

Эрих Адольф фон Виллебранд (1870-1949) в 1926 г. впервые описал «наследственную псевдогемофилию», которой страдали 10 из 13 членов одной семьи. Неукротимое кровотечение из любых ран, при удалении зубов, при менструации – вот типичные признаки болезни, описанной Виллебрандом. Но лишь в 1970-1971 гг. был открыт фактор, названный в честь Виллебранда. Этот фактор был описан и изучен позднее – в 1989-1990 гг. Было установлено, что болезнь Виллебранда связана с нарушением структуры и функции особого плазменного белка – ф. Виллебранда, который осуществляет 2 функции: способствует адгезии тромбоцитов и образованию тромба в месте повреждения сосуда, а также образует комплекс с антигемофильным ф. VIII.

Ф. Виллебранда – это гликопротеин, имеющий мультимерную структуру и состоящий из варьирующего числа субъединиц (от 2 до 100). Это самый крупный растворимый белок плазмы крови. Синтез ф. Виллебранда происходит в гранулах эндотелия и в мегакариocyтах и выделяется из гранул в ответ на различные стимулы. Диагностика болезни Виллебранда представляет большие трудности, что обусловлено сложностью структуры этого белка и его гена и большого количества подтипов этого заболевания (более 20).