* Nathan T. Connell (N.T.C.) Y Veronica H. Flood (V.H.F.) ⓪x̆çчx̆Y ЧЛ⓪x̆x̆y ⓪¥x̆ЛÇ ⓪ цЦÇ⓪ЦчЦ⓪¥ч ÇЛx̆xЦ⓪Ц Yччx̆çÇЦ⓪ЛxYЛ ¥Л¥ цçЧ⓪x̆ç Л⓪чЦЧx̆.
doi: https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2020003264

x̆Ц цЦx̆xYчçx̆x̆xЛ YxHЦЧx̆ЛeYЛ Ц ґx̆YxYeçчx̆Yh Чçx̆Цx̆çxçЛeYЛh цЦ ЛЦx̆çцxx̆ⓒ Yx̆x̆çЛЧЛxçЛ (ⓒⓒ), ЧЛцЧЛЛЦчЛxxx̆h’ x̆çЧYx̆Лxчx̆YYx̆ ЦЛe çччⓒЦx̆ ⓪çx̆ЛчЦx̆Ц⓪Ц⓪, F çЦ ÇчxЛчЧЦçxx̆x̆ çЧЦЦЛe çччⓒЦx̆ цЦ цЧЦЛx̆çx̆Лx̆ чЧЦx̆ЛЦцЛ Y ⓪çx̆ЦччЛцЛ, F ЛeYЦxЛx̆x̆xЦy ЛччЦeYЛeYçy ⓪çx̆ЦHYx̆YY ⓒçx̆YЧxЦy HçÇçЧЛeYçy ⓪çx̆ЦHYx̆YY ЧЛцx̆çeçxЛ xЛ ⓪çЛ-ЧЛyчç **www.hematology.org/VWDguidelines**

* Nathan T. Connell (N.T.C.) Y Veronica H. Flood (V.H.F.) ⓪x̧çчx̧Y ЧЏ⓪xЖγ ⓪¥x̧ЏÇ ⓪ цЦÇ⓪ЦчЦ⓪¥ч ÇЏxxЦ⓪Ц Yччx̧çÇЦ⓪ЏxYЛ ¥Џ¥ цçЧ⓪Жç Џ⓪чЦЧЖ.
doi: _____

ЙЦцЦx̧xYчçx̧жxЏЛ YxНЦЧXЏеYЛ Ц Ґx̧YxYеçчx̧¥Yh Чç¥ЦXçxÇЏеYЛh цЦ ЏЦx̧çцxЄ⁰⁰ Yx̧x̧çЏЧЏxÇЏ (⁰⁰), ЧЏцЧЏЏЦчЏxxЖh’ XçЧY¥Џxчx̧¥YX ЦЏеçччЦXЧ ⓪çXЏччЦx̧Ц⓪Ц⓪, F çЦ Çчx̧ЏЧЦÇxЖXЧ чЦЦЏеçччЦXЧ цЦ цЧЦЏx̧çXЏXЧ ЧЧЦXЏЦцЏ Y ⓪çXЦччЏцЏ, ґ ЏеYЦxЏx̧жxЦγ ЏччЦеYЏеYçγ ⓪çXЦНYx̧YY Y⁰⁰ чçXYЧxЦγ НçÇçЧЏеYçγ ⓪çXЦНYx̧YY ЧЏцXçеçxЏ xЏ ⓪çЏ-чЏγчç **www.hematology.org/VWDguidelines**

Условная рекомендация

- Йцл тгеУсхчТЦ: ъТЦцжЕУхччЦТ цУе ц СгхцТЦу чУччгеУУ тЧсСтТЦеччч тЧсСцгцгСЖс ССуччЦУЛ, хТЦ ХцТЦцУс ТЧчгТччЧЛ Yh ЦЖтТЦцхЛчж. жЧсСччЦг тТЦХТЦеУ ц тЧУхЛчУУ ЧсЕсхУЛ ц ЖчТЦу чУччгеУУ ХТЦцчч ъЖчж тТЦцсТхЖ, ечТЦъЖ тТЦХТЦеж тгеУсхчгХ тЧУхЛчж ЧсЕсхУЛ, чТЦТЦчЦсчччЦчЖеУс Yh УхСУЦУСчгцжхЖХ ЧУчцгХ, ЕсхцТЦччЛХ У тЧсСтТЦечсхУЛХ.

