

MANEJO DE HEMORRAGIA INTRACRANEAL EN ADULTOS CON ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND

J. Coín, M.E. Mingot, A. Contento, C. Mata, M.C. Moragues, S. Lorente, A.I. Heiniger
Servicio de Hematología y Hemoterapia. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga

Introducción: La enfermedad de von Willebrand (EvW) es la hemopatía congénita más frecuente. Sus manifestaciones clínicas características son las hemorragias mucosas. Las hemorragias intracraniales (HIC) constituyen una excepción, no existiendo estudios o series de registro al respecto.

Material y métodos: Descripción del perfil de los pacientes con EvW que han desarrollado cuadros de HIC en nuestro centro en los últimos 3 años, tratamiento y evolución de las mismas.

Resultados: Se trata de dos mujeres de 71 y 62 años de edad con diagnóstico de EvW tipo 2 (Paciente A: FVIII 94%, FvW:Ag 75%, FvW:RCo 28%, RIPA 83%-100%; Paciente B: FVIII 82%, FvW:Ag 80%, FvW:Rco 18%, RIPA 45-50%. Multímeros y genética pendientes). Ambas presentan un perfil de sangrado típico (metrorragias y epistaxis). En el caso de la paciente A, el diagnóstico de coagulopatía se realizó tras el cuadro de HIC, por el contrario la paciente B presenta historia familiar de EvW que no había sido estudiado en ella. El único factor de riesgo cardiovascular asociado en ambas es HTA. Los sangrados fueron espontáneos, no asociado a crisis hipertensiva. El tratamiento sustitutivo empleado fue FVIII/FvW manteniendo niveles 80-100% de FvW:RCo en los primeros 7 días y luego 50% en los siguientes ocho días, con tasas de FvW:Ag inferiores a 150% por el riesgo trombogénico. La paciente B precisó un drenaje con trépano del hematoma a los diez días del evento hemorrágico inicial, con evolución favorable posterior. Se ha mantenido una profilaxis con tratamiento sustitutivo hasta completa resolución sin focalidad neurológica asociada.

Conclusiones: Las HIC son eventos de alta morbilidad. En el caso de pacientes con EvW el tratamiento sustitutivo es eficaz, si bien resulta del máximo interés la comunicación y registro de las experiencias sobre el manejo del tratamiento sustitutivo con FvW en pacientes con factores de riesgo cardiovascular, dado su potencial trombogénico en tasas superiores al percentil 95.