

Болезнь фон Виллебранда

Определение

Болезнь фон Виллебранда (старое название этого заболевания - ангиогемофилия) врождённое отсутствие/недостаточная функция мультимерных форм фактора VIII (так называемого кофактора Ристомидина, фактора фон Виллебранда, VIII:R), необходимых для агрегации тромбоцитов.

Известно, что фактор VIII является сложным полифункциональным белком, циркулирующим в крови и состоящим из 4 субъединиц. Условно в этом факторе различают три компонента: VIII:C прокоагулянтный компонент фактора VIII, компонент ускоряет образование фактора Ха по внутреннему механизму; VIII:R кофактор ристомидина, компонент участвует в агрегации тромбоцитов ристомидином, именно этот компонент не функционирует при болезни фон Виллебранда; VIII:Ag компонент фактора, определяемый иммунологическими методами.

Клинические проявления

Заболевание относится к группе геморрагических диатезов. Очень часто прослеживается наследственность. В клинической картине доминируют кровотечения из слизистых оболочек (носовые, маточные кровотечения и др.). Часто сочетается с мезенхимальной дисплазией соединительной ткани.

Диагностика

Нормальное число тромбоцитов, нарушена агрегация тромбоцитов с ристомидином, в ряде случаев можно обнаружить умеренное снижение уровня VIII:C и как следствие гипокоагуляцию в АПТВ тесте. Снижение уровня VIII:Ag можно обнаружить не всегда.

Лечение

Заместительная терапия; Кислота аминокaproновая.

МКБ. D68.0