

## 2.7. Болезнь Виллебранда

Болезнь Виллебранда (БВ) - геморрагическое заболевание, возникающее вследствие генетически обусловленного качественного или количественного нарушения фактора Виллебранда(фВ).

**МКБ – 10**

D 68.0 Болезнь Виллебранда

### Классификация болезни Виллебранда

Тип и субтип заболевания		Варианты нарушения
Тип 1 (количественный дефект)		Недостаточная продукция фВ
Тип 2 (качественный дефект)	Субтип 2А	Отсутствие в крови тяжелых или тяжелых и средних мультимеров фВ. ФVIII может быть нормальный или сниженный
	Субтип 2В	Повышенная аффинность фВ к тромбоцитарным рецепторам, элиминации из крови наиболее высокомолекулярного фВ и части тромбоцитов. Характерна легкая или умеренная тромбоцитопения, фVIII – нормальный
	Субтип 2М	Точечный дефект, обуславливающий снижение ристомицин кофакторной активности без количественного снижения белка (фВ). ФVIII – нормальный
	Субтип 2N	Изолированное нарушение связывания фVIII, преждевременная его инактивация и разной степени выраженности снижение активности в крови. Функция адгезии тромбоцитов не нарушается
Тип 3 (количественный дефект)		Отсутствует белок, идентифицируемый как фВ. Низкая активность фVIII

### Пример формулировки диагноза:

Болезнь Виллебранда, тип I, носовое кровотечение.