

# Enfermedad de Von Willebrand

## Medicamentos

Es el trastorno de la coagulación más común, causado por defectos hereditarios en la concentración, estructura y función del factor Von Willebrand. Se transmite como trastorno autosómico recesivo y afecta tanto a hombre como a mujeres. El factor de von Willebrand es una glicoproteína multimérica de alto peso molecular que tiene un papel fundamental, en la adhesión plaquetaria y estabilización del factor de I coagulación sanguínea VIII. **La caracterización molecular del gene del FvW (FvW) no es indispensable para el diagnóstico de la EvW en pacientes que se han sometido a pruebas fenotípicas.** No obstante, si algunos de estos análisis no estuvieran disponibles, entonces el análisis molecular es indispensable para obtener un diagnóstico exacto.

La Enfermedad de Von Willebrand se clasifica basada en defectos cualitativos (tipo 1 y 3) o cuantitativos (tipo 2). **El tipo 2 se divide en cuatro variantes (2A, 2B, 2M y 2N), con basada en las características del fenotipo. La EvW tipo 3 se transmite como trastorno recesivo autosómico, con una prevalencia aproximado de uno a un millón en la población general,** pero su frecuencia es considerablemente mayor en regiones con tasas elevadas de consanguinidad.

### Enfermedad de Von Willebrand tipo 1

**Se caracteriza por una deficiencia cuantitativa parcial de FvW.**

Las manifestaciones hemorrágicas en pacientes con EvW tipo 1 se atribuyen a un decremento en la concentración de FvW, y no a una disminución selectiva en los multímeros grandes hemostáticamente eficaces o a anomalías específicas en los sitios de unión de los ligandos. El hallazgo de laboratorio habitual en casos de EvW tipo 1 son niveles reducidos de FvW con actividades funcionales normales del FvW en comparación con FvW:Ag.

### Enfermedad de Von Willebrand tipo 2

En el caso de este tipo de enfermedad de Von Willebrand, si bien el cuerpo produce cantidades normales del factor de Von Willebrand, este factor no funciona como debería. **Al tipo 2 se lo divide a su vez en cuatro subtipos —2A, 2B, 2M y 2N** según el problema específico del factor de Von Willebrand que tenga la persona. Debido a que el tratamiento es diferente para cada uno de los tipos, es importante que sepa cuál subtipo tiene.

