



Experiencia de nuestro grupo de trabajo en el diagnóstico de Enfermedad de von Willebrand tipo I (EVW1).

Fornasiero L., Suarez S., Fiori M., Dosztal C., Sjoberg I., Chaingam Ch., Gumpel C., Raillon M., Sanocio L., Antonione F., Di Santo J., Fedele JL.

Laboratorio LAHT y Centro de Especialidades Hematológicas de Rosario. Oroño 1425. Rosario. Argentina.

Introducción:

La EVW1 es la forma más común de EVW. La clínica incluye epistaxis, hematomas, gingivorragia, menorragia, hemorragias posteriores a exodoncia, cirugía y/o parto y en casos graves, hemorragia en articulaciones y tejidos blandos. El límite de normalidad para el diagnóstico, combinando antecedentes clínicos y datos de laboratorio, sigue siendo objeto de debate. Publicaciones recientes sugieren que los pacientes deben dividirse en 3 subgrupos: EVW1 con un nivel de antígeno de factor Von Willebrand (FvWAg) menor a 30 % con o sin síntomas, EVW1 con nivel de FvWAg de 30 a 50 % con síntomas, y bajo FvW con un nivel de FvWAg de 30 a 50 % sin síntomas.

Objetivo:

Presentar nuestra experiencia de los últimos 10 años en el diagnóstico de EVW1

Materiales y métodos:

Análisis observacional retrospectivo de resultados de FvWAg (método cuantitativo inmunoturbidimétrico) en 483 pacientes de 10 a 50 años, 151 hombres (edad promedio 24 años) y 332 mujeres (edad promedio 34 años) no menopáusicas. Todos con manifestaciones clínicas compatibles con EVW. Extracción de sangre en ayunas por la mañana, sin actividad física ni stress 24 hs previas, sin cursar cuadros infecciosos o inflamatorios y con suspensión de anticonceptivos orales 2 meses previos. Muestra: plasma pobre en plaquetas citratado (citrato de sodio 3.2 %) separado

inmediatamente y conservado en freezer a -20°C hasta procesamiento.

Resultados:

En 88 (28.2 %) pacientes (39 mujeres y 49 hombres) el rango obtenido (percentilos 97.5 y 2.5) fue 12 % a 30 %. Todos los casos tenían antecedentes de sangrado mucocutáneo de jerarquía.

En 395 (71.8 %) pacientes (293 mujeres y 102 hombres) el rango de valores obtenido (percentilos 97.5 y 2.5) fue de 31 % a 55 %. El 52 % con antecedentes de jerarquía y el resto moderados a leves.

En 42 % del total de pacientes los síntomas fueron importantes pero no correlacionaron con el nivel de factor.

En 166 casos pudo realizarse la prueba de desmopresina siendo todos los pacientes respondedores.

Conclusión:

En un porcentaje importante de pacientes con valores de 30 a 50 % la clínica de sangrado no correlacionó con el nivel de FvWAg. En estos casos los antecedentes clínicos y la historia familiar fueron claves para definir diagnóstico y tratamiento.

Nuestros resultados muestran amplia coincidencia con los nuevos criterios propuestos para diagnóstico clínico y de laboratorio de EVW1.