

A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO NA DOENÇA DE VON WILLEBRAND

Gabriela MORANDI¹; Eliana Claudia Perroud Morato FERREIRA²

¹ Centro Universitário Lusfada – Graduação em biomedicina, gabs_morandi@hotmail.com;

² Centro Universitário Lusfada – núcleo acadêmico de estudos e pesquisas em hematologia e hemoterapia-NAHH, elianaperroud@usp.br

Introdução

A Doença de Von willebrand (DvW) é caracterizada pela quantidade ou qualidade anormal do Fator de Von Willebrand (FvW), que é uma glicoproteína sintetizada pelos megacariócitos e também nas células endoteliais, sendo libertada para a circulação através de uma via constitutiva e também após estimulação. A DvW não tem uma incidência geográfica ou étnica, mesmo sem uma incidência, o número de mulheres que herdaram alelos mutantes superam os homens em aproximadamente 2:1, devido a carga de hemorragia mucocutânea, que nas mulheres é maior em idade reprodutiva. A DvW afeta tanto a hemostasia primária, pois ele atua como mediador da adesividade plaquetária, quanto a secundária, por regular a produção e liberação do fator VIII da cascata de coagulação.

Na maioria dos casos, a DvW é herdada em caráter autossômico dominante, resultante de mutações no gene que codifica o FvW, localizado no cromossomo 12. A DvW é classificada em sete subtipos: 1, 2A, 2B, 2M, 2N, 3 e tipo plaquetário. Os subtipos 1 e 3 ocorrem por deficiências quantitativas do FvW, já nos subtipos 2 (2A, 2B, 2M e 2N) ocorrem por deficiências qualitativas.

Portanto o objetivo do presente estudo foi descrever os métodos de diagnósticos da DvW, as diferenças entre os subtipos da doença, além do tratamento realizado nesses pacientes.

Diagnóstico

Tabela 1 – Testes realizados no diagnósticos da DvW

DIAGNÓSTICO CLÍNICO	TESTES DE TRIAGEM NO COAGULOGRAMA:	TESTES CONFIRMATÓRIOS	TESTES ESPECIAIS
Sangramento de mucosas;	Tempo de sangramento (TS);	Determinação do fator VIII:C;	Agregação plaquetária induzida pela ristocetina (RIPA);
Epistaxes;	Contagem de plaquetas;	Determinação plasmática do antígeno (Ag) do Fator de Von Willebrand (FvW) (FvW:Ag);	Capacidade de ligação ao FVIII (FvW:FVIII);
Gegivorragias;	Tempo de protrombina ativada (TTPA).	Determinação da atividade do FvW (FvW:RCo);	Padrão multimerico do Fator de Von Willebrand;
Menometrorragias.		Ligação do FvW ao Colágeno (FvW:CB).	

Fonte: Brasil, 2008b, 2012,

Tabela 2 – Resultados dos testes laboratoriais nos subtipos de DvW

EXAMES	TIPO 1	TIPO 2A	TIPO 2B	TIPO 2M	TIPO 2N	TIPO 3
TS	N ou ↑	N ou ↑	↑	N ou ↑	N	↑
FVIII:C	N ou ↓	N ou ↓	N ou ↑	N ou ↓	↓↓	↓↓
VWF:Ag	↓	N ou ↓	N ou ↑	N ou ↓	N	↓↓
Plaquetas	N	N	N ou ↑	N	N	N
VWF:RCo	↓	↓↓	↓	↓↓	N	↓↓
RIPA	N ou ↓	↓↓	N	↓↓	N	Ausente
Análises multiméricas	Todos os multímeros presentes	Ausência grande ou média dos multímeros	Ausência grande dos multímeros	Todos os multímeros presentes	Todos os multímeros presentes	Todos os multímeros diminuídos ou ausente
FvW:CB	↓	↓	↓	N ou ↓	N	↓↓↓
FvW:RCo/ FvW:Ag	>0,7	<0,7	<0,7	<0,7	>0,7	-
Frequência	60 – 80 %	15 – 30 %	15 – 30 %	15 – 30 %	15 – 30 %	1 – 3 %

Fonte: adaptado Brasil 2008a,2006

Tratamento

Na maioria dos casos, a DvW apresenta um quadro clínico de pouca gravidade, as epistaxes e gengivorragias cessam apenas com tamponamento, gelo local e administração de anti-fibrinolíticos como o 1-deamino-8-D-arginina vasopressina (DDAVP) (BRASIL, 2008b).

