

SÍNDROME DE VON WILLEBRAND ADQUIRIDO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD HEMATOLÓGICA: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DE LA PRINCESA

N. García León, M. Royg, S. Martínez, A. Alegre, N. Gómez, B. Aguado
Hospital Universitario de La Princesa. Madrid

Introducción: El síndrome de Von Willebrand adquirido es una patología hemorrágica rara, que presenta similares alteraciones en los estudios de laboratorio que la forma congénita, pero sin historia familiar. Consiste en defectos en la concentración, estructura o función del factor von Willebrand (FvW) secundario a otras patologías médicas. Mecanismos: aclaramiento autoinmune o inhibición del FvW, aumento de la proteólisis del FvW o aumento de la unión del FvW a las plaquetas u otras células. Presentamos nuestra experiencia en pacientes con hemopatías malignas estudiados en el Hospital de La Princesa.

Pacientes y métodos: Se estudiaron en nuestro centro 3 casos; todos ellos varones, con una mediana de edad de 64 años. Ninguno tenía antecedentes personales ni familiares de diátesis hemorrágica. Todos ellos fueron diagnosticados a raíz de un estudio de coagulación patológico, sin clínica hemorrágica en ese momento. Dos de ellos presentaron las alteraciones en el momento del diagnóstico y el tercero 7 meses después. Dos fueron diagnosticados de Macroglobulinemia de Waldenström (MW) y el tercero de Mieloma Múltiple IgG kappa. Todos presentaban un TTPA alargado en torno a 38" (36-49") (control 28") que corregía con la mezcla. El estudio de función plaquetar fue patológico en los tres pacientes. Todos los casos resultaron resultaron respondedores a la prueba de respuesta a desmopresina (DDAVP). En los tres casos se diagnosticaron de un síndrome de von Willebrand adquirido tipo 1.

Tabla 1. Características de los pacientes

Paciente	Edad	Sexo	Enf. de base	Clínica hemorrágica	Tto. enf base	Respuesta TTPA al tto. de la enf
1	72	M	MM Ig G κ	Sí	QT (VISTA)	34", Sí
2	64	M	MW	NO	QT (DRC)	42", No
3	64	M	MW	NO	QT (DRC)	35", Sí

Tabla 2. Datos de laboratorio

Pac	TTPA/ Mezcla	FvWAg	FvWCoR	F. VIII:C	Ratio FvW Ag / FvW CoRi <0.7	Inhibidor - F. VIII	Tipo Enf vW	Resp. a DDAVP
1	39"/33"	27%	14%	18%	NO	NO	1	SÍ
2	49"/34"	41%	46%	16%	NO	NO	1	SÍ
3	42"/33"	20%	26%	29%	NO	NO	1	SÍ

Sólo 1 paciente precisó ingreso por presentar clínica hemorrágica, precisando tratamiento con F. VIII-FvW (Hemate-P®) durante 15 días y desmopresina los dos últimos días con buena respuesta, tanto clínica como en las pruebas de laboratorio.

Tras la administración de tratamiento específico en cada patología se objetivó una normalización del TTPA en dos de los tres pacientes.

Conclusiones: El síndrome de von Willebrand adquirido debe sospecharse ante la presencia de ciertas alteraciones en los test del laboratorio en pacientes con síndromes linf o mieloproliferativos, gammopatías monoclonales, neoplasias, enfermedades inmunes o cardiovasculares y con ciertos fármacos.

Bibliografía:

1. Diagnosis workup of patients with acquired von willebrand syndrome: a retrospective single-centre cohort study. *Thromb Haemost* 2008; 6: 569-76.
2. Kumar S, Pruthi RL, Nichols WL. Acquired von Willebrand's syndrome: a single institution experience. *Am J Hematol*. 2003 Apr; 72(4): 243-7.