



美国血液协会(ASH)、国际血栓与止血学会(ISTH)、美国国家血友病基金会(NHF)、世界血友病联盟(WFH)关于血管性血友病 (von Willebrand Disease , VWD) 处理的指南建议



包含内容

- 对血管性血友病大小手术治疗、侵入性手术中的检测、去氨加压素的使用、以及应用血管性血友病因子浓缩物预防治疗的循证建议。



重要性

- 血管性血友病是最常见的遗传性出血性疾病。
- 目前在临床实践中血管性血友病的治疗多种多样，原因在于缺乏用以指导临床决策的高度可信的证据。
- 血管性血友病存在多种亚型，需要我们根据特异性的诊断，不同的症状以动用多种治疗方法，实施个性化的治疗。提供有助于实施对症治疗的指南符合医生和患者的切身利益。



涉及人群

- **血液科医师、全科医师、内科医师、产科/妇科医师、外科医师、麻醉医师、口腔科医师**

本指南为共享决策提供建议，旨在增加血管性血友病患者获得高质量医疗服务的机会。

- **血管性血友病患者**

因血管性血友病的症状具有多样性，治疗手段众多，循证建议对于获取适当的治疗并促进个体化治疗不可或缺。



重点内容

- 本指南制定了用于解决各种血管性血友病症状的关键建议，提出了血管性血友病处理的最佳方法，适用于以下医疗和其它情景：

- | 出血频繁复发的预防治疗；
- | 进行去氨加压素试验以确定疗法；
- | 使用抗血小板和抗凝治疗时；
- | 在大型手术时血管性血友病因子和因子 VIII 的目标水平；
- | 在小型手术或侵入性手术中减少出血的策略；
- | 月经出血过多的处理措施；
- | 分娩时硬膜外麻醉时血管性血友病的处理；
- | 产后处理。

专家组建议数量：12 条

*N.T.C. 和 V.H.F. 作为第一作者对这项研究做出了同等贡献。doi: <https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2020003264>

下载 欲了解更多关于《美国血液协会、国际血栓与止血学会、美国国家血友病基金会、世界血友病联盟血管性血友病临床实践指南》的内容，请访问 www.hematology.org/VWDguidelines

ASH召集的专家工作组每年对ASH指南进行审核。源自指南的需更新资料将从网站上删除