

248

SINAIS E SINTOMAS NA DOENÇA DE von WILLEBRAND TIPO 1 (dvW1). *Daniela Pochmann, Camila Kehl Sommer, Rivo R. Fischer* (Laboratório de Hemostasia, Departamento de Genética, UFRGS)

O diagnóstico da dvW1, doença hemorrágica autossômica dominante com penetrância incompleta e expressividade variável, baseia-se em exames laboratoriais e nos sinais e sintomas. Nas formas atípicas, não há boa correlação entre exames e os sinais e sintomas. Para diagnóstico destas, visou-se estabelecer um padrão característico de dvW1 quanto a 22 sinais e sintomas, comparando 69 indivíduos (C1) normais quanto a doenças hemorrágicas e ao antígeno do fator von Willebrand (vWF_{Ag}) com 71 indivíduos (C2) sintomáticos, com níveis subnormais de vWF_{Ag} e diagnóstico de dvW1. C1 e C2 foram submetidos à análise discriminante (AD) pelo programa NCSS. Em ordem decrescente de significância, foram discriminantes as variáveis: recorrência familiar, idade no 1º sintoma, equimoses/hematomas, cirurgias/suturas, idade, sexo, cortes/ferimentos superficiais e uso de transfusões. A AD classificou corