

什么是血管性血友病 (von Willebrand disease)?



WORLD FEDERATION OF
HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA
Treatment for All



世界血友病联盟 (WFH) 出版

© World Federation of Hemophilia, 2008

世界血友病联盟鼓励非营利性血友病组织转载世界血友病联盟出版物用于教育用途。要获得许可重印、转载或翻译本出版物，请通过以下地址联系通信部 (Communications Department)。

本出版物可从世界血友病联盟网站 www.wfh.org 下载。如需印刷本，可通过下述联系方式订购

World Federation of Hemophilia

地址： 1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
CANADA

电话： (514) 875-7944

传真： (514) 875-8916

电子邮箱： wfh@wfh.org

什么是血管性血友病 (VWD)?

血管性血友病 (von Willebrand disease, VWD) 是一种出血性疾病。患有血管性血友病的人，其血液中一种帮助控制出血的蛋白质出现问题。患者体内这种蛋白质的数量不够或者蛋白质不能正常起作用。血液凝固和出血停止需要较长的时间。

血管性血友病有不同的类型。所有类型皆是因血管性血友病因子 (von Willebrand factor, VWF) 蛋白质异常而引起的。当血管受损出血时，VWF帮助血液中称为“血小板”的细胞网聚，形成血块而止血。

血管性血友病是最常见的一种出血性疾病。男女都可罹患此病。血管性血友病的严重度通常要低于其它出血性疾病。由于出血症状非常轻微，许多血管性血友病患者可能并不知道自己患有该病。对于大多数血管性血友病患者，除非在受重伤，或需要手术的情况下，否则血管性血友病很少或完全不会影响他们的生活。但是，所有类型的血管性血友病都会有出血问题。

人们如何患上血管性血友病?

血管性血友病通常是一种遗传病。它通过父母任何一方的基因遗传给男孩或女孩。

有时候，出血现象具有家族史特点。不过，家族成员之间的出血症状会有显著差异。有时候并没有家族病史，血管性血友病基因在婴儿出生前发生自发突变，从而患上血管性血友病。

血管性血友病有哪些症状？

血管性血友病的主要症状是：

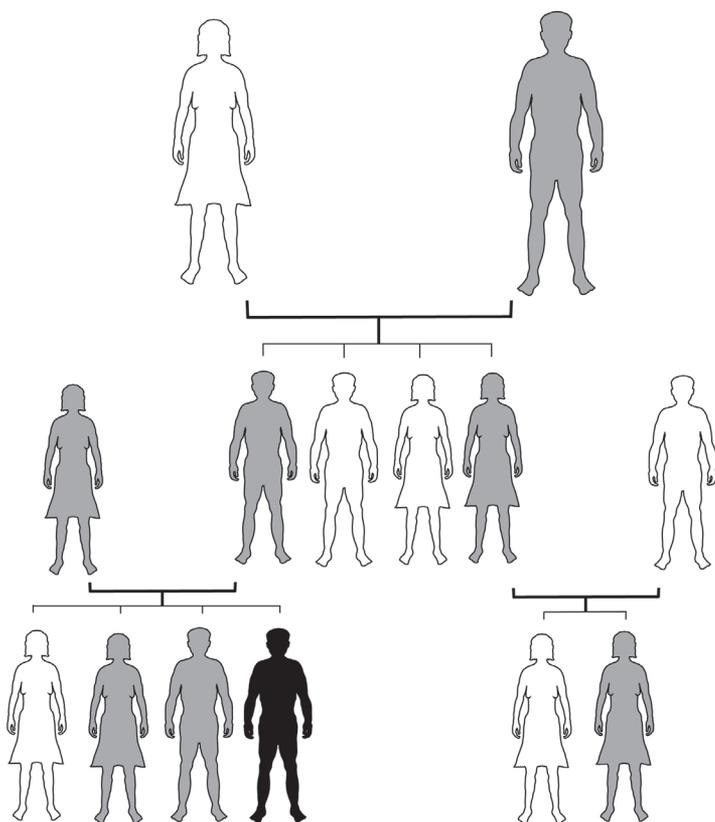
- 淤青倾向
- 鼻出血频繁或鼻出血时间延长
- 牙龈出血
- 轻微伤口出血时间延长
- 月经量多，或经期延长
- 上胃肠道和下胃肠道出血
- 受伤后、外科手术后、牙科手术后或产后出血时间延长

许多血管性血友病患者症状很轻或没有症状。严重血管性血友病患者可能伴有较多的出血问题。症状也可随着时间而改变。有时候，很多病人仅在严重事故、牙科或外科手术后发生大量出血时才发现患有血管性血友病。

女性血管性血友病患者显示的症状比男性多。女性血管性血友病患者通常经期或产后出血量比正常多，或者出血时间比正常长。部分血管性血友病患者常有痛经或月经无规律。

血型也影响此病的症状。O型血的人其体内的VWF水平通常低于A、B和AB型血的人。这就意味着，O型血的血管性血友病患者可能会有更多的出血问题。

血管性血友病遗传规律



血管性血友病遗传规律

□ 无

■ 轻度

■ 重度

如何诊断血管性血友病？

血管性血友病不易诊断。如果怀疑自己有出血问题应该去看出血性疾病专科的血液学专家。出血性疾病治疗中心可做正规的检测。由于VWF蛋白具有多个功能，因此应进行多项实验室检测才能诊断血管性血友病的类型。

血管性血友病的实验室检测也较困难。血常规检查无法诊断血管性血友病。检测需要测定VWF和另一凝血蛋白即VIII因子 (FVIII)的水平及活性。由于VWF和FVIII的水平可随时间而改变，因此通常需要重复检测。

血管性血友病的不同类型

血管性血友病有三种主要类型。每一个血管性血友病类型又可分为轻度、中度和重度。同一类型血管性血友病的出血症状可大不相同，部分取决于血管性血友病因子的活性。了解所患血管性血友病属于何种类型很重要，因为每个类型的治疗方法都有所不同。

1型血管性血友病为最常见的类型。1型血管性血友病患者的VWF因子低于正常水平。症状通常非常轻微。但是，有些1型血管性血友病患者还是有可能出血较严重。

2型血管性血友病是VWF结构有缺陷。VWF蛋白不能正常工作，导致VWF活性低于正常水平。2型血管性血友病有几种亚型缺陷。症状通常为中度。

3型血管性血友病通常最为严重。3型血管性血友病患者具有很少或没有VWF。症状更为严重。3型血管性血友病患者可发生肌肉和关节出血，有时即使没有受伤也会有这种出血。

如何治疗血管性血友病？

血管性血友病可使用一种称作“去氨加压素”的合成药物、含有VWF的凝血因子浓缩剂或其它有助于控制出血的药物进行治疗。患者所患血管性血友病的类型决定治疗的方式和措施。除了要做外科或牙科手术，轻型血管性血友病患者通常不需要治疗。

去氨加压素 (Desmopressin) 通常能有效治疗1型血管性血友病，可有助于预防或治疗某些2型血管性血友病中的亚型。可在紧急情况或外科手术时控制出血。可注射或鼻喷使用，提高VWF和FVIII水平而促进凝血。并非每个患者都可使用去氨加压素。医生需要经过测试才能确定此药对某个患者是否有效。治疗前应做完这些测试。

凝血因子浓缩剂在去氨加压素无效或者有大出血风险时使用。凝血因子浓缩剂内含有VWF和FVIII。3型血管性血友病、2型血管性血友病中大部分亚型以及所有类型的血管性血友病患者在严重出血或大手术时推荐此种治疗方法。

氨甲环酸 (Cyklokapron®)、氨基己酸 (Amicar®) 等药物或者纤维蛋白胶可治疗鼻腔、口腔、肠道或子宫等粘膜部位出血。然而，这些药物是阻止血块溶解，而不是促使血栓形成。

激素疗法，如口服避孕药，可提高VWF和FVIII水平而控制月经出血。如果医生不建议激素治疗，抗纤维蛋白溶解药物可有效治疗月经过多。

这些治疗可能会有副作用，因此血管性血友病患者应与医生权衡治疗可能带来的副作用。

血管性血友病女孩和妇女患者需关注的问题

由于月经和分娩，女性血管性血友病患者通常比男性患者有更多的症状。女孩在月经初潮时出血可能尤其严重。而患有血管性血友病的妇女通常经量较多和/或经期较长。经量较多可引起贫血（红细胞含铁量降低，导致体虚乏力）。女性血管性血友病患者应定期检查贫血指标。

女性血管性血友病患者一旦怀疑自己怀孕，应立即去看产科医生。产科医生应与出血性疾病治疗中心合作，以便为产妇在怀孕和分娩时能提供最佳的医疗。怀孕期间，女性体内的VWF和FVIII水平会提高。这有益于预防分娩时出血不止。然而，分娩后，这些凝血（因子）水平会下降，由此导致女性血管性血友病患者较易出血。

进入绝经期（月经停止，通常在45-50岁之间）的妇女是月经紊乱和经量过多的高风险人群。临近绝经期的女性血管性血友病女性患者必须注意，应经常看妇科医生。

血管性血友病患者须知

- 应随身携带治疗手册或急救手镯，内含有关您所患的疾病，以及您的医生或治疗中心的姓名和电话号码。发生紧急情况时，医护人员可从急救手镯或其它标识物了解您的出血性疾病。
- 家长应告知学校血管性血友病的基本知识以及相应的处置技能知识。学生在校园内最常遇见的是鼻出血。
- 到一家出血性疾病诊断和治疗专科中心登记，因为这类中心可为您提供最高水平的医疗和信息服务。
- 在使用任何一种药物之前都咨询您的医生。应该避免使用某些妨碍凝血功能的非处方药。
- 定期锻炼，促进关节和肌肉强健，才能保持身体健康。
- 旅行前，请查找当地的出血性疾病治疗中心的地址和电话号码，并随身携带。

所选资料来源

World Federation of Hemophilia

www.wfh.org

- The Basic Science, Diagnosis, and Clinical Management of von Willebrand Disease
- Pregnancy in Women with Inherited Bleeding Disorders
- Gynecological Complications in Women with Bleeding Disorders
- Desmopressin (DDAVP) in the Treatment of Bleeding Disorders: The First 20 Years

Canadian Hemophilia Society

www.hemophilia.ca

- All About von Willebrand Disease
- Amicar and Cyklokapron, A Guide for Patients and Caregivers
- Desmopressin, A Guide for Patients and Caregivers

U.S. National Hemophilia Foundation

www.hemophilia.org/resources/handi_pubs.htm

- von Willebrand Disease: Just the FAQs
- A Guide for Women and Girls with Bleeding Disorders
- Project Red Flag – www.projectredflag.org

Association française des hémophiles

www.afh.asso.fr

- La maladie de Willebrand
- www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Willebrand-FRfrPub3497.pdf

Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft

www.shg.ch

- Formes particulières d'hémophilie, la maladie de von Willebrand
- Informationen zur Hämophilie, Von Willebrand Krankheit

所选资料来源

Haemophilia Foundation Australia

www.haemophilia.org.au

- A Guide for People Living with von Willebrand Disorder
- Meeting von Willebrand Disorder for the First Time: A Guide for Parents
- Understanding von Willebrand Disorder: A Guide for Teachers

Angelo Bianchi Bonomi Haemophilia Thrombosis Centre

- von Willebrand Disease: A Complex, Not Complicated Disorder (If Known)

World Federation of Hemophilia

地址： 1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
CANADA

电话： (514) 875-7944

传真： (514) 875-8916

电子邮箱： wfh@wfh.org

网址： www.wfh.org

CSL Behring and Grifols 公司为本书的出版
提供无前提条件的教育项目资助。