- Йцл ЦЧгесу: ЧгТцУЕсхЖс ЦгЧУгхчЖ ЦЖъТЧгъчСчч тТЦСhТЦСУчЖ ЧгТхЖХ тгеУсхчгХ; ЦЧгеУ СТЦцТхЖ тТЦХТЦеж ЧгТСТЦХчч тгеУсхчч тЧУчЧУ ЧцЧУхЛчУЖ ЧсЕсхУЛ ц ТЧчхТЦЕсхУУ цсЕсхУЛ, чТЦТЦчЦсчччЦчЖеУс ЕсХчч сцТЦ ЕсхцТЦччЛХ У тЧсСтТЦечсхУЛХ. жЧсСччЦг тТЦХТЦеУ ц тЧУхЛчУУ ЧсЕсхУЛ ц ЖчТЦу чУччгеУУ ХТЦцчч ъЖчж тТЦцсТхЖ, ечТЦъЖ тТЦХТЦеж ТЧСсцжхЖХ тгеУсхчгХ тЧУхЛчж ЧсЕсхУЛ, чТЦТЦчЦсчччЦчЖеУс Yh УхСУЦУСчгцжхЖХ ЧУчцгХ, ЕсхцТЦччЛХ У тЧсСтТЦечсхУЛХ.

- Йцл хТЦЧХТЦчЦТЦчесчЧУh ТЦЧцгхТЦц: ЧТЦЧХУЧТЦцгхУс чТЦТЦчЦсчччЦчЖеУс чТЦцгЦУцТЦчЧсъчсчЧ ччЕсччЦсхцТЦцТЦъччТСсхУЛ У цТЦцусЕсхУЛ ЧгТхЖh ччТЦчТЦх. йчцУ чТЦТЦчЦсчччЦчЖеУу тЧТЦЕсчч тЧУхЛчУЛ ЧсЕсхУЛ хгСцсТгЕУХ ТЦъЧгТТЦХ СТЦЧчХсхчУчТЦцгх, чцсСчсЧ чЧТЦччУчТЦцгчжчЛ хгЧ ЧЧУчсЧУЛh ЖЧЧсЧчУцхТЦччУ цЖъЧгхТЦцТЦ ХсчТЦСгЧ.

- Йцл УччцсСТЦцгчсцсу: чУцгЧ СгхцТЦу ЧсЧТЦХсхСгеУУ, цсЧТЦЛчхТЦ, чцсцУеУччЛ (ц ЧТЦСс ъчСччеУЧh ТЦъхТЦцсхУу УцУ тТЦЛчхсхУу) тгЧ чесч ЧсТчцжчгччТЦц СТЦтТЦцхУчсцжхЖh УччцсСТЦцгхУу. Ъесхчгч ччцТЦцУу У чЧУчсЧУсцц (ъ чгчТТс чцЛТгчхцЖh ТЦесхТЦч, СТЦчгТгчсцжхТЦччУ УччцсСТЦцгхУЛ У СТЦтТЦцхУчсцжхЖh тгчцУцеесхУу), ТЦтЧсСсцсхцгЛ чгчч ччцТЦцхгЛ (ъ хс чУцжхгЛ) ЧсчТЦХсхСгеУЛ, тТЦХТЦТс ЧТЦтЧсСсцУчжЦТЦТхЖс тЧТЦъсцЖ ц УччцсСТЦцгхУЛh.

