

**GRUPO DE TRABAJO PARA LA PROFILAXIS EN LA
ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND (VWD PN):
EXPLORANDO UN CONCEPTO DE TRATAMIENTO**

M. Quintana Molina, V. Jiménez Yuste, M. Álvarez, F. Hernández; en representación del VWD PN Steering Committee

Unidad de Hemofilia. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Descripción: La enfermedad de von Willebrand (EVW) es una diátesis hemorrágica hereditaria que tiene una prevalencia próxima al 1% de la población general. El sangrado en esta enfermedad ocurre como consecuencia de una adhesión plaquetaria deficiente, debido a un defecto primario del factor de von Willebrand (FVW), acompañado frecuentemente con un descenso de los niveles de FVIII.

La mayoría de los pacientes controla la enfermedad con la administración de desmopresina, que libera FVW de los reservorios endoteliales y plaquetarios. La alternativa terapéutica para los pacientes que no responden a la desmopresina consiste en la administración de concentrados de FVW y FVIII. Los tipos más graves de la enfermedad presentan episodios recurrentes de sangrado articular, epistaxis y gingivorragias, sangrado gastrointestinal y menorragia. El VWD PN pretende estudiar la historia natural del sangrado en la EVW y, de forma prospectiva, evaluar el papel terapéutico de la profilaxis con concentrados ricos en FVW.

En la primera fase (realizada entre Febrero y Julio de 2005), 74 investigadores de Europa y Norteamérica aportaron datos censales de sus pacientes con EVW. Se recopilaron datos de 6.208 pacientes con EVW, 340 de ellos con EVW tipo 3 y 102 pacientes incluidos en alguna forma de tratamiento profiláctico en los 12 meses previos. A partir de los datos epidemiológicos recogidos se ha diseñado el estudio VIP (Von Willebrand International Prophylaxis). Pacientes de cualquier tipo de la enfermedad que necesiten tratamiento con concentrados de FVW, por la gravedad de las manifestaciones hemorrágicas, serán seleccionados para seguir un régimen de profilaxis.

Conclusiones: Las variables principales del estudio son: calidad de vida, seguridad y eficacia. El VWD PN pretende elucidar el papel de la profilaxis en la EVW y definir el perfil de pacientes que puedan resultar beneficiados con esta modalidad terapéutica.

Trabajo subvencionado mediante una beca de CSL Behring