

EFICACIA DEL TRATAMIENTO PROFILÁCTICO EN LA ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND

M.I. Rivas Pollmar, M.T. Álvarez, M. Martín Salces, M. Gasior, K. Humala, P. Gómez, I. Fernández, N. Butta, E. García, J. Verbo, V. Jiménez, A. Rodríguez de la Rúa
Servicio de Hematología. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Introducción: La enfermedad de Von Willebrand (EvW) es la coagulopatía congénita más frecuente. Algunos pacientes, principalmente aquellos con EvW tipo 3, pueden presentar episodios de clínica hemorrágica grave en forma de hemartros, hemorragia gastrointestinal recurrente, hemorragia cerebral o metrorragia. Actualmente no existen recomendaciones establecidas de la indicación de profilaxis en estos pacientes.

Objetivos: Analizar la indicación de profilaxis, pauta, eficacia clínica y complicaciones de los casos de EvW en tratamiento profiláctico en nuestro centro.

Pacientes y métodos: Se han analizado 14 casos de pacientes diagnosticados de EvW en seguimiento en nuestro centro, que han recibido tratamiento profiláctico con FVIII/FvW. Se recoge el tipo de EvW, indicación de dicha profilaxis y pauta, eficacia y complicaciones.

Resultados: 7 pacientes presentaban EvW tipo 3, 2 tipo 2A y 5 tipo 1. La mediana de edad de los pacientes era de 34 años (15 meses-60 años). El motivo de inicio de profilaxis fue epistaxis en 3 de los casos, hemartros de repetición en 2, sangrado digestivo en 2, metrorragia en 3, hemorragia a nivel de SNC en 2, hematuria en 1 e inicio de medicación inmunosupresora en 1 caso. Las pautas de profilaxis indicada fueron: 3 veces/semana (11 casos), los 3 primeros días de la menstruación (2 casos), 2 veces/semana (1 caso). La media de duración del tratamiento profiláctico fue de 63.85 meses. De los 14 pacientes 7 continúan actualmente en profilaxis. En todos los pacientes se objetivó reducción de la clínica hemorrágica, aunque el 50% continuó presentando episodios hemorrágicos leves. En 2 casos a pesar de la profilaxis presentaron clínica hemorrágica grave en relación con la patología que indicó la profilaxis (pólipos colónicos y TCE leve en región de craneoplastia). Ninguno de los pacientes presentó complicaciones trombóticas.

Conclusiones: A pesar de que la tendencia hemorrágica en los pacientes diagnosticados de déficit de EvW es variable, en ocasiones pueden presentar clínica hemorrágica grave, fundamentalmente en los tipo 3. El tratamiento profiláctico con FVIII-FvW ha ofrecido buenos resultados en nuestra experiencia, logrando controlar la aparición de episodios hemorrágicos y reduciendo la aparición de secuelas a largo plazo (artropatía), sin aparición de complicaciones trombóticas. Sin embargo no existe clara evidencia científica que avale el empleo de tratamiento profiláctico en la EvW. Existen estudios en marcha para tratar de elaborar guías clínicas que logren establecer unas recomendaciones claras en estos pacientes.