

Boala von Willebrand și sarcina – o provocare interdisciplinară

Conf. Dr. Nicoleta Berbec

Șef lucrări Dr. Anca Simionescu

UMF Carol Davila, București

În ciuda faptului că boala Von Willebrand (VWD) este considerată cea mai frecventă tulburare de coagulare moștenită, cu o prevalență de 1, 3% în populația generală, asocierea cu sarcina este un incident izolat.

Această patologie poate duce la hemoragii în timpul sarcinii din cauza unei deficiențe cantitative sau a unei funcții anormale a factorului von Willebrand (vWF) care, în cazuri severe, pot provoca în cele din urmă moartea maternă. Asocierea clasică a triadei (sângerare cutaneo-mucoasă, istoricul familial și deficiența de vWF) trebuie să ne atragă atenția în efectuarea investigațiilor suplimentare.

Imediat ce s-a stabilit diagnosticul corect, tratamentul profilactic sau al hemoragiei trebuie să înceapă imediat mai ales în situații cu risc ridicat de hemoragie.

Sarcina este un eveniment fiziologic protrombotic, care este bine echilibrat de organismul matern în timpul sarcinilor cu risc scăzut. Cu toate acestea, hiperestrogenismul poate crește până la 300-400% nivelurile de vWF și VIIIIF, ceea ce poate acoperi uneori tulburările de sângerare sau poate reduce episoadele de hemoragie urmate de revenirea la nivelul inițial în perioada postpartum.

Opțiunile de tratament care includ desmopresină sau vWF și VIIIIF recombinat, ar trebui să aducă la un nivel normal factorii de coagulare și să diminueze riscul de hemoragie. Studiile arată că pacienții cu vWD au un risc de 1,5 ori mai mare de hemoragie și un risc de 5 ori mai mare de a avea nevoie de transfuzii în comparație cu populația generală.

Prezentăm trei cazuri în care boala von Willebrand a fost asociată cu sarcina și care ar fi putut fi ușor trecute cu vederea. Scopul nostru este de a sensibiliza că episoadele de sângerare repetată la pacienții de sex feminin ar trebui să conducă la investigații suplimentare care includ și vWD, diagnosticul în sarcină fiind un eveniment excepțional.