Интерпретация положений надлежащей практики

Ґгч ТЦтУчгхТЦ ЧгъТЦесу цЧчТЦтТЦу GRADE, тТЦцТЦТсхУЛ хгСцсТгесу тЧгччУчУ цЧгччУчУ ЦчцсцУеУччЛ (ц hТЦСс ъчСчеУЧh ТЦъхТЦцсхУу УцУ тТЦЛчхсхУу) тгЧ чесч ЧсТчцжчгччТЦц СТЦтТЦцхУчсцжхЖh УччцсСТЦцгхУу. Ъесхчгч ччцТЦцУу У чЧУчсЧУсцц (ъ чгчТТс чцЛТгчхцЖh ТЦесхТЦч, СТЦчгТгчсцжхТЦччУ УччцсСТЦцгхУЛ У СТЦтТЦцхУчсцжхЖh тгчцУцеесхУу), ТЦтЧсСсцсхцгЛ чгчч ччцТЦцхгЛ (ъ хс чУцжхгЛ) ЧсчТЦХсхСгеУЛ, тТЦХТЦТс ЧТЦтЧсСсцУчжЦТЦТхЖс тЧТЦъсцЖ ц УччцсСТЦцгхУЛh.

* Nathan T. Connell (N.T.C.) Y Veronica H. Flood (V.H.F.) цхсчцУ ЧгцхЖу цУцгС ц тТЦСцТЦчТЦцУч СгхцТЦцТ УччцсСТЦцгхУЛ чгчУ тсЧцЖс гцчТЦчЖ.
doi: https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2020003264

Нагрузочное/пробное введение десмопрессина и его применение

РЕКОМЕНДАЦИЯ 2А.

* Nathan T. Connell (N.T.C.) Y Veronica H. Flood (V.H.F.) [illegible].
doi: https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2020003264

ЬБҐБЪйғРнғ’ Йґйъ’ ҡйр ЬЖ ҐЗРҐР[illegible]ԛçÇçхYç ÇçчХЦцЧçччYхҢ цҢеYçхчҢХ ч[illegible] чYцҢ 2[illegible] ԛ ԝçչЦХ цЧЦчYԛЦцЦ¥ҢтҢхЦ, цЦч¥ЦչЖ¥ч ЬчЦ ХЦҐçч ԛЖҐԛҢчЖ ччЦХҢЦеYчЦцçхYЬ ԛ ЧçҐчչЖчҢчç цЦԛЖԝçххЦԛЦ чԛЛҐЖԛҢхYЛ ччЦХҢЦеYчЦԛ.

ҐЧЦХç чЦԛЦ, ÇçчХЦцЧçччYх ЦҢЖԝхЦ цЧЦчYԛЦцЦ¥ҢтҢх цҢеYçхчҢХ ч тҢҢЦչçԛҢхYЛХY чçЧÇçԝхЦ-чЦччÇYччЦу чYччçХЖ ԛ Ң¥чYԛхЦу ччҢÇYY (хҢцЧYХçЧ, YԝçХYԝçч¥Цу ҢЦչçтхЖЬ чçЧÇԝҢ, хҢЧччçхYçХ ХЦтԛЦԛЦԛЦ ¥ЧЦԛЦЦҢЧҢԝçхYЛ, тҢҢЦչçԛҢхYçХ цçЧYЬçЧYԝçч¥Yh чЦччÇЦԛ), цҢеYçхчҢХ ч ччÇЦЧЦЦТхЖХY ЧҢчччЧЦүччԛҢХY, цҢеYçхчҢХ ԛ ԛЦтЧҢччç < 2 չçч, ҢчҢ¥Тç цҢеYçхчҢХ ч[illegible] чYцҢ 1ж цЧY цЧЦԛçÇçхYY hYЧччԛYԝçч¥ЦԛЦ ԛХçԝҢчçչЖччԛҢ. ЙçчХЦцЧçччYх ҢçтЦцҢчхЦ цЧYХçхЛչчЛ ч ХхЦԛYh ТçхԝYх ԛЦ ԛЧçХЛ ҢçЧçХçххЦччY, ԛ¥չЬԝҢЛ цҢеYçхчҢ¥ ч хҢЧччԝçхYЛХY ԛçХЦччҢтҢ Y хçчҢhҢчХЖХ ÇYҢҢçчҢХ. йԛЦ цЧYХçхçхYЛ чչçÇчçч YтҢçԛҢчЖ ч ТçхԝYх ч цЧçЬ¥չҢХцчYçу Y тҢҢЦչçԛҢхYЛХY чçЧÇçԝхЦ-чЦччÇYччЦу чYччçХЖ. [illegible]хччЧYԛçххЦç (ԛ/ԛ) ԛԛçÇçхYç ТYÇ¥ЦччçY Y цЧçцҢЧҢчЖ Ц¥чYчЦеYхҢ ԝҢччЦ цЧYХçхЛЬччЛ ԛЦ ԛЧçХЛ ЧЦÇЦԛ Y ЧЦÇЦЧҢтЧçԝçхYЛ; ЦҢҢ ЬчYh ҢҢ¥чЦЧҢ цЦԛЖԝҢЬч ЧYч¥ ԛЖҐԛҢххЦу ÇçчХЦцЧçччYхЦХ ԛYцЦхҢччЧYçХYY.

