

281

VARIANTES DE DOENÇA DE VON WILLEBRAND TIPO 1 (vWd1). Daniela Pochmann, Camila K. Sommer, Daisy Crispim e Rivo R. Fischer (Departamento de Genética, Universidade Federal do Rio Grande do Sul)

A vWd1 resulta de redução hereditária, moderada, nos níveis de fator von Willebrand (vWF) plasmático. O vWF, glicoproteína multimérica e adesiva, ocorre no plasma sanguíneo, onde promove a adesão e a agregação das plaquetas e se liga ao fator VIII da coagulação, e também nas plaquetas onde, por atingir o mais alto grau de multimerização, tem potencial trombogênico máximo e a maior influência na agregação e no tempo de sangria (TS). O vWF pode ser detectado como antígeno (vWF_{Ag}), ou por sua atividade agregante (vWF_{Ac}). Há 3 variantes de vWd1, quanto à concentração de vWF nas plaquetas: plaquetário normal (níveis normais de vWF_{Ag} e vWF_{Ac}), plaquetário reduzido (níveis reduzidos de vWF_{Ag} e vWF_{Ac}) e plaquetário discordante (vWF_{Ag} normal mas vWF_{Ac} reduzido). Para determinar as frequências das variantes na população local, foram examinados 27 indivíduos não consanguíneos afetados por vWd1. O TS foi determinado pelo método de Ivy, o vWF_{Ag} por eletroimunoensaio e o vWF_{Ac} por aglutinação plaquetária em lâmina, induzida por ristocetina. Foram observados 20 indivíduos vWD1 com a variante plaquetário normal, 4 com a plaquetário reduzido e 3 com a plaquetário discordante. Não há dados para comparação no Brasil. As variantes plaquetárias têm implicações na conduta terapêutica e, possivelmente, na expressão clínica da vWd1. (PROPESQ-UFRGS, FAPERGS, PRONEX)