

¿Qué es la enfermedad de von Willebrand?



FEDERACIÓN MUNDIAL DE
HEMOFILIA 
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOFILIE
Tratamiento para todos

Publicado por la **Federación Mundial de Hemofilia (FMH)**

© World Federation of Hemophilia, 2008

La FMH alienta la redistribución de sus publicaciones por organizaciones de hemofilia sin fines de lucro con propósitos educativos. Para obtener la autorización de reimprimir, redistribuir o traducir esta publicación, por favor comuníquese con el Departamento de Comunicación a la dirección indicada abajo.

Esta publicación se encuentra disponible en la página Internet de la Federación Mundial de Hemofilia, **www.wfh.org**. También pueden solicitarse copias adicionales a:

Federación Mundial de Hemofilia
1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
CANADA
Tel.: (514) 875-7944
Fax: (514) 875-8916
Correo-e: wfh@wfh.org

¿Qué es la enfermedad de von Willebrand (EvW)?

La enfermedad de von Willebrand (EvW) es un trastorno de la coagulación. Las personas con EvW tienen un problema con una de las proteínas de su sangre que ayuda a controlar el sangrado. No la producen en cantidad suficiente o ésta proteína no funciona de la manera en que debiera. La sangre tarda más tiempo en coagular y la hemorragia en detenerse.

Hay diferentes tipos de EvW. Todos son causados por un problema con la proteína del factor von Willebrand (FvW). Cuando un vaso sanguíneo se lesiona y ocurre una hemorragia, el FvW ayuda a unas células de la sangre, llamadas plaquetas, a aglutinarse y formar un coágulo para detener la hemorragia.

La EvW es el trastorno de la coagulación más común en las personas. Afecta tanto a hombres como a mujeres. La EvW generalmente es menos grave que otros trastornos de la coagulación. Muchas personas con EvW podrían no saber que padecen el trastorno porque sus síntomas hemorrágicos son muy leves. El trastorno casi no afecta las vidas de la mayoría de las personas con EvW, excepto cuando ocurre una lesión grave o se requiere cirugía. No obstante, con todos los tipos de EvW pueden presentarse problemas hemorrágicos.

¿Cómo adquieren las personas la EvW?

La EvW generalmente se hereda. Se transmite a través de los genes, de cualquiera de los padres a los hijos de cualquier sexo. Algunas veces hay evidencias o historia familiar de problemas hemorrágicos. Sin embargo, los síntomas hemorrágicos pueden variar considerablemente dentro de una misma familia. Algunas veces no hay historia familiar y la EvW ocurre debido a un cambio espontáneo en el gen de la EvW, antes del nacimiento del bebé.

¿Cuáles son los síntomas de la EvW?

Los principales síntomas son:

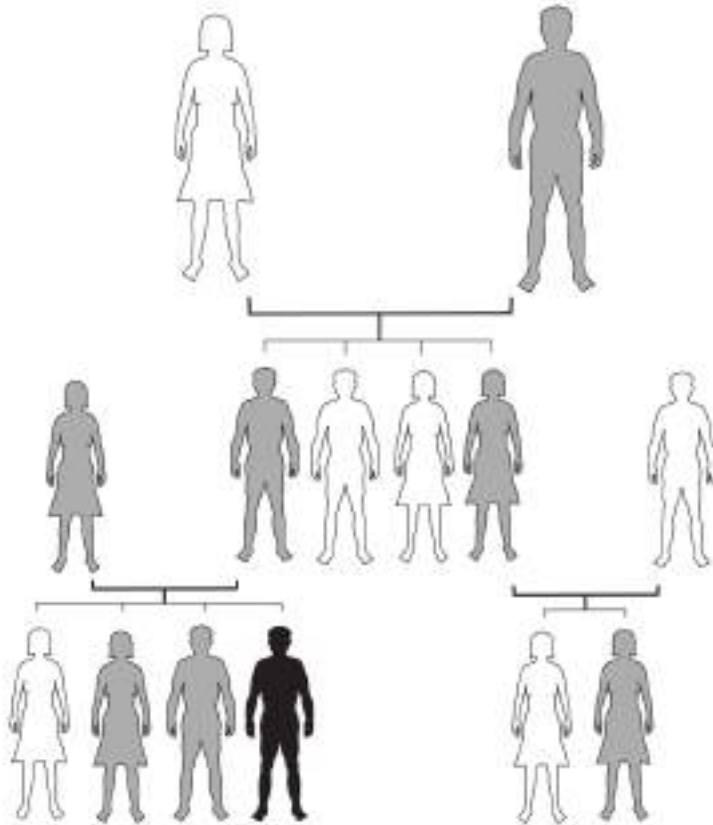
- Propensión a desarrollar moretones.
- Hemorragias nasales frecuentes o prolongadas.
- Hemorragia de las encías.
- Hemorragia prolongada de pequeñas cortadas.
- Periodo menstrual abundante o prolongado.
- Hemorragias en el tracto gastrointestinal superior e inferior.
- Hemorragia prolongada después de lesiones, cirugías, trabajos dentales o partos.