Na vigência de hemorragia, o tratamento da DvW consiste na correção do FvW para além de 50% de atividade coagulante, através de hemocomponentes ou hemoderivados (CASTAMAN; GOODEVE; EIKENBOOM, 2013; REZENDE, 2010).

A administração de hemocomponentes, como o Plasma Fresco Congelado e o Crioprecipitado leva ao aumento imediato do FvW, diminuindo o tempo de sangramento de duas a seis horas, enquanto o pico para a atividade do fator VIII ocorre em 48 horas (CAGNOLATI et al,[20??]).

Já a administração de hemoderivados é feita através do concentrado de Fator VIII rico em FvW, usado no tratamento de pacientes que necessitam de uma terapia de reposição. No entanto, o concentrado de Fator de Von Willebrand íntegro é o mais indicado. (COVAS; LANGHI JUNIOR; BORDIN, 2007).

A terapia de reposição é preferência para aqueles indivíduos que não apresentaram resposta ao DDAVP, ou em casos de cirurgia de grande porte, cesariana ou àqueles acometidos pelos subtipos 2B e 3 (BRASIL, 2006).

Conclusão

Pode ser concluído com o presente estudo que o diagnóstico correto pode levar a identificação do subtipo da doença, sendo de suma importância para a administração de um tratamento voltado a cada necessidade do paciente com DvW. O presente estudo é de grande importância para a biomedicina, pois o biomédico além de realizar os exames laboratoriais para o diagnóstico preciso da doença, também realiza os procedimentos hemoterápicos em Bancos de Sangue para o tratamento desses pacientes através do uso de hemocomponentes e hemoderivados.

Referências

- BRASIL. Ministério da saúde . Secretaria de atenção á Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Guia para o uso de hemocomponentes**. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção á Saúde, Departamento de atenção especializada. Brasília: Ministério da Saúde, 2008b
- CASTAMAN, G.; GOODEVE, A.; EIKENBOOM, J.. Principles of care for the diagnosis and treatment of von Willebrand disease. **Haematologica**, [s.l.], v. 98, n. 5, p.667-674, 30 abr. 2013. Ferrata Storti Foundation (Haematologica). DOI: 10.3324/haematol.2012.077263.
- REZENDE, Suely Meireles. Distúrbios da hemostasia: doenças hemorrágicas: Doença de vonWillebrand. **Distúrbios da Hemostasia: Doenças Hemorrágicas**, Minas Gerais, p.534-553, 2010.
- COVAS, Dimas Tadeu; LANGHI JUNIOR, Dante Mario; BORDIN, Jose Orlando. Hemoterapia: Fundamentos e prática. São Paulo: Atheneu, 2007.
- Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de diagnóstico e tratamento da doença de von Willebrand / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. – Brasília : Editora do Ministério da Saúde, 2006. 44 p. : il. – (Série A. Normas e Manuais Técnicos)
- BRASIL. Ministério da saúde . Secretaria de atenção á Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Guia para o uso de hemocomponentes**. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção á Saúde, Departamento de atenção especializada. Brasília: Ministério da Saúde, 2008a

Promoção

Centro Universitário Lusfada – UNILUS
Programa de Pós-Graduação, Pesquisa e Extensão do UNILUS - PPGPE
Comitê Institucional de Iniciação Científica do UNILUS - COIC
Núcleo Acadêmico de Estudos e Pesquisas em Educação e Tecnologia do UNILUS - NAPET