

## CENTRO DE REFERÊNCIA DE COAGULOPATIAS CONGÉNITAS

NOME DO MÉDICO DE REFERÊNCIA:

CONTATO:

NOME ENFERMEIRO DE REFERÊNCIA:

CONTATO:

TODOS OS ELEMENTOS DA EQUIPA ESTÃO AO DISPOR PARA QUALQUER  
ESCLARECIMENTO OU AJUDA.

OBRIGADO POR CONFIAR EM NÓS.

AS SUAS SUGESTÕES SÃO ESSENCIAIS PARA REVERMOS  
AS NOSSAS PRÁTICAS.

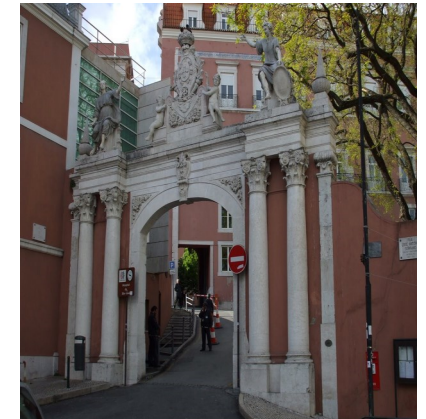
Gabinete do Cidadão: [gabinete.cidadao@chlc.min-saude.pt](mailto:gabinete.cidadao@chlc.min-saude.pt)

**Hospital de S. José**  
**Rua José António Serrano**  
**1150-199 Lisboa**  
**Tel.: 21 884 10 00**

**Hospital Dona Estefânia**  
**Rua Jacinta Marto**  
**1169-045 Lisboa**  
**Tel.: 21 312 66 00**

## INFORMAÇÃO PARA UTENTES E ACOMPANHANTES

# DOENÇA DE VON WILLEBRAND



<https://www.google.pt/imghp?hl=pt-PT&tab=wi0&ogbl>



CENTRO HOSPITALAR  
UNIVERSITÁRIO DE LISBOA  
CENTRAL

**Centro de Referência de Coagulopatias Congénitas**

Junho 2022

## O QUE É A DOENÇA DE VON WILLEBRAND?

A doença de von Willebrand (DvW) é a doença da coagulação mais frequente a nível mundial (1-2% da população).

As pessoas com DvW têm uma alteração do Fator de von Willebrand (FvW) – uma proteína do sangue - importante para controlar as hemorragias.

Quando um vaso sanguíneo é lesado, inicia-se uma hemorragia e o FvW ajuda as plaquetas (pequenas células do sangue) a unirem-se para formar um tampão (coágulo) que permite parar a hemorragia.

As pessoas com DvW têm falta de FvW ou este não funciona bem. Por isso, o coágulo não se forma adequadamente e as hemorragias são mais prolongadas.

## RECOMENDAÇÕES IMPORTANTES

- ◆ Evitar atividades com maior risco de traumatismo, sobretudo craniano, e utilizar sempre proteções adequadas.
- ◆ Em caso de hemorragia moderada ou grave contactar o médico assistente ou recorrer ao Centro de Referência.
- ◆ Informar o médico assistente em caso de intervenção cirúrgica, extração dentária ou outro procedimento invasivo programado.
- ◆ Evitar o consumo de açúcar e produtos açucarados, diminuir o consumo de sal e consumir, de preferência, peixe e carnes magras.
- ◆ Garantir uma boa saúde oral.
- ◆ Praticar regularmente exercício físico.

### **Websites úteis:**

Associação Portuguesa de Hemofilia

<http://aphemofilia.pt/>

Unidos pela Hemofilia

<https://www.unidospelahemofilia.pt/>

World Federation of Hemophilia

<https://www.wfh.org/en/page.aspx?pid=492>

## COMO SE DIAGNOSTICA E TRATA A DVW ?

O tratamento pode ser realizado com DDAVP ou concentrados de fator VIII/VW, de acordo com a gravidade das hemorragias.

O acetato de desmopressina (DDAVP) é uma hormona sintética que estimula a libertação de FvW, aumentando a sua concentração no sangue. O seu efeito varia de acordo com o tipo de DvW e de pessoa para pessoa devendo ser testado numa prova específica.

Nas pessoas com resposta comprovada ao DDAVP esta poderá ser utilizada nas hemorragias ou como forma de prevenção (ex. pré-cirurgia).

Nas hemorragias graves, para além das restantes medidas, poderá ser necessária a administração de concentrado FvW, administrados por via endovenosa.

Mulheres com DvW e menstruações muito abundantes poderão beneficiar de tratamento hormonal (pílula).

## CAUSAS E TIPOS DE DOENÇA DE DVW

A DvW é habitualmente hereditária (transmitida de pais para filhos), mas mais raramente pode surgir de novo numa família não afetada. Afeta igualmente o sexo feminino e o masculino.

Existem três principais tipos de DvW, com diferente gravidade e tratamento:

- **DvW tipo 1:** É o mais frequente e caracteriza-se pela presença de uma menor quantidade de FvW. Os sintomas podem ser ligeiros, moderados ou graves.
- **DvW tipo 2:** Caracteriza-se pela presença de um defeito na estrutura do FvW que altera a sua função. Existem diferentes subtipos de DvW tipo 2 com gravidade variável.
- **DvW tipo 3:** É a forma mais rara e mais grave associada a uma ausência quase completa de FvW. As manifestações são habitualmente graves podendo ocorrer hemorragias espontâneas.

## QUAIS SÃO AS MANIFESTAÇÕES DA DVW?

As manifestações clínicas dependem do tipo de DvW, podendo variar de pessoa para pessoa e ao longo do tempo:

- ◆ Equimoses (nódoas negras) com traumatismos ligeiros, muito frequentes ou de grandes dimensões;
- ◆ Hemorragia nasal frequente (epistáxis), prolongada ou que necessita de tratamento;
- ◆ Hemorragia menstrual abundante prolongada ou que cause anemia;
- ◆ Hemorragia excessiva com pequenos traumatismos, após cirurgia, extração dentária ou parto;
- ◆ Menos frequentemente, hemorragia do tubo digestivo (sangue nas fezes) ou aparelho urinário (hematúria);
- ◆ Hemorragia muscular/articular (na DVW tipo 3).

**DEVE FAZER-SE SEMPRE ACOMPANHAR DO SEU CARTÃO  
DE PESSOA COM DOENÇA RARA**

## COMO SE DIAGNOSTICA E TRATA A DVW ?

Em pessoas com manifestações de DvW ou história familiar o diagnóstico poderá ser confirmado através da realização de testes laboratoriais (análises de sangue).

Estes permitem avaliar a formação do coágulo sanguíneo, determinar a quantidade de FvW e se este funciona de forma adequada.

O tratamento depende do tipo de DvW e da gravidade da hemorragia. A forma mais leve geralmente não necessita de tratamento, exceto em situações de cirurgia ou tratamento dentário.

Algumas hemorragias podem ser controladas com medidas gerais como compressão local e anti-fibrinolíticos (ácido tranexâmico ou ácido aminocapróico) que ajudam a estabilizar os coágulos sanguíneos.