

Как выявить пациентов с болезнью Виллебранда до операции: профилактика интраоперационных и послеоперационных кровотечений.

К.М.Н. ПЕРМИНОВ А. Б. ГЕЙНО Е.В., ГОНЯН А.А., ПОРАДОВСКИЙ А.А.,
ЧЕЛОМБИТЬКО А.А., УЗЛОВСКАЯ Т.Е.1, БЕЛЯЕВА Н.В., КОЛЕДА Т.А.,
МИШИНА Л.Ф., КУЧИНСКАЯ О.В., СУХОВЕРХИЙ Д.М.

ГРОДНО 2025

Риск послеоперационного кровотечения у пациентов с недиагностированной болезнью Виллебранда

- ▶ после тонзилэктомии 18-22% (в общей популяции 2-5%), чаще на 5-7 сутки
- ▶ после септопластики - 12-15% (средний объем кровопотери в 2.5 раза выше нормы)

С учетом того, что данные осложнения периодически встречаются в работе любого отделения оториноларингологии, можно предположить, что часть из них обусловлена именно недостаточной диагностикой болезни Виллебранда

Местные причины носовых кровотечений:

- Травмы, операции, инородные тела;
- Атрофический ринит, сухой передний ринит, аллергический ринит;
- Искривление носовой перегородки;
- Хроническое специфическое воспаление (туберкулез, сифилис);
- Опухоли носа и околоносовых пазух (гемангиома, ангиофиброма носоглотки, рак, саркома).

Для выявления пациентов с риском кровотечений перед операцией:

1. Анкетирование по шкале оценки геморрагического синдрома (≥ 4 баллов - показание к консультации гематолога).
2. Онлайн-тестирование
3. Лабораторные исследования (коагулограмма, уровень фактора Виллебранда)

Чувствительность скрининговых методов достигает 100% при специфичности 87%

Тактика ведения хирургических пациентов при наличии болезни Виллебранда (или подозрении):

- планирование операций на утренние часы,
- применение транексамовой кислоты (10-15 мг/кг),
- определение уровня и активности фактора Виллебранда в плазме перед операцией с оценкой необходимости заместительной терапии (концентраты ФВ/фактора VIII),
- мониторинг гемостаза в послеоперационном периоде



Diagnosis Quiz

Женщины и нарушения свертываемости крови

✓ 2 или более → Обратитесь к врачу,
пройдите обследование на нарушение
свертываемости крови

Talking Red

Говорящий
красный



☐ Длительное
кровотечение
(порезы,
операция)



☐ Длительное
(>10 мин.) или
тяжелое носовое
кровотечение



☐ Длительные
кровотечения из
десен или после
удаления зубов



Семейный анамнез
нарушений
свертываемости
крови



☐ Тяжелые или
длительные
(>7 дней)
месячные



☐ Частые и/или
большие синяки



☐ Послеродовое
кровотечение



☐ Недостаток
железа, анемия



☐ Потребность в
гемотрансфузии

Болезнь Виллебранда (БВ)

- ▶ Наиболее распространенное наследственное (аутосомное) нарушение свертывающей системы крови
- ▶ фактор Виллебранда может реагировать как острофазовый белок + его уровень у лиц с 0 (I) группой крови ниже на 25%
- ▶ Лабораторная диагностика - несколько тестов, из которых ни один не обладает абсолютным диагностическим значением.
- ▶ **Волнообразный характер изменения количественных и качественных характеристик фактора Виллебранда**

Как заподозрить проблему?

- Анамнез и клиническая картина — шкалы оценки геморрагического синдрома
- при сумме в 3 балла уже можем подозревать, а при сумме 4 балла должны подозревать болезнь Виллебрандта.

Шкала оценки тяжести геморрагического синдрома

Клинические проявления	Баллы ¹					
	-1	0	1	2	3	4
Носовые кровотечения		Не было или < 5 эпизодов в год	> 5 эпизодов в год или длительностью > 10 минут	Врачебная консультация	Тампонада, или прижигание, или использование ингибиторов фибринолиза ²	Трансфузия крови, ее компонентов или заместительная терапия, или десмопрессин
Синяки		Не было или < 1 см	> 1 см и спонтанные	Врачебная консультация		
Кровотечения из небольших ран		Не было или < 5 эпизодов в год	> 5 эпизодов в год или длительностью > 5 минут	Врачебная консультация	Хирургический гемостаз или использование ингибиторов фибринолиза	Трансфузия крови, ее компонентов или заместительная терапия, или десмопрессин
Кровотечения из слизистой полости рта		Не было	Были, хотя бы 1 эпизод в год	Врачебная консультация	Хирургический гемостаз	Трансфузия крови, ее компонентов или заместительная терапия, или десмопрессин
Желудочно-кишечные кровотечения		Не было	Были, связанные с язвенной болезнью, портальной гипертензией, ангиодисплазией	Были, спонтанные	Хирургический гемостаз, использование ингибиторов фибринолиза, трансфузия эритроцитов, заместительная терапия или десмопрессин	
Кровотечения при удалении зубов	Не было кровотечений после не < 2 удалений	Не проводилась экстракция или отсутствие кровотечения после 1 удаления	Были кровотечения в < 1/4 выполненных экстракций, не требовали вмешательств	Были кровотечения в > 1/4 выполненных экстракций, вмешательств не требовали	Наложение швов или тампонада по требованию	Трансфузия крови, ее компонентов, заместительная терапия или десмопрессин
Кровотечения при хирургических вмешательствах	Не было кровотечений после не < 2 вмешательств	Не проводились вмешательства или отсутствие кровотечений после 1 вмешательства	Были кровотечения в < 1/4 выполненных хирургических процедур, вмешательств не требовали	Были кровотечения в > 1/4 выполненных хирургических процедур, вмешательств не требовали	Хирургический гемостаз или использование ингибиторов фибринолиза	Трансфузия крови, ее компонентов, заместительная терапия или десмопрессин