Muchas personas con EvW presentan pocos o ningún síntoma. Las personas con EvW más grave podrían tener más problemas hemorrágicos. Los síntomas también pueden cambiar con el tiempo. Algunas veces la EvW sólo se descubre cuando hay una hemorragia abundante después de un accidente grave o de una intervención dental o quirúrgica.

Hay más mujeres que hombres que presentan síntomas de EvW. Las mujeres con EvW generalmente sangran más o durante un tiempo mayor al normal con la menstruación o después de un parto. Algunas mujeres con EvW padecen muchos cólicos menstruales o menstruaciones irregulares.

El tipo de sangre también podría ser un factor. Las personas con sangre tipo O a menudo tienen niveles menores de FvW que las personas con tipos A, B o AB. Esto quiere decir que las personas con EvW y sangre tipo O podrían tener más problemas hemorrágicos.

Herencia de la enfermedad de von Willebrand



Herencia de la enfermedad de von Willebrand



Ninguna



Leve



Severa

¿Cómo se diagnostica la EvW?

No es fácil diagnosticar la EvW. Las personas que piensan que tienen un problema hemorrágico deberían consultar a un hematólogo especializado en trastornos de la coagulación. En un centro de trastornos de la coagulación pueden realizarse las pruebas adecuadas. Dado que la proteína del FvW tiene más de una función, debería utilizarse más de una prueba de laboratorio para diagnosticar la EvW.

Las pruebas de laboratorio para detectar la EvW también son difíciles. La EvW no puede diagnosticarse con pruebas de sangre de rutina. Las pruebas implican medir el nivel y la actividad del FvW de una persona, además de los de otra proteína para la coagulación de la sangre: el factor VIII (FVIII). A menudo es necesario repetir las pruebas porque los niveles de FvW y de FVIII de una persona pueden variar en diferentes momentos.

Diferentes tipos de EvW

Hay tres tipos principales de EvW. Para cada uno de los tipos, el trastorno puede ser leve, moderado o severo. Los síntomas hemorrágicos pueden ser muy variables dentro de cada tipo, dependiendo—en parte—de la actividad del FvW. Es importante conocer qué tipo de EvW padece una persona porque el tratamiento es diferente para cada tipo.

La EvW tipo 1 es la forma más común. Las personas con EvW tipo 1 tienen niveles de FvW menores a los normales. Los síntomas generalmente son muy leves. Aún así, es posible que una persona con EvW tipo 1 presente hemorragias graves.

La EvW tipo 2 se caracteriza por un defecto en la estructura del FvW. La proteína del FvW no funciona adecuadamente, provocando una actividad del FvW menor a la normal. Los defectos que caracterizan a la EvW tipo 2 son varios. Los síntomas generalmente son moderados.

La EvW tipo 3 es, por lo general, la más grave. Las personas con EvW tipo 3 tienen muy poco o no tienen FvW. Los síntomas son más graves. Las personas con EvW tipo 3 pueden presentar hemorragias en músculos y articulaciones, algunas veces sin ser provocadas por una lesión.

¿Cuál es el tratamiento para la EvW?

Las personas con EvW pueden recibir tratamiento con un medicamento sintético llamado desmopresina, con un concentrado de factor de coagulación que contiene FvW, o con otros medicamentos que ayudan a controlar las hemorragias. El tipo de tratamiento depende parcialmente del tipo de EvW que tenga una persona. Las personas con formas leves de la EvW a menudo no requieren tratamiento para el trastorno, excepto en caso de cirugías o trabajos dentales.

La **desmopresina** generalmente es eficaz para el tratamiento de la EvW tipo 1, y ayuda a prevenir o controlar hemorragias en algunas manifestaciones de la EvW tipo 2. Se utiliza para controlar hemorragias en emergencias o durante cirugías. Puede inyectarse o administrarse como spray nasal, e incrementa los niveles de FvW y de FVIII para ayudar a la coagulación de la sangre. La desmopresina no funciona en todos los casos. El médico necesita hacer pruebas para saber si una persona responde al medicamento. Idealmente, las pruebas deberían hacerse antes de que el tratamiento sea necesario.

Los **concentrados de factor** se utilizan cuando la desmopresina no es eficaz o cuando existe un riesgo elevado de una hemorragia considerable. Los concentrados de factor contienen FvW y FVIII. Este es el tratamiento preferido para el tipo 3 de la EvW, para la mayoría de las formas del tipo 2, y para hemorragias graves o cirugías mayores en todos los tipos de EvW.

Las hemorragias en membranas mucosas (interior de nariz, boca, intestinos o útero) pueden controlarse con medicamentos como **ácido tranexámico** (Cyklokapron®), **ácido aminocaproico** (Amicar®), o con **cola de fibrina**. No obstante, estos productos se usan para mantener un coágulo, pero de hecho no ayudan a formarlo.

