

Získaný von Willebrandův syndrom

Petr Drenko¹, Petra Přenosilová¹, Alena Lavičková²

¹I. interní klinika LF UK a FN Plzeň

²Ústav klinické biochemie a hematologie LF UK a FN Plzeň

Získaný von Willebrandův syndrom (AvWS) je vzácnou krvácivou chorobou, jejíž podstatou je dysfunkce von Willebrandova faktoru (vWF) různého typu a tíže. Klinické projevy a rozdílnost intenzity krvácivých projevů jsou pak dané rozmanitostí postižení vWF. AvWS se vyskytuje obvykle u dospělých pacientů s negativní osobní či rodinou anamnézou krvácivé symptomatologie a je asociován se základními chorobami. V posledních letech je porucha funkce vWF nejčastěji připisována kardiovaskulárním, autoimunitním, lymfoproliferativním či myeloproliferativním komorbiditám. Skutečná prevalence AvWS není známá, protože mnoho případů může být klinicky i laboratorně němých. U výše uvedené specifické populace pacientů lze tak očekávat jeho vyšší výskyt. Presentujeme kazuistiku 90letého pacienta s první epizodou krvácivého projevu a nově diagnostikovanou dysfunkcí vWF. Popisem případu se budeme snažit přednést diagnostické a léčebné možnosti AvWS včetně jejich úskalí a upozornit na situace, ve kterých na AvWS pomyslet.

Klíčová slova: aortální stenóza, inhibitor, krvácivá choroba, non-Hodgkinův lymfom, von Willebrandův faktor.

Acquired von Willebrand syndrome (AvWS)

Acquired von Willebrand syndrome (AvWS) is a rare bleeding disorder caused by von Willebrand factor (vWF) dysfunction of various types and severities. Clinical manifestations and differences in the intensity of bleeding are then given by the diversity of vWF disorders. AvWS usually occurs in adult patients with a negative personal or family history of bleeding symptoms and is associated with underlying disease. In recent years, vWF dysfunction has been most commonly attributed to cardiovascular, autoimmune, lymphoproliferative or myeloproliferative comorbidities. The true prevalence of AvWS is unknown, since many cases may be clinically or laboratory silent and remain undiagnosed. Thus, a higher incidence can be expected in the above-mentioned specific patient population. We present a case report of a 90-year-old patient with the very first episode of bleeding manifestation and newly diagnosed vWF dysfunction. By describing the case, we will try to present the diagnostic and treatment options of AvWS, including their pitfalls, and draw attention to situations in which to think about AvWS.

Key words: aortic valve stenosis, bleeding disorder, inhibitor, non-Hodgkin lymphoma, von Willebrand factor.

Úvod

Získaný von Willebrandův syndrom je vzácným, ale velmi pravděpodobně také poddiagnostikovaným onemocněním, které se, ve srovnání s hereditární formou (vWD), obvykle vyskytuje u dospělých nemocných s negativní osobní či rodinou anamnézou hemoragických diatéz. Poprvé byl AvWS popsán v roce 1968 u pacienta se systémovým lupus erythematoses (SLE). Jsou to právě lymfoproliferativní, myeloproliferativní, kardiovaskulární, ale i autoimunitní onemocnění, která jsou v posledních letech nejčastěji skloňována v souvislosti se

získanou redukcí von Willebrandova faktoru (vWF) (1). Odhadovaná prevalence (na základě přezkoumání databáze Mayo Clinic) je zhruba 0,04 % (1/2500), ta však může být u výše uvedené specifické populace pacientů s asociovanými chorobami znatelně vyšší (2). Svězná je pak diagnostika AvWS především u pacientů s lehkým deficitem vWF, který nemusí být dostatečný pro vznik krvácivé symptomatologie nebo pro přítomnost odchylek v základním koagulačním screeningu. Jedná se o onemocnění, které se nevyznačuje primární poruchou krevních destiček ani primární koagulopatií, i když sekundárně, za určitých pod-

KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: MUDr. Petr Drenko, drenkop@fnplzen.cz

I. interní klinika LF UK a FN Plzeň

Aleš Svobody 923/80, 323 00 Plzeň 1

Cit. zkr: Vnitř Lék. 2022;68(4):XX-XX

Článek přijat redakcí: X. X. 2022

Článek přijat po recenzích: X. X. 2022