

Folheto educativo para pacientes e familiares

Doença de von Willebrand (VWD)

O que é a doença de von Willebrand? A doença de von Willebrand (Von Willebrand Disease, VWD) é o distúrbio hemorrágico hereditário mais comum. Afeta homens e mulheres igualmente, mas as mulheres apresentam mais comumente sintomas hemorrágicos, como menstruação intensa. A VWD é causada por baixos níveis de uma proteína de coagulação do sangue chamada Fator de von Willebrand (Von Willebrand Factor, VWF). Essa proteína ajuda o sangue a coagular (ficar mais espesso e pegajoso), agindo como cola para plaquetas e outras proteínas de coagulação. Indivíduos com VWD geralmente apresentam sintomas de sangramento fácil, como hematomas frequentes e grandes, hemorragias nasais ou sangramento com tratamento odontológico ou cirurgia. Para alguns indivíduos, os sintomas são bastante leves, mas outros podem ter sintomas de sangramento mais frequentes ou graves necessitando de medicamentos para controlar o sangramento. O diagnóstico da VWD pode levar tempo porque os níveis de VWF podem variar com o tempo e podem ser afetados por muitas coisas, como doenças, atividade física, hormônios e estresse. Às vezes, o teste do VWF precisa ser repetido algumas vezes para confirmar seus níveis basais.

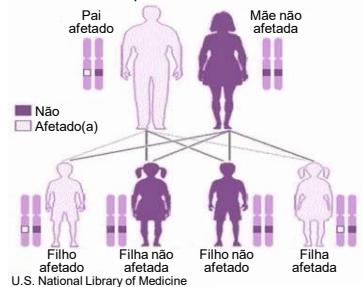
Quais são os sintomas da VWD?

- Hematomas frequentes e grandes causados por acidentes ou ferimentos leves, desproporcionais ao esperado
- Sangramentos nasais frequentes e/ou sangramentos nasais que duram mais de 20 minutos
- Adolescentes e mulheres podem ter períodos menstruais longos e intensos (mais de 8 dias)
- Sangramento persistente ou intenso das gengivas ao escovar os dentes ou fazer tratamento odontológico
- Sangramento inesperado durante ou após procedimentos cirúrgicos ou odontológicos

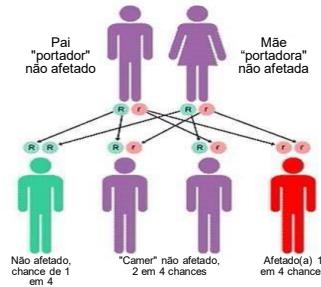
O que causa a doença de von Willebrand?

- A VWD é causada por uma alteração no gene VWF que dá ao corpo instruções sobre como produzir o fator de von Willebrand (VWF). Cada pessoa tem duas cópias do gene VWF. Um gene anormal pode ser transmitido de qualquer um dos pais para seus filhos.
- A anormalidade em apenas um dos genes do VWF pode causar VWD (geralmente causando VWD tipo 1 ou 2).
- Indivíduos com dois genes anormais do VWF podem ter tipos mais graves de VWD (tipo 3 ou algum tipo 2).
- Indivíduos com VWD (mesmo na mesma família) podem ter diferentes tipos e gravidade de sangramento.

Doença de von Willebrand Tipos I & II
herdado em um padrão autossômico dominante



Doença de von Willebrand tipo III (e às vezes II) herdado em um padrão autossômico dominante.



Como a VWD é diagnosticada?

Compreender seus sintomas de sangramento e sintomas de sangramento em outros membros da família é importante para ajudar a fazer um diagnóstico de VWD (ou outros distúrbios hemorrágicos). Exames de sangue especiais, incluindo um painel de von Willebrand e potencialmente outros testes de coagulação sanguínea, são necessários identificar a causa do sangramento anormal.

Existem 3 tipos de VWD

VWD Tipo	Níveis de VWF	Proporção de pacientes com VWD	Sintomas e informações:
Tipo 1	<30%	Cerca de 75%	Os sintomas comuns de sangramento incluem: hematomas fáceis, hemorragias nasais, menstruações intensas, sangramento com procedimentos dentários ou cirúrgicos.
Tipo 2	<50% e não funciona normalmente	Cerca de 15% 25%	Os sintomas hemorrágicos são semelhantes aos do tipo 1, mas podem ser sintomas mais graves. Existem vários subtipos de VWD tipo 2.
Tipo 3	Indetectável	Raro, <5%	Normalmente, um distúrbio hemorrágico grave. Os sintomas de sangramento incluem os mencionados acima, mas também podem incluir músculos e articulações. Este é o tipo mais raro e grave de VWD.



Como é tratado o VWD?

O tratamento para VWD depende do tipo de VWD e da localização e gravidade dos sintomas hemorrágicos. Para a maioria das pessoas com VWD, os tratamentos só são necessários em momentos de sangramento ou na época de um procedimento odontológico ou cirúrgico. Para aqueles com as formas mais graves de VWD, às vezes é fornecida medicação regular para prevenção de sangramento (conhecida como profilaxia).

Os tratamentos mais comuns de VWD incluem:

- **Desmopressina (DDAVP):** A desmopressina é um medicamento que faz com que as células liberem mais VWF e fator VIII no sangue. Pode ser administrado por via intravenosa ou como spray nasal (150 mg/mL). Este tratamento é usado para a maioria dos pacientes com VWD tipo 1 e alguns com VWD tipo 2.
- **Medicamentos antifibrinolíticos (ácido aminocapróico [Amicar] ou ácido tranexâmico [Lysteda]):** Esses medicamentos retardam a quebra de coágulos sanguíneos pelo corpo. Eles podem ser usados sozinhos ou em conjunto com outros tratamentos, como DDAVP e concentrado de VWF. Esses medicamentos podem ser tomados por via oral ou intravenosa. O ácido aminocapróico vem como um líquido; o ácido tranexâmico só vem em forma de pílula.
- **Concentrado de VWF:** A proteína de coagulação do VWF pode ser substituída por uma infusão intravenosa (IV). Este tratamento é usado para indivíduos que não respondem à DDAVP, precisam de vários dias de tratamento ou têm tipos mais graves de VWD. Existem vários produtos concentrados de VWF disponíveis.

O teste com DDAVP

A maioria dos indivíduos (~ 90%) com VWD tipo 1 responde ao DDAVP, mas não todos. O teste com DDAVP é realizado para confirmar a resposta de um indivíduo. Isso envolve uma infusão de DDAVP em um ambiente monitorado (normalmente nosso CATCR). O painel do VWF é obtido antes da infusão, 1 hora após a infusão e geralmente 4 horas após a infusão. Os sintomas experimentados com DDAVP podem incluir rubor. Temos uma folheto informativo detalhado sobre o teste com DDAVP.

São necessárias precauções especiais?

- Se ocorrer sangramento ou lesão, comece com medidas básicas de primeiros socorros e aplique pressão nas áreas que estiverem sangrando.
- Durante as hemorragias nasais, aperte a parte mole do nariz e faça com que a criança incline-se ligeiramente para a frente para evitar que o sangue escorra pela garganta.

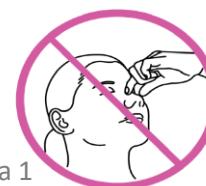


Figura 1



Figura 2

- Pessoas com VWD (e outros distúrbios hemorrágicos) devem evitar traumas desnecessários, incluindo esportes de contato com risco de lesão na cabeça.
- Crianças com VWD devem evitar AINEs (como aspirina e ibuprofeno). Os AINEs interferem na função plaquetária e podem aumentar o risco de sangramento. É seguro tomar paracetamol, que não afeta a função plaquetária. A criança também deve evitar medicamentos para afinar o sangue, como Plavix ou Coumadin.
- Meninas com VWD podem ter menstruação intensa. Planeje com antecedência! O acesso a absorventes extras ou uma muda de roupa em caso de acidentes pode ajudar desde o início. Existem muitos tratamentos focados no período menstrual disponíveis para melhorar o controle da menstruação. A colaboração com hematologia e medicina na adolescência ou ginecologia pediátrica pode ser útil para discutir as opções disponíveis e fornecer o melhor plano para o gerenciamento da menstruação.

O que isso significa para o futuro?

- Você pode precisar de medicamentos para prevenir ou tratar sangramentos, especialmente na época de procedimentos cirúrgicos ou odontológicos.
- Visite a clínica de hematologia pelo menos uma vez por ano para educação contínua, avaliação e prevenção de sangramento e atualizações de tratamento.
- Lembre-se sempre de dizer ao cirurgião ou dentista que você tem VWD antes de qualquer cirurgia ou procedimento.
- A maioria dos indivíduos com VWD tem uma expectativa de vida normal e espera-se que participe totalmente nas atividades escolares e de trabalho.

Sites úteis e recursos educativos

Boston Bleeding Disorders Center <https://www.childrenshospital.org/programs/boston-bleeding-disorders-center>

National Bleeding Disorders Foundation www.hemophilia.org

New England Hemophilia Association www.newenglandhemophilia.org

World Foundation of Hemophilia www.wfh.org

HemAware www.hemaware.org

LA Kelley Communications www.kelleycom.com



Pediatric Bleeding Disorder Program
(Programa de distúrbios hemorrágicos em pediatria)

300 Longwood Ave., Fegan 6, Boston, MA

Telefone: 617-355-6101 | Fax: 617-730-0641