



## Рекомендации по диагностике болезни Виллебранда (БВ), разработанные Американским обществом гематологов, Международным сообществом по проблемам тромбоза и гемостаза, Национальной ассоциацией гемофилии и Всемирной федерацией гемофилии



### СОДЕРЖАНИЕ

- Научно обоснованные руководящие принципы, направленные на улучшение точной диагностики болезни Виллебранда (БВ), сокращение количества нецелесообразных анализов и предотвращение вреда от гипердиагностики.



### ЗНАЧЕНИЕ

- БВ является наиболее распространенным наследственным нарушением свертываемости крови, однако ее точная и своевременная диагностика в настоящее время затруднительна.
- В настоящее время препятствиями на пути к точной диагностике БВ являются:
  - Отсутствие понимания разницы между симптомами нормального и патологического кровотечения.
  - Отсутствие доступности / ограниченная доступность и недостаточный опыт применения специализированных лабораторных исследований.
- Важно улучшить точную диагностику, чтобы обеспечить доступ к медицинской помощи и свести к минимуму проведение нецелесообразных анализов и вред от гипердиагностики.



### ЦЕЛЕВАЯ АУДИТОРИЯ

- **Гематологи, врачи общей практики, терапевты, акушеры, гинекологи**
  - Медицинские работники, которые проводят обследование пациентов для точной постановки диагноза БВ.
- **Лица, у которых может наблюдаться патологическое кровотечение, которых следует обследовать на БВ**
  - Особенно сильно симптомы могут отражаться на женщинах, у которых могут наблюдаться менструальные и послеродовые кровотечения.



### ОСНОВНЫЕ МОМЕНТЫ

- Призыв к повышению осведомленности о ценности и использовании шкалы оценки кровоточивости (Bleeding Assessment Tool, BAT).
  - BAT рекомендуется в качестве инструмента для первичного обследования пациентов с низкой вероятностью развития БВ (например, в условиях первичной медицинской помощи).
  - BAT НЕ рекомендуется в качестве инструмента для обследования при принятии решения о том, следует ли заказывать определенный анализ крови для пациентов со средней/высокой вероятностью развития БВ (например, тех, кто направлен к гематологу, или тех, у кого есть ближайшие родственники с подтвержденными симптомами).
- Новые рекомендации предлагают расширить классификацию БВ и включить в нее лиц с кровотечением, подобным БВ, но у которых уровни фактора Виллебранда (ФВ), используемые для подтверждения диагноза БВ типа 1, не соответствуют ранее предложенному диагностическому порогу 30% или менее.
- Предложение изменить подход к пациентам с БВ типа 1, у которых со временем нормализовался уровень ФВ, в частности, пересматривать диагноз, а не снимать его.
- Рекомендации по использованию целевого генетического исследования для диагностики БВ типа 2В.

**Общее количество рекомендаций рабочей группы экспертов: 11 рекомендаций**