ISSN 2313-7347 (print)

ISSN 2500-3194 (online)

АКУШЕРСТВО ГИНЕКОЛОГИЯ РЕПРОДУКЦИЯ

Включен в перечень ведущих
рецензируемых журналов и изданий ВАК

2021 • том 15 • № 5

OBSTETRICS, GYNECOLOGY AND REPRODUCTION

2021 Vol. 15 No 5

www.gynecology.ru

Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта <http://www.gynecology.ru>. Не предназначено для использования в коммерческих целях. Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел.: +7 (495) 649-51-95; эл. почта: info@irbis-1.ru.

Эрик Адольф фон Виллебранд

Н.А. Макацария

ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет
имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации
(Сеченовский Университет); Россия, 119991 Москва, ул. Большая Пироговская, д. 2, стр. 4

Для контактов: Наталия Александровна Макацария, e-mail: makatsariya@gmail.com

Резюме. В статье рассматриваются исторические аспекты жизни, врачебной и научной деятельности гематолога Эрика Адольфа фон Виллебранда. Описывается его вклад в изучение проблем свертывания крови.

Ключевые слова: история гематологии, Эрик Адольф фон Виллебранд, гематолог

Для цитирования: Макацария Н.А. Эрик Адольф фон Виллебранд. *Акушерство, Гинекология и Репродукция*. 2021;15(5):633–634. <https://doi.org/10.17749/2313-7347/ob.gyn.rep.2021.248>.

Eric Adolf von Willebrand

Nataliya A. Makatsariya

Sechenov University; 2 bldg. 4, Bolshaya Pirogovskaya Str., Moscow 119991, Russia

Corresponding author: Nataliya A. Makatsariya, e-mail: makatsariya@gmail.com

Abstract

The article highlights historic aspects of medical and research work of the hematologist Eric Adolf von Willebrand by describing his contribution to investigating blood coagulation issues.

Keywords: history of hematology, Erik Adolf von Willebrand, hematologist

For citation: Makatsariya N.A. Eric Adolf von Willebrand. *Akusherstvo, Ginekologiya i Reprodukcya = Obstetrics, Gynecology and Reproduction*. 2021;15(5):633–634. (In Russ.). <https://doi.org/10.17749/2313-7347/ob.gyn.rep.2021.248>.

Введение / Introduction

В 1925 г. фон Виллебранд осматривал пятилетнюю девочку Йордис (Хьюрдис) из Аландских островов (автономия в составе Финляндии, архипелаг в Балтийском море). Родственники девочки имели склонность к кровотечениям; более того, из ее одиннадцати братьев и сестер четверо умерли от кровотечений и лишь трое не имели тенденций к кровоточивости, бабушка девочки скончалась от кровотечения во время родов, у матери наблюдались частые и сильные носовые кровотечения и обильные менструации. Нарушения свертывания крови наблюдалось в трех поколениях семьи со стороны обоих родителей. Виллебранд назвал заболевание псевдогемофилией, для которой было характерно увеличение времени кровотечения; у большинства членов этой семьи было либо нормальное, либо немного сниженное количество тромбоцитов, тест на хрупкость капилляров Румпеля–Лиде у всех был положительным.

Историческая справка / Historical background

Эрик Адольф фон Виллебранд родился в 1870 г. в Ваасе, Финляндии (на тот момент это была территория Российской империи) в семье инженера Фредрика Магнуса фон Виллебранда и его жены Сигне Эстландер.

Виллебранд начинал обучение в Ваасе, затем поступил в Императорский Александровский университет в Гельсингфорсе (до 1926 г. в русском языке Хельсинки назывался на шведский манер Гельсингфорс). Университет был основан в 1827 г. указом императора Николая I и был назван в честь его брата, покойного императора Александра I. Позднее Виллебранд стал сотрудником этого университета, преподавал анатомию, физиологию, терапию, продолжая заниматься изучением свертывания крови и обменных процессов.

Докторская диссертация Виллебранда была посвящена осложнениям при массивных кровопотерях.

В течение 9 лет (с 1922 по 1931 гг.) он руководил Диагностическим институтом в Хельсинки.

Еще одно интересное направление, которым занимался Виллебранд – это лечение гематологических заболеваний и обменных нарушений горячим воздухом (как, например, в финской бане).

Эрик Адольф фон Виллебранд умер в 1949 г. в возрасте 79 лет.

Вклад Виллебранда в развитие гематологии / von Willebrand's impact to developing hematology

Заслуга Виллебранда состоит в том, что он смог отличить заболевание, которое впоследствии получило его имя, от гемофилии (оно чаще встречалось у женщин, чем у мужчин, при гемофилии ситуация обратная) и известных на тот момент тромбоцитопатий. Несмотря на то что Виллебранд не установил точную причину, он предположил, что болезнь является вариантом дисфункции тромбоцитов, что позднее подтвердится, хотя в основе и лежит дефицит фактора свертывания крови. Уже после его смерти, в 50-х годах XX века было установлено, что болезнь Виллебранда вызвана нехваткой фактора свертывания крови, а не нарушением функции тромбоцитов. Три независимые лаборатории установили, что у пациентов с болезнью Виллебранда существует нехватка VIII фактора свертывания крови (как при гемофилии А) [1].

В 70-х годах XX века был выделен фактор фон Виллебранда. W.G. Owen и R.H. Wagner разделили антигемофильный глобулин на 2 белка [2]. Меньшая фракция, отсутствующая у больных гемофилией, обладает способностью к свертыванию. Эта фракция, фактор

свертывания VIII, наследуется с X хромосомой. Более крупный фрагмент, состоящий из мультимеров с молекулярным весом в миллионы дальтон – это фактор фон Виллебранда, он важен для образования тромбоцитарной пробки и гемостаза, наследуется аутосомно.

В 1979 г. C.A. Owen с соавт. обнаружили, что печень, которая в норме синтезирует фактор свертывания VIII, не может функционировать должным образом, если фактор фон Виллебранда отсутствует в крови [3].

Итак, в плазме крови содержится фактор фон Виллебранда – белок с молекулярной массой в миллионы дальтон, который состоит из ряда мультимеров. Этот белок составляет комплекс с фактором свертывания крови VIII. Фактор фон Виллебранда образуется в эндотелиальных клетках сосудов и в мегакариоцитах. Его наличие в крови обязательно для того, чтобы печень производила фактор свертывания VIII, т. е. у пациентов, страдающих болезнью Виллебранда, для которой характерна недостаточность фактора Виллебранда или у которых этот фактор дефектен, фактор VIII в крови будет снижен.

Кроме того, фактор Виллебранда влияет на функцию тромбоцитов. При нарушениях структуры и функции фактора фон Виллебранда тромбоциты не слипаются между собой и время кровотечения удлинняется.

Заключение / Conclusion

В настоящее время мы имеем представление о структуре и функции фактора фон Виллебранда. Благодаря современным исследованиям, развитию лечения и профилактики, все меньше пациентов, страдающих болезнью, которую описал в начале XX века Эрик Адольф фон Виллебранд, сталкиваются с тяжелыми осложнениями.

ИНФОРМАЦИЯ О СТАТЬЕ	ARTICLE INFORMATION
Поступила: 31.08.2021. В доработанном виде: 10.10.2021.	Received: 31.08.2021. Revision received: 10.10.2021.
Принята к печати: 14.10.2021. Опубликовано: 30.10.2021.	Accepted: 14.10.2021. Published: 30.10.2021.
Конфликт интересов	Conflict of interests
Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.	The author declares no conflict of interest.
Финансирование	Funding
Автор заявляет об отсутствии финансовой поддержки.	The author declares no funding.
Происхождение статьи и рецензирование	Provenance and peer review
Журнал не заказывал статью; внешнее рецензирование.	Not commissioned; externally peer reviewed.

Литература / References:

- Owen C.A. A history of blood coagulation. Eds. Nichols W.L., Bowie E.J.W. Rochester, Minnesota: Mayo Foundation for Medical Education and Research, 2001. 335 p.
- Owen W.G., Wagner R.H. Antihemophilic factor: separation of an active fragments following dissociation by salts or detergents. *Thromb Diath Haemorrh.* 1972;27(3):502–15.
- Owen C.A., Bowie E.J.W., Fass D.N. Rat liver requires plasmatic factor (Willebrand factor?) to release VIII. *Blood.* 1979;54(Suppl 1):295a.

Сведения об авторе:

Макацария Наталия Александровна – к.м.н., доцент кафедры акушерства и гинекологии Клинического института детского здоровья имени Н.Ф. Филатова ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации (Сеченовский университет), Москва, Россия. E-mail: makatsariya@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2541-3843>. Researcher ID: F-8406-2017.

About the author:

Nataliya A. Makatsariya – MD, PhD, Associate Professor, Department of Obstetrics and Gynecology, Filatov Clinical Institute of Children's Health, Sechenov University, Moscow, Russia. E-mail: makatsariya@gmail.com. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2541-3843>. Researcher ID: F-8406-2017.