2- Аминокапроновая кислота, транексамовая кислота (ингибиторы фибринолиза)

Министерство здравоохранения Республики Беларусь. Клинический протокол «Оказание медицинской помощи пациентам (взрослое и детское население) с болезнью Виллебранда» 2022

Балльная оценка тяжести геморрагического синдрома - суммирование баллов самых тяжелых эпизодов кровоточивости. Для диагностики БВ сумма баллов > 4 имеет чувствительность 100%, специфичность – 87 %

Менструальные кровотечения		Медицинская помощь не требовалась	Врачебная консультация или смена прокладок чаще 1 раза в 2 часа или образование сгустков или протекание	> 2 эпизодов в год временной нетрудоспособности или использование ингибиторов фибринолиза, гормонального лечения или ЛС, содержащих железо	Комбинированное лечение с применением ингибиторов фибринолиза и гормонального лечения, или появление кровотечений с момента начала менархе и длительностью > 12 месяцев	Госпитализация и экстренное лечение или необходимость в трансфузии крови, ее компонентов, заместительная терапия, десмопрессин, кюретаж, абляция эндометрия, гистерэктомия
Послеродовые кровотечения	Не было кровотечений после не < 2 родов	Не было родов или не было кровотечения после 1 родов	Врачебная консультация или использование окситоцина или лохиометра в течение > 6 недель	Использование ЛС, содержащих железо, или ингибиторов фибринолиза	Трансфузия крови, ее компонентов, заместительная терапия или десмопрессин, или необходимость исследования под анестезией и (или) использования внутриматочного баллона и (или) тампонады матки	Любое экстренное или оперативное вмешательство (гистерэктомия, легирование внутренней подвздошной артерии, эмболизация маточной артерии, наложение маточных фиксирующих швов)
Подкожные и внутримышечные кровоизлияния		Никогда не было	Были после травм, лечения не требовали	Были спонтанные гематомы, лечения не требовали	Были спонтанные или после травм, потребовавшие применения десмопрессина или заместительной терапии	Были спонтанные или после травм, потребовавшие хирургического вмешательства или трансфузии
Кровотечения в суставы		Никогда не было	Были после травм, лечения не требовали	Были спонтанные, лечения не требовали	Были спонтанные или после травм, потребовавшие применения десмопрессина или заместительная терапия	Были спонтанные или после травм, потребовавшие проведения хирургического вмешательства или трансфузии
Кровоизлияния в центральную нервную систему		Никогда не было			Субдуральная гематома, потребовавшая любого вмешательства	Внутримозговая гематома, потребовавшая любого вмешательства

Республиканский кабинет гемостазиопатий

- ▶ Находиться на базе ГУ
«Минский научно-
практический центр
хирургии,
трансплантологии и
гематологии»
- ▶ Предварительная запись
на консультацию тел.:
(8017) 277 28 33



Заключение



- ▶ На сегодняшний момент в Республике Беларусь целесообразен скрининг всех пациентов, направляемых на плановые хирургические вмешательства.
- ▶ Скрининг не требует назначения дополнительных анализов и может быть осуществлен в том числе и при помощи онлайн-опросников, например, VWDtest.com/ru.
- ▶ Данный скрининг может быть проведен как на этапе подготовки пациента к операции, так и на этапе госпитализации.

Заключение



- ▶ По данным литературы, риск послеоперационного кровотечения у пациентов с недиагностированной болезнью Виллебранда достигает после тонзилэктомии 18-22% (в общей популяции 2-5%), чаще на 5-7 сутки, а после септопластики - 12-15% (средний объем кровопотери в 2.5 раза выше нормы).
- ▶ Раннее выявление болезни Виллебранда позволит снизить риск операционных осложнений.



Спасибо за внимание!

Perminov_a@mail.ru