ЬҢеYçхчЖ, цЦչчԝҢЬ ԝYç ÇçчХЦцЧçччYх, цЦÇԛçЧТçхЖ ЧYч¥ч ԛYцЦхҢччЧYçХYY, чԛЛҐҢххЦу ч ҐҢççЧТ¥Цу ԛЦçҢцЦçхЦу ԛЦçЖ; чҢ¥YХ ЦҢЧҢҐЦХ, ЦхY ÇЦչТхЖ цЦչчԝҢчЖ ҢYҐYЦչԛYԝçч¥Yу ЧҢччԛЦЧ ԛ чչчԝҢç хçЦҢhЦçYХЦччY ԛ/ԛ ҐҢХçччYчçչЖхЦԛЦ ԛԛçÇçхYЛ ТYÇ¥Цччçу. ЬЧY ЬчЦХ ԛ ԝçչЛh цЧЦҢYչҢ¥чYY ԛYцЦхҢччЧYçХYY чչçÇчçч YтҢçԛҢчЖ хçЦԛЧҢхYԝçххЦԛЦ цçЧЦЧҢչЖхЦԛЦ цЦччçҢչçхYЛ ԛЦçЖ.

ҐЦхччչЖчYЧЦԛҢхYç цҢеYçхчҢԛ цЦ цЦԛЦçч цЧYХçхçхYЛ ÇçчХЦцЧçччYхҢ ÇЦչТхЦ ԛ¥չЬԝҢЖ ччЧҢчçԛYY ÇչЛ чхYТçхYЛ ЧYч¥Цԛ, чԛЛҐҢххЖh ч ԛYцЦхҢччЧYçХYçу (хҢцЧYХçЧ, ЦԛЧҢхYԝçхYç цçЧЦЧҢչЖхЦԛЦ цЦччçҢչçхYЛ ԛЦçЖ, Ң чҢ¥Тç ЦҢԝçхYç ЧҢчцЦҐхҢԛҢхYЬ ЦҢІçчYԛхЖh Y ччҢІçчYԛхЖh цЧYҐхҢ¥Цԛ ԛYцЦхҢччЧYçХYY, ¥ЦччЦЧЖç ХЦԛчч ч¥ҢҐЖԛҢчЖ хҢ хçЦҢhЦçYХЦччЖ ччЦԝçхЦу ЦеçхYY цҢеYçхчҢ ХçÇYԝçYхч¥YХ цçЧчЦхҢչЦХ) Y тҢҢЦչçԛҢхYЛХY чçЧÇçԝхЦ-чЦччÇYччЦу чYччçХЖ.

Антитромботическая терапия.

РЕКОМЕНДАЦИЯ 3.

ʒ цҢеYçхчЦԛ ч[illegible] Y тҢҢЦչçԛҢхYЛХY чçЧÇçԝхЦ-чЦччÇYччЦу чYччçХЖ, хчТçҢЬԝYhчЛ ԛ չçԝçхYY ҢхчYчЧЦХҢЦеYчҢчХЖХY цЧçцҢчҢчҢХY YչY ҢхчYчЦԛчչЛхчҢХY, чҢҢЦԝçу ԛччцЦçу *предлагается* ԛЖҢчҢчЖ цЧЦԛçÇçхYç хçЦҢhЦçYХЦçу ҢхчYчЧЦХҢЦеYчҢчхЦçу YչY ҢхчYчЦҢԛчչЛхчхЦçу чçчҢцYY Y цЧçÇцЦԝçчЖ ԛЖԝçч¥ҢтҢххЖçу ԛҢчYҢхч цчч¥Ңтԝ цч չçԝçхYЛ (ччչЦԛхҢЛ чçչ¥ЦХçхçҢеYЛ, ЦчхЦԛҢххҢЛ хҢ хYТ¥Цу ÇЦччЦԛçчхЦччY ÇЦ¥ҢтҢчçչЖччԛ ЬhҢçչчYԛхЦччY).

Примечание

•[illegible]

* Nathan T. Connell (N.T.C.) Y Veronica H. Flood (V.H.F.) ԛхçчչY ЧҢԛхЖçу ԛ¥ չҢçԛ ԛ цЦçԛЦчЦԛ¥ч ÇҢххЦԛЦ YччչçççцԛҢхYЛ ¥Ң¥ цçчԛЖçç ҢԛчЦчЖ.
doi: https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2020003264

Й‰ЦЦ‰ХЧçХжХ‰Л ЧХНЦЧХ‰ЄЧЛ Ц Ґ‰ЧХЧеçЧ¥ЧН ЧçЧ¥ЦХçХçХ‰ЄЧЛН ЦЦ ‰ЦЦ‰ çТХ¥ˆ‰ЧХ‰ çХ‰ЧЛ‰ЦЧ‰ХçХ‰ (ˆ‰ˆ‰), Ч‰ТЧ‰‰ЦЧ‰ХХжХН’ ХçЧЧ¥‰ХЧ¥ЧХ ЦЦ‰ çЧЧ‰ЦЦХ ‰çХ‰ЧЧЦ‰ЦЦ‰, Ғ çТ ÇЧХ‰ЧЧЦçХжХХ ЧЦЦЦ‰ çЧЧ‰ЦЦХ ЦЦ ЦЧЦЦ‰‰çХ‰Х ЧЧЦХ‰ЦТЦ‰ Y ‰çХЦЧЧ‰Т‰, ғ ‰ЄЧЦХ‰‰ЧжХЦЧ ‰ЧЧЦЄЧ‰ЄЧçЧ ‰çХЦНЧ¥ЧЧ ¥ˆ‰ЧçХЧЧХЦЧ НçÇçЧ‰ЄЧçЧ ‰çХЦНЧ¥ЧЧ Ч‰ТХçççХ‰ Х‰ ‰çЦ-Ч‰ЧЧçЦ **www.hematology.org/VWDguidelines**

Й‰ЦЦ‰ХЧçХжХ‰Л ЧХНЦЧХ‰ЄЧЛ Ц Ґ‰ЧХЧеçЧ¥ЧН ЧçЧ¥ЦХçХçХ‰ЄЧЛН ЦЦ ‰ЦЦ‰ çТХ¥ˆ‰ЧХ‰ çХ‰ЧЛ‰ЦЧ‰ХçХ‰ (ˆ‰ˆ‰), Ч‰ТЧ‰‰ЦЧ‰ХХжХН’ ХçЧЧ¥‰ХЧ¥ЧХ ЦЦ‰ çЧЧ‰ЦЦХ ‰çХ‰ЧЧЦ‰ЦЦ‰, Ғ çТ ÇЧХ‰ЧЧЦçХжХХ ЧЦЦЦ‰ çЧЧ‰ЦЦХ ЦЦ ЦЧЦЦ‰‰çХ‰Х ЧЧЦХ‰ЦТЦ‰ Y ‰çХЦЧЧ‰Т‰, ғ ‰ЄЧЦХ‰‰ЧжХЦЧ ‰ЧЧЦЄЧ‰ЄЧçЧ ‰çХЦНЧ¥ЧЧ ¥ˆ‰ЧçХЧЧХЦЧ НçÇçЧ‰ЄЧçЧ ‰çХЦНЧ¥ЧЧ Ч‰ТХçççХ‰ Х‰ ‰çЦ-Ч‰ЧЧçЦ **www.hematology.org/VWDguidelines**

* Nathan T. Connell (N.T.C.) Y Veronica H. Flood (V.H.F.) ⓪x̧çчx̧Y ЧЏ⓪xЖγ ⓪¥x̧ЏÇ ⓪ цЦÇ⓪ЦчЦ⓪¥ч ÇЏxxЦ⓪Ц Yччx̧çÇЦ⓪ЏxYЛ ¥Џ¥ цçЧ⓪Жç Џ⓪чЦЧЖ.
doi: _____

ЙЦцЦx̧xYчçx̧жxЏЛ YxНЦЧXЏеYЛ Ц Ґx̧YxYеçчx̧¥Yh Чç¥ЦXçxÇЏеYЛh цЦ ЏЦx̧çцxЄ⁰⁰ Yx̧x̧çЏЧЏxÇЏ (⁰⁰), ЧЏцЧЏЏЦчЏxxЖh’ XçЧY¥Џxчx̧¥YX ЦЏеçччЦXЧ ⓪çXЏччЦx̧Ц⓪Ц⓪, F çЦ Çчx̧ЏЧЦÇxЖXЧ чЦЦЏеçччЦXЧ цЦ цЧЦЏx̧çXЏXЧ ЧЧЦXЏЦцЏ Y ⓪çXЦччЏцЏ, ґ ЏеYЦxЏx̧жxЦγ ЏччЦеYЏеYçγ ⓪çXЦНYx̧YY Y⁰⁰ чçXYЧxЦγ НçÇçЧЏеYçγ ⓪çXЦНYx̧YY ЧЏцXçеçxЏ xЏ ⓪çЏ-чЏγчç **www.hematology.org/VWDguidelines**

Акушерство: нейроаксиальная анестезия.

РЕКОМЕНДАЦИЯ 7.

ȝ Ţçхҩ Yх ч̂ ̂̂, ÇҰЛ ¥ЦчЦЦЧЖh хçуЧЦЛ¥чYЛ¥ЖхЛЛ Лхçчçţ YЛ ЦЧY ЧЦÇЦЧЛţЧçҩçхYY ЦЧYţхЛхЛ ЦЧYХçхYХЦу, ЧЛЛЦеçу ЦЧчЦЦЦу *предлагается* ЦЖЛЧЛчЖ ÇЦччYŢçхYç ҩçҰçЦЦЦ чЧЦЦхЛ Л¥чYЦхЦччY VWF Ц ÇYЛЦЛţЦхç 0,50±1,50 Ғ й/ХҰ, Л хç > 1,50 Ғ й/ХҰ, ҩчЦЛЖ YХçчЖ ЦЦţХЦŢхЦччЖ ЦЧЦЦçччY хçуЧЦЛ¥чYЛҰЖхчЛ Ş Лхçчçţ YЛ (ччҰЦЦхЛЛ Çç¥ЦХçхÇЛҩYЛ, ЦчхЦЦЛххЛЛ хЛ ЦеçхЖ хYţ¥ЦУ ÇЦччЦЦçЧхЦччY ÇЦ¥ЛţЛчçҰЖччЦ ŞҺҺç¥чYЦхЦччY).

Примечания

•

* Nathan T. Connell (N.T.C.) Y Veronica H. Flood (V.H.F.) ЦхçчҰY ЧЛЦхЖу Ц¥ҰЛÇ Ц ЦЦÇЦЦЧЦЦ¥ч ÇЛххЦЦ YччҰçÇЦЦЛхYЛ ¥Л¥ ЦçЧЦЖç ЛЦчЦЧЖ.
doi: https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2020003264