



# 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 ) 诊断的指南建议



## 包含内容

- 旨在提高血管性血友病的诊断准确性，最大程度减少不当检测，避免因过度诊断造成损害的循证指南。



## 重要性

- 血管性血友病是最常见的遗传性出血性疾病，但是难于准确及时地诊断。
- 目前准确诊断血管性血友病存在的障碍有：
  - 对正常和异常出血症状之间的差异认识不足。
  - 缺乏或受限于与专项实验室检测相关的资源和技术。
- 重要性在于提高诊断准确率以确保患者得到照顾，以及最大程度减少不当检测和由过度诊断引起的损害。



## 涉及人群

- 血液科医师、全科医师、内科医师、产科医师、妇科医师
  - | 为患者进行疾病筛查进而准确诊断血管性血友病的医疗专业人士。
- 具有疑似异常出血症状，应接受血管性血友病检测的个人
  - | 女性所受影响尤为突出，患者可能出现经血过多和产后出血症状。



## 重点内容

- 呼吁加强关于出血评估工具价值和使用的教育。
  - 对于患血管性血友病概率低的患者（如基层医疗的患者），推荐利用出血评估工具进行初步筛查。
  - 对于患血管性血友病概率中等或高的患者（如转诊到血液科的患者，或有已确诊的一级亲属的患者），不推荐利用出血评估工具作为初步筛查工具来决定是否进行专项血液检查。
- 新建议提议扩大血管性血友病患者分类范围，纳入具有血管性血友病类似出血症状但是血管性血友病因子水平不符合既往可以确诊 1 型血管性血友病的水平（30% 或更低）的患者。
- 建议对血管性血友病因子水平逐步正常化的 1 型血管性血友病患者采用不同处理方式，要对患者的诊断再次评估，而非取消诊断。
- 建议使用靶向基因检测技术来诊断 2B 型血管性血友病。

**专家组建议数量：11 条**