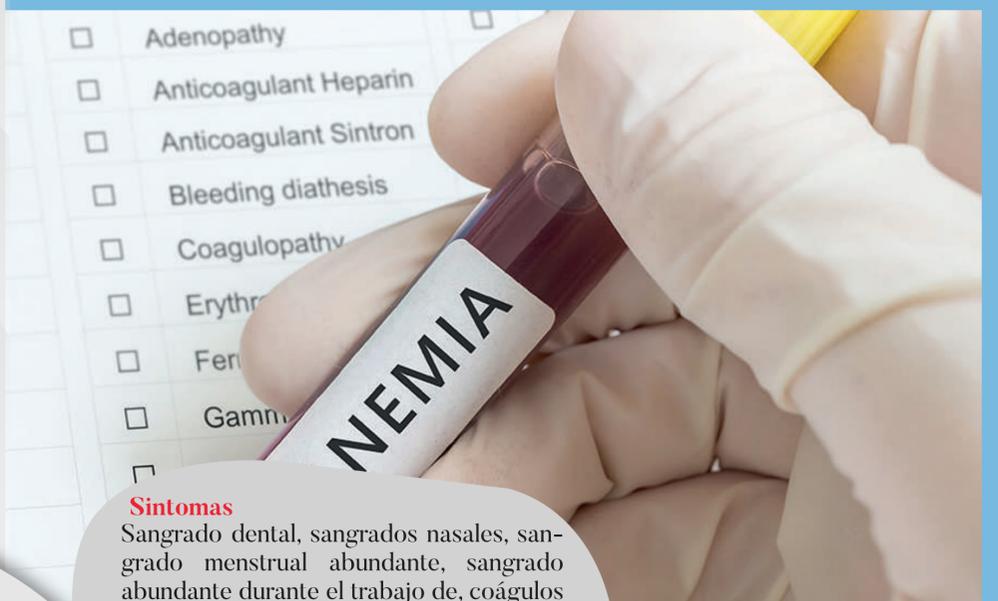
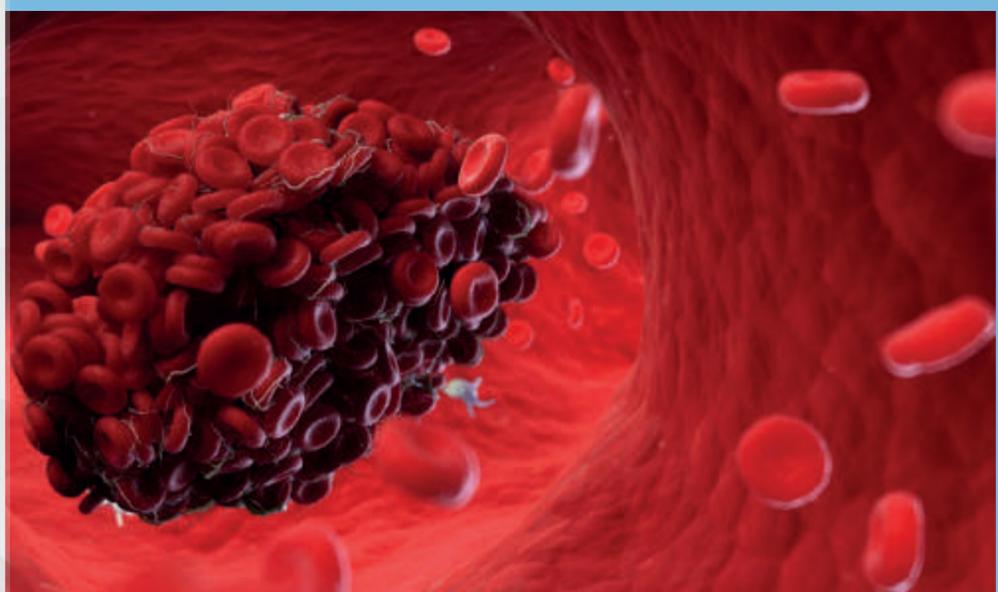
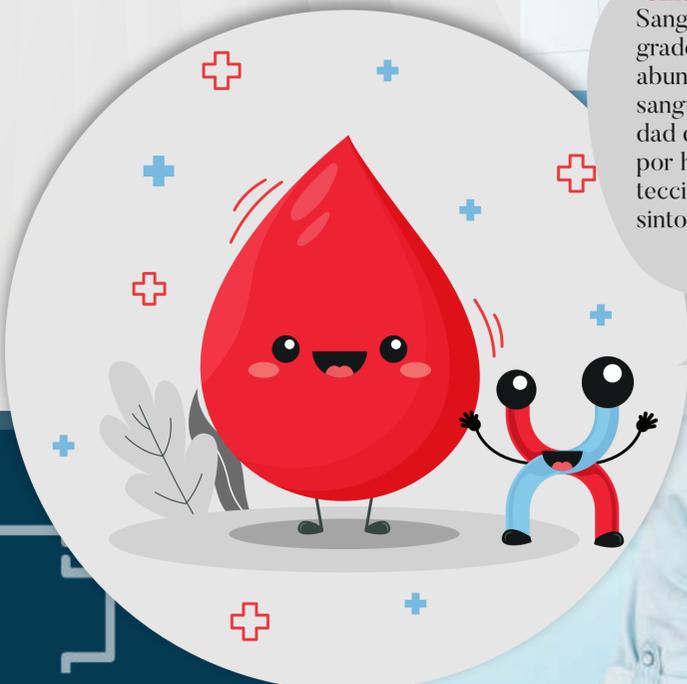
### Enfermedad de Von Willebrand tipo 3

La EvW tipo 3 se caracteriza por una deficiencia casi completa de FvW tanto plasmático como plaquetario. **La EvW tipo 3 se hereda como rasgo recesivo, y los parientes heterocigotas generalmente presentan síntomas hemorrágicos leves o nulos.** Los valores de FvW:Ag, FvW:RCo y FvW:CB son  $<1$  UI/dl y los niveles de FVIII:C también son muy bajos ( $<10$  UI/dl) [4,69].

### Síndrome von Willebrand adquirido

**El síndrome von Willebrand adquirido (SvWA) es un trastorno de la coagulación poco común relacionado con defectos en la concentración,** estructura o función del FvW. El SvWA se presenta en personas sin historial personal o familiar **previo de hemorragias.** El síndrome está relacionado con enfermedades linfoproliferativas o mieloproliferativas, enfermedades cardiovasculares, trastornos autoinmunes y cáncer, y generalmente se presenta en personas de edad avanzada.

Bibliografía  
<https://www1.wfn.org/publications/files/pdf-1694.pdf>



#### Síntomas

Sangrado dental, sangrados nasales, sangrado menstrual abundante, sangrado abundante durante el trabajo de, coágulos sanguíneos en el flujo menstrual, la necesidad de cambiar el tampón más de una vez por hora, la necesidad de usar doble protección sanitaria para el flujo menstrual, síntomas de anemia, incluidos cansancio, fatiga o falta de aliento