Los tratamientos hormonales, como los anticonceptivos orales, ayudan a incrementar los niveles de FvW y FVIII y a controlar la hemorragia menstrual. Si no se receta un tratamiento hormonal, los agentes antifibrinolíticos pueden ser eficaces en el tratamiento de la menstruación abundante.

Estos tratamientos pueden tener efectos secundarios, de modo que las personas con EvW deberían hablar con sus médicos sobre los posibles efectos secundarios del tratamiento.

Temas para niñas y mujeres con EvW

Las mujeres con EvW tienden a presentar más síntomas que los hombres debido a la menstruación y a los partos. Las niñas podrían tener periodos particularmente abundantes cuando empiezan a menstruar. Las mujeres con EvW a menudo presentan un flujo menstrual más abundante y/o prolongado. Este flujo menstrual más abundante podría provocar anemia (niveles bajos de hierro en los glóbulos rojos, lo que causa debilidad y cansancio). Las mujeres con EvW deberían someterse a pruebas periódicas para detectar anemia.

Una mujer con EvW debería consultar a un obstetra tan pronto sospeche que está embarazada. El obstetra debería trabajar en colaboración con un centro de tratamiento de trastornos de la coagulación para ofrecer la mejor atención posible durante el embarazo y el parto. Durante el embarazo, las mujeres experimentan un incremento en los niveles de FvW y FVIII. Esto ofrece una mejor protección contra hemorragias durante el parto. No obstante, después del parto los niveles de factor de coagulación disminuyen y las mujeres con EvW podrían presentar hemorragias.

Las mujeres con EvW que se acercan a la menopausia (fin de la menstruación; por lo general entre los 45 y 50 años de edad) corren un mayor riesgo de hemorragias impredecibles y abundantes. Es importante que una mujer con EvW mantenga una buena relación con su ginecólogo(a) conforme se acerca a la menopausia.

Recomendaciones para las personas con EvW

- Lleve consigo información sobre su trastorno, el tratamiento que le ha sido recetado, y el nombre y teléfono de su médico o centro de tratamiento. En caso de emergencias, un brazalete médico u otro tipo de identificación notifican al personal de salud de su trastorno de coagulación.
- Proporcione a las escuelas información sobre la EvW y cómo manejar situaciones que pudieran surgir. El problema más común que se presenta en las escuelas son las hemorragias nasales.
- Inscríbase a un centro especializado en el diagnóstico y tratamiento de trastornos de la coagulación, ya que es muy probable que ofrezcan los mejores estándares de atención e información sobre su trastorno.
- Verifique con su médico todos sus medicamentos. Deben evitarse algunos medicamentos de venta sin receta porque interfieren con la coagulación de la sangre.
- Haga ejercicio regularmente para mantener fuertes músculos y articulaciones, y para conservar su buena salud.
- Al viajar, busque las direcciones y teléfonos de centros de tratamiento de trastornos de la coagulación de los lugares que vaya a visitar y lleve esa información consigo.

Material seleccionado

Federación Mundial de Hemofilia

www.wfh.org

- Ciencia básica, diagnóstico y tratamiento clínico de la enfermedad von Willebrand
- Embarazo en mujeres con trastornos de la coagulación hereditarios
- Complicaciones ginecológicas en las mujeres con trastornos de la coagulación
- La desmopresina (DDAVP) en el tratamiento de los trastornos de la coagulación: Los Primeros 20 años

Fundación Nacional de Hemofilia de Estados Unidos

www.hemophilia.org/resources/handi_pubs.htm

- La enfermedad von Willebrand: Preguntas frecuentes
- A Guide for Women and Girls with Bleeding Disorders
- Project Red Flag – www.projectredflag.org

Canadian Hemophilia Society

www.hemophilia.ca

- All About von Willebrand Disease
- Amicar and Cyklokapron, A Guide for Patients and Caregivers
- Desmopressin, A Guide for Patients and Caregivers

Association française des hémophiles

www.afh.asso.fr

- La maladie de Willebrand
- www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Willebrand-FRfrPub3497.pdf

Schweizerische Hämophilie-Gesellschaft

www.shg.ch

- Formes particulières d'hémophilie, la maladie de von Willebrand
- Informationen zur Hämophilie, Von Willebrand Krankheit

Material seleccionado

Haemophilia Foundation Australia

www.haemophilia.org.au

- A Guide for People Living with von Willebrand Disorder
- Meeting von Willebrand Disorder for the First Time: A Guide for Parents
- Understanding von Willebrand Disorder: A Guide for Teachers

Angelo Bianchi Bonomi Haemophilia Thrombosis Centre

- von Willebrand Disease: A Complex, Not Complicated Disorder (If Known)

Federación Mundial de Hemofilia

1425 René Lévesque Boulevard West, Suite 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
CANADA

Tel.: (514) 875-7944

Fax: (514) 875-8916

Correo-e: wfh@wfh.org

Internet: www.wfh.org

Esta publicación fue posible gracias
a donativos educativos irrestrictos de
CSL Behring y Grifols.