

HEMATO INFO

VOCÊ SABE O QUE É DOENÇA DE VON WILLEBRAND?



Dra Mirna Calazan

Hematologista com pós -
graduação em onco-hematologia
pelo HEMORIO e em Transplante
de Medula Óssea pelo INCA.

Quando pensamos em uma doença que pode causar sangramento grave e sem controle, logo lembramos da hemofilia. Isso acontece porque a hemofilia é uma patologia de conhecimento bastante difundido, pois quase todos nós já assistimos a filmes ou a telenovelas, ou lemos algum livro ou artigo de jornal que, de alguma forma, abordou esse tema. No entanto, a doença de von Willebrand (DvW) é uma enfermidade hemorrágica hereditária muito mais comum, sendo que alguns estudos demonstraram que 1% da população pode ser acometida. Apesar de frequente, apenas 5% dos indivíduos que tem a DvW apresentam sintomas importantes, e como na maioria dos casos a doença não é grave, muitas vezes o diagnóstico acontece somente na vida adulta, após a ocorrência de sangramentos anormais durante ou após uma cirurgia ou após algum traumatismo sério.

O que é FATOR DE VON WILLEBRAND?

Na forma mais comum, a DvW é um distúrbio hemorrágico resultante de um defeito genético hereditário na produção do fator de von Willebrand, levando a uma diminuição na quantidade deste fator ou a uma alteração na função do mesmo.

Quando sofremos algum ferimento, corte ou traumatismo, pequenos fragmentos celulares que circulam no sangue, chamados plaquetas, dirigem-se ao local da injúria com o objetivo de formar um coágulo. Este coágulo tem como objetivo o controle do sangramento. O fator de von Willebrand é uma proteína essencial neste processo, pois serve como uma “cola” que liga as plaquetas umas as outras e à parede do vaso sanguíneo. Na falta deste fator, ou na presença de alguma alteração na função dele, o paciente terá maior chance de apresentar sangramentos.

SINAIS E SINTOMAS MAIS FREQUENTES NA DvW

As manifestações hemorrágicas mais frequentes

na DvW são equimoses (manchas rochas) que surgem após pequenos traumatismos ou mesmo espontaneamente, epistaxe (sangramento pelo nariz), hemorragias pela gengiva e um volume de sangramento acima do normal durante o período menstrual. Este último pode ser o único sintoma nas mulheres. Em crianças os sintomas mais comuns são as equimoses e a epistaxe.

DIAGNÓSTICO DA DvW

Na maioria das vezes o diagnóstico da DvW é difícil e trabalhoso, exigindo paciência e persistência do médico e, principalmente, do paciente. Dependendo da alteração presente no fator de von Willebrand, somente alguns testes podem estar anormais, exigindo a realização de um conjunto de exames laboratoriais necessários para a investigação diagnóstica. Várias doenças (p.e., hipotireoidismo) ou estados fisiológicos (p.e., estresse) podem influenciar os níveis de fator de von Willebrand no sangue. Em alguns casos a repetição dos exames por até três vezes é necessária para o diagnóstico ou exclusão da doença.

QUAL É A IMPORTÂNCIA DE SE FAZER O DIAGNÓSTICO DE DvW?

O diagnóstico da DvW é importante porque, sabendo da maior propensão a sangramentos, o médico e o paciente com este diagnóstico precisam tomar algumas precauções em relação à realização de alguns procedimentos e à prescrição de certas medicações.

O tratamento da DvW tem por objetivo aumentar as concentrações plasmáticas da proteína deficiente (o fator de von Willebrand). Quando o paciente já tem o diagnóstico, o ideal é que medidas preventivas sejam tomadas antes, durante ou após a realização dos procedimentos invasivos. Por exemplo, as grávidas com DvW

devem ser monitorizadas por exames laboratoriais nos dias que antecedem o parto e até duas semanas após. O objetivo é a utilização do tratamento indicado caso os exames mostrem um risco elevado de sangramento neste período.

Além disso, algumas medicações, como o AAS e a maioria dos antiinflamatórios não hormonais, podem precipitar ou exacerbar uma hemorragia, NÃO devendo ser utilizadas pelos pacientes com DvW.

Assim, em pessoas em que a história de sangramentos é importante e chama a atenção, a investigação da DvW é importante para que, caso seja confirmado o diagnóstico, o planejamento de procedimentos como tratamentos dentários, cirurgias, partos e uso de medicamentos seja realizado de forma a evitar sangramentos graves. Além disso, sabendo-se da existência desta patologia, o tratamento de hemorragias neste paciente pode ser abordado com o uso de medicações e de concentrados comerciais específicos e que contenham o fator de von Willebrand.

Se você quer saber mais sobre a Doença de von Willebrand procure o seu médico e tire todas as suas dúvidas.