

Не списывай на норму!

Обильные менструации могут быть признаком нарушений системы свертывания крови

Спасибо! Запишусь к врачу

Болезнь Виллебранда

Особенности диагностики у женщин репродуктивного возраста

ВИЛАТЕ®

octapharma®

Информация предназначена для специалистов с медицинским образованием. Не является руководством для пациентов.

Болезнь Виллебранда у женщин: почему гинекологу и гематологу важно работать вместе?

Обильные менструальные кровотечения и болезнь Виллебранда (БВ)

Обильные менструации сопряжены с обширной потерей крови, что ухудшает качество жизни женщины в отношении физического и эмоционального состояния¹.

Обильные
менструации
встречаются у

~80%
женщин с БВ³

Обильные менструации – наиболее частый симптом БВ у женщин².

! У женщин с БВ обильные менструации связаны с высокой частотой развития осложнений³

Алгоритм обследований при обильных менструациях



Гинеколог

Оценка кровопотери (PBAC >100),
исключение структурных причин
(УЗИ, гистероскопия).



Лаборатория

ОАК, ферритин, коагулограмма +
VWF:Ag, VWF:RCo (при снижении —
к гематологу).



Гематолог

Дополнительные тесты
(мультимеры, генетика),
решение о терапии.

Обильной менструацией
считается потеря крови >80 мл
за менструальный цикл⁴.

Норма
30-40 мл



ОМК
>80 мл



Менструальное кровотечение, отвечающее любой из характеристик:

- Длительность ≥ 8 дней
- Необходимость смены ≥ 1 прокладки/тампона каждые 2 часа на протяжении нескольких дней
- Требуется **одновременное** использование **>1 прокладки или тампона**
- Необходимость использовать **множественные менструальные продукты ночью**

Влияние гормональных колебаний⁵

Уровень VWF и FVIII может повышаться во время овуляции и беременности, маскируя дефицит.

Физиологический рост уровней VWF и FVIII (до 200–300%) может нормализовать показатели у женщин с 1 типом БВ, что затрудняет диагностику.

После родов резкое падение уровня VWF приводит к отсроченным кровотечениям.



VWF – фактор Виллебранда; FVIII – фактор свертывания крови VIII; PBAC – Графическая шкала оценки кровопотери (англ. Pictorial Blood Assessment Chart).

1. Heavy menstrual bleeding. Clinical guideline 88. London National Institute for Health and Clinical Excellence. May 2021.

2. Weyand AC et al. Res Pract Thromb Haemost 2021; 5:51-4.




3. Ragni MV et al. Haemophilia 2016; 22:397-402.




4. Connell NT et al. Blood Adv 2021; 5:565-9.

5. Soleimani Samarkhazan, H. et al. Thrombosis J 23, 41 (2025)

Шкала определения степени тяжести менструальных выделений

Дата заполнения

ПРОКЛАДКИ	День	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Подсчёт баллов	Баллы
С небольшими пятнами 												1 балл за каждую прокладку	
С умеренными пятнами 												5 баллов за каждую прокладку	
Полностью пропитана 												20 баллов за каждую прокладку	
Небольшой сгусток крови (размером с виноградину)												1 балл за каждый сгусток крови	
Крупный сгусток крови (размером с клубнику)												5 баллов за каждый сгусток крови	
Протекания												5 баллов за каждый день	

ТАМПОНЫ	День	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Подсчёт баллов	Баллы
1/3 тампона пропитана 												1 балл за каждый тампон	
2/3 тампона пропитано 												5 баллов за каждый тампон	
Полностью пропитан 												10 баллов за каждый тампон	
Небольшой сгусток крови (размером с виноградину)												1 балл за каждый сгусток крови	
Крупный сгусток крови (размером с клубнику)												5 баллов за каждый сгусток крови	
Протекания												5 баллов за каждый день	

МЕНСТРУАЛЬНЫЕ ЧАШИ														
Объём чаши (мл)	Варианты подсчёта баллов	Варианты подсчёта										Баллы		
		о	A	B	C	D	E	F						
<input type="text"/>									Баллы	Баллы	Баллы	Баллы	Баллы	Баллы
День	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Баллы			
Менструальная чаша 1														
Менструальная чаша 2														

ИТОГО БАЛЛОВ

Если количество баллов превышает 100, обратитесь к врачу.

Информация не является рекомендацией для пациентов и не может быть использована для самодиагностики или самолечения. Для постановки диагноза и назначения лечения необходимо обратиться к квалифицированному специалисту.

Возможности терапии болезни Виллебранда у женщин

Долгое время данные об опыте применения заместительной терапии концентратами **VWF для профилактики обильных менструальных кровотечений** были ограничены. Гормональные и другие виды терапии ОМК часто неэффективны или плохо переносятся до 30% девушек и женщин.

Обобщенные данные многочисленных исследований свидетельствуют **в пользу заместительной профилактической терапии концентратами фактора Виллебранда (VWF)**.^{1,2}

- Профилактическое применение концентратов VWF может снизить частоту кровотечений³
- Профилактика может уменьшить интенсивность обильных кровотечений во время менструации и предотвратить избыточные кровотечения во время беременности³
- Профилактика может уменьшить нагрузку на пациентов с БВ и улучшить качество их жизни³

Женщины с БВ и ОМК (N = 101) получали **заместительную терапию препаратами VWF**.^{1,4} Терапия хорошо переносилась, не было зарегистрировано побочных явлений.

43

(33–100) МЕ/кг средняя (диапазон) доза VWF в день

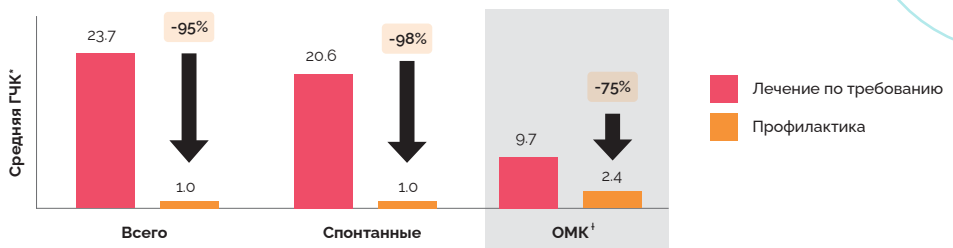
1-6 дней

частота введения доз VWF за цикл

100%

женщин отметили снижение интенсивности менструаций

Препарат Вилате® показал высокую эффективность в профилактике ОМК²



35 МЕ/кг

Средняя разовая доза Вилате® (не зависимо от менструации) 4 из 5 пациенток получали Вилате® профилактически 2 раза в неделю

Ноль

- Серьезных нежелательных явлений, связанных с препаратом
- Тромботических явлений

Не зарегистрировано

- Накопления FVIII
- Развития ингибиторов

¶ Плазматические VWF/FVIII были использованы в 6 исследованиях (N = 97) и рекомбинантные VWF – в одном (N = 4)

* Представлены данные только о пациентках с оценкой по шкале PBAC в обоих исследованиях (WIL-29 и WIL-31).

† Оценка > 185 по шкале PBAC коррелирует с наличием обильных менструаций (с потерей более 80 мл крови).

1. Ragni MV et al. Haemophilia 2016; 22:397-402; 2. Kiss et al. Am J Obstet Gynecol Glob Rep 2025; 3. Miesbach W and Berntorp E. Thromb Res 2021; 199:67-74.

Краткая инструкция по применению лекарственного препарата Вилате®

Регистрационный номер: ЛП-Н-(011131)-(P)-РУ)

Торговое наименование: ВИЛАТЕ®

Состав: один флакон содержит фактор свертывания крови VIII 450 ME/900 ME и фактор Виллебранда 400 ME/800 ME, эквивалентно общему содержанию белка не более 75 мг/15 мг.

Вспомогательные вещества: глицин 50 мг/100 мг, сахараза 50 мг/100 мг, натрия цитрат 14,7 мг/29,4 мг, натрия хлорид 117 мг/234 мг, кальция хлорид 0,8 мг/1,5 мг.

Растворитель: полисорбат 80 5 мг/10 мг, вода для инъекций до 5 мл/10 мл.

Форма выпуска: лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения, 450 ME + 400 ME, 900 ME + 800 ME. По 450/900 ME фактора свертывания крови VIII и 400/800 ME фактора Виллебранда. По 1 флакону вместе с инструкцией по медицинскому применению (листком-вкладышем), по 1 флакону с растворителем и 1 пакету или блистеру с комплектом для растворения и внутривенного введения в отдельную картонную пачку. Растворитель по 5 мл (для дозировки 450 ME + 400 ME) или 10 мл (для дозировки 900 ME + 800 ME) растворителя (растворитель – 0,1% раствор полисорбата 80 в воде для инъекций). Комплект для растворения и внутривенного введения (1 одноразовый шприц, 1 двухканальная игла, 1 фильтровальная игла, 1 игла-бабочка, 2 дезинфицирующие салфетки в индивидуальных герметичных упаковках).

Способ применения: внутривенно.

Показания к применению: препарат ВИЛАТЕ® показан к применению у взрослых и детей в возрасте от 6 до 18 лет для лечения и профилактики кровотечений у пациентов с болезнью Виллебранда (при количественном и/или качественном дефиците фактора Виллебранда), с врожденной гемофилией А или приобретенным дефицитом фактора свертывания крови VIII.

Противопоказания: гиперчувствительность к фактору свертывания крови VIII, фактору Виллебранда или к любому из вспомогательных веществ.

Беременность и лактация: Болезнь Виллебранда - опыт лечения препаратом беременных или кормящих женщин отсутствует. Применение препарата при беременности и в период кормления грудью возможно только по строгим показаниям, учитывая, что роды связаны с повышенным риском кровотечения у таких пациенток. Гемофилия А - опыт применения препарата при беременности и в период грудного вскармливания отсутствует. Таким образом, препарат ВИЛАТЕ® можно применять во время беременности и в период грудного вскармливания только по строгим показаниям.

Побочное действие: гиперчувствительность к компонентам препарата или аллергические реакции: чувство жжения в области введения, озноб, приливы, крапивница, кожные высыпания, головная боль, снижение АД, сонливость, апатия, тошнота, рвота, чувство беспокойства, сдавления грудной клетки, одышка, в редких случаях – анафилактический шок. В редких случаях во время введения препарата возможно повышение температуры тела. У пациентов с БВ, особенно 3-го типа, возможно образование ингибиторных антител к ФВ. У больных гемофилией А возможно развитие ингибиторных антител к ФVIII. В обоих случаях наблюдается неадекватный клинический ответ на введение препарата. Ингибиторные антитела могут способствовать развитию анафилактических реакций. Существует риск развития тромботических явлений, особенно у пациентов с клинически или лабораторно установленными факторами риска. Для выявления симптомов тромбоза необходим контроль пациентов группы риска.

Передозировка: случаев передозировки препарата ВИЛАТЕ® не отмечено. В случае существенной передозировки могут развиваться тромбозобликивающие осложнения.

Взаимодействие с другими лекарственными средствами: данные о взаимодействии препарата ВИЛАТЕ® с другими лекарственными препаратами отсутствуют. Препарат ВИЛАТЕ® не следует смешивать с другими препаратами и растворителями или вводить одновременно, применяя один и тот же инфузионный раствор. Для растворения и введения препарата применять только набор, входящий в комплект с лекарственным препаратом.

Особые указания: при применении препарата возможно развитие реакции гиперчувствительности аллергического типа. Препарат содержит следы других белков человека, а не только белки фактора свертывания крови VIII. При введении препарата необходимо тщательно контролировать состояние пациентов. При применении препаратов ФВ, содержащих ФVIII, лечащий врач должен быть готов к тому, что продолжительное лечение может вызвать избыточное повышение активности ФVIIIС. Пациентам, длительно получающим такие препараты, необходимо контролировать активность ФVIIIС, чтобы избежать чрезмерного повышения ее в плазме крови, поскольку это может повысить риск развития тромботических осложнений. Стандартные меры для профилактики инфекций, вызванных применением лекарственных препаратов, изготовленных из крови или плазмы крови человека, включают отбор доноров, скрининг индивидуальных порций и пулов плазмы на наличие специфических маркеров инфекций, а также включение в процесс производства эффективных процедур инактивации/элиминации вирусов. Несмотря на это, в случае применения лекарственных препаратов, полученных из крови или плазмы крови человека, возможна передача возбудителей инфекционных заболеваний не может быть полностью исключена. Это также относится к неизвестным или недавно выявленным вирусам и другим патогенным микроорганизмам. Данные меры считаются эффективными в отношении оболочечных вирусов, таких как вирус иммунодефицита человека (ВИЧ), вирус гепатита В (HBV) и вирус гепатита С (HCV), а также в отношении безоболочечного вируса гепатита А. Данные меры могут иметь ограниченную эффективность в отношении безоболочечных вирусов, таких как парвовирус В19. Парвовирус В19 может вызвать серьезные реакции у беременных женщин (внутриутробная инфекция), а также у лиц с иммунодефицитом или при усилении эритропоэза (например, при гемолитической анемии). Рекомендуется профилактическая вакцинация против гепатитов А и В, как и для всех пациентов, использующих подобные препараты крови.

Срок годности и условия хранения: 3 года при температуре от 2 до 8 С в защищенном от света, недоступном для детей месте. Не применять по истечению срока годности.

Условия отпуска: отпускают по рецепту.

Юридическое лицо, на имя которого выдано регистрационное удостоверение: Октафарма Фармацевтика Продуктионсгес м.БХ., Уберлаерштрассе 235, А-1100, Вена, Австрия.

Производитель (Выпускающий контроль качества) лиофилизата:

1. Октафарма Фармацевтика Продуктионсгес м.БХ., Уберлаерштрассе 235, А-1100, Вена, Австрия.

2. ООО «Скопинский фармацевтический завод», Россия 391800, Рязанская область, Скопинский район, Промышленная зона № 1 тер., здание 2.

Производитель растворителя: Октафарма АБ, Швеция. Ларс Форселлсгата 23, 112 75 Стокгольм.

Организация, принимающая претензии потребителей: Представительство АО «Октафарма Нордик АБ» (Швеция), 119002, г. Москва, Денежный пер., д. 11, стр. 1. Тел.: (495) 785-45-55, факс: (495) 785-45-58.

Только для специалистов здравоохранения

Номер регистрационного удостоверения препарата Вилате в РФ: ЛП-Н-(011131)-(P)-РУ)

Перед назначением препарата Вилате, пожалуйста, ознакомьтесь с действующей версией подробной инструкции по медицинскому применению, утвержденной в РФ.

119002, Москва,
Денежный пер., д. 11, стр. 1
Тел.: +7 (495) 785 45 55
Факс: +7 (495) 785 45 58
www.octapharma.com
www.octapharmaru.com



При подозрении на болезнь Виллебранда оставьте заявку для бесплатной диагностики на сайте willebrand.ru