И.П. Ромашевская<sup>2</sup>, Д.К. Новик<sup>2</sup>, Е.Н. Кабаева<sup>3</sup>, И.А. Новикова<sup>1</sup>,  
А.Н. Демиденко<sup>2</sup>, Е.Ф. Мицура<sup>2</sup>, Е.В. Борисова<sup>2</sup>, И.А. Малишевская<sup>2</sup>

<sup>1</sup>УО«Гомельский государственный медицинский университет», г. Гомель, Беларусь;

<sup>2</sup>ГУ«РНПЦ радиационной медицины и экологии человека», г. Гомель, Беларусь;

<sup>3</sup>ИПКиПК здравоохранения УО «Белорусский государственный медицинский университет»,  
г. Минск, Беларусь

Болезнь Виллебранда (БВ) – наследственная гемостазиопатия, возникающая в результате дефекта фактора фон Виллебранда (vWF) и характеризующаяся смешанным типом кровоточивости. БВ является одним из наиболее распространенных вариантов наследственной гемостазиопатии (1% населения). При этом, распространенность БВ значительно превышает количество диагностируемых случаев (диагностируется только 10%). Так, в Республике Беларусь на диспансерном учете состоит 248 пациентов. С учетом населения страны, таких пациентов предполагается до 95 тысяч (Кабаева Е.Н., 2023г.). БВ является междисциплинарной проблемой, поскольку врач любой специальности может столкнуться с ней впервые: неонатолог, педиатр, акушер-гинеколог, врач общей практики, хирург, стоматолог, ЛОР-врач, гематолог.

Проблема своевременной диагностики БВ связана с недостаточной осведомленностью населения о заболевании, разнообразием симптомов и различной тяжестью их проявлений. Для появления настороженности у врачей в отношении БВ требуется опыт. Кроме того, диагностика БВ это сложный, последовательный и повторяемый процесс, требующий применения различных лабораторных тестов, что определено различными типами БВ. Повышение осведомленности врачей-не гематологов и образовательные инициативы могут способствовать своевременной диагностике БВ. С этой целью международными экспертами по нарушениям свертываемости крови и БВ был разработан глобальный проект по повышению осведомленности и улучшению диагностики БВ. Помимо предоставления образовательных ресурсов, посвященных БВ, веб-сайт включает в себя онлайн-инструмент (VWD test.com) для самостоятельной оценки кровотечений и предлагает диагностическую поддержку пациентам и их лечащим врачам, у которых есть баллы, указывающие на нарушение свертываемости крови (Fernando F Corrales-Medina, 2022г.).

Цель: разработать дорожную карту для диагностики БВ и последующего ведения пациентов в общеврачебной практике.

Диагностика и медицинское сопровождение пациентов с БВ изложены в соответствии с клиническим протоколом «Оказание медицинской помощи пациентам (взрослое и детское население) с болезнью Виллебранда», утвержденным постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 29 июля 2022 г. № 80. В качестве самостоятельного скрининга для пациентов предлагается VWD test.com.

Представлена дорожная карта при диагностике БВ и последующем ведении пациента в общеврачебной практике.

---

Первичный контакт – врач общей практики. Обращение по поводу: носовых кровотечений, десневых кровотечений, подкожных кровоизлияний, длительных кровотечений после бытовых ран, массивного кровотечения после удаления зуба, постоперационных кровотечений, гемартрозов. Действия врача: первичное обследование: история кровотечений, семейный анамнез, VWDtest (анкетирование), оценка риска нарушений системы гемостаза. Объективный осмотр (экхимозы, петехии, гематомы, гемартрозы). Комплексная диагностика причин носовых кровотечений совместно с ЛОР-врачом и неврологом. Лабораторные исследования: общий анализ крови (ОАК) с визуальной оценкой количества тромбоцитов (Tr) + ретикулоциты; коагулограмма; биохимический анализ крови + сывороточный ферритин. Действие: если риск повышен → направление к гематологу.

Диагностика – гематолог. Областной уровень: ОАК с визуальной оценкой количества Tr; коагулограмма (активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ), протромбиновое время (ПТВ), тромбиновое время (ТВ), фибриноген; агрегатограмма (с АДФ, адреналином, коллагеном и др.); коагуляционная активность FVIII (FVIII:C); количественное содержание vWF (vWF-антиген, vWF-Ag); коагуляционная активность vWF (vWF:C). Республиканский уровень: ристоцетин-кофакторная (vWF:RCo) и коллагенсвязывающая активность vWF (vWF:CB); ристоцетин-индуцированная агрегация Tr (RIPA); генетическое тестирование; анализ мультимеров. Роль гематолога: постановка окончательного диагноза и типа БВ, оценка риска кровотечений.

Совместное планирование терапии. Слизистые кровотечения: антифибринолитические препараты (транексамовая и аминокапроновая кислота); местные кровоостанавливающие средства; механический гемостаз; десмопрессин (для интраназального, подкожного/ внутримышечно/внутривенного введения); заместительная терапия концентратами фактора свертывания крови VIII, содержащими vWF при высоком риске кровотечения. Хирургические вмешательства, в т.ч. удаление зуба: совместное планирование с гематологом; заместительная терапия концентратами фактора свертывания крови VIII, содержащими vWF в профилактическом режиме (для предотвращения возникновения геморрагического синдрома). Гематологические осложнения: постгеморрагическая ЖДА: назначение энтеральных препаратов железа в суточной дозе 100-200 мг/сутки до нормализации гемоглобина (4-6 недель), затем 50-100 мг/сутки с целью восполнения депо железа в организме (1-3 месяцев). Латентный дефицит железа: назначение энтеральных препаратов железа в суточной дозе 100 мг/сутки в течение 1 месяца два раза в год. Профилактика дефицита железа: назначение энтеральных препаратов железа в суточной дозе 30-60 мг/сутки в течение 3 месяцев ежегодно. Мониторинг – врач общей практики: клинический контроль, показатели ОАК, сывороточного ферритина, оценка эффективности терапии; гематолог: лабораторный контроль показателей гемостазиограммы; корректировка лечения; совместная оценка необходимости изменения стратегии лечения. Обучение пациента: самоконтроль кровотечений; своевременное обращение при осложнениях; информация о профилактике и планировании хирургических/инвазивных процедур.

Выводы. Учитывая тот факт, что эпидемиологические данные указывают на существенный разрыв в диагностике БВ, целесообразно внедрение дорожной карты пациента при диагностике БВ в общеврачебную практику для улучшения выявления случаев заболевания. Включение теста VWD test.com. позволит пациентам самостоятельно диагностировать синдром повышенной кровоточивости. Введение скрининга на БВ может существенно ускорить процесс постановки диагноза, что в дальнейшем позволит улучшить качество медицинской помощи, оказываемой таким пациентам.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ  
ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ «РЕСПУБЛИКАНСКИЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ  
ЦЕНТР РАДИАЦИОННОЙ МЕДИЦИНЫ И ЭКОЛОГИИ ЧЕЛОВЕКА»

**«Актуальные вопросы гематологии  
в общеврачебной практике»**  
(г. Гомель, 12 ноября 2025 г.)

Материалы республиканской  
научно-практической конференции  
с международным участием

Под общей редакцией  
доктора медицинских наук, профессора А.В. Рожко

Гомель  
ГУ «РНПЦ РМиЭЧ»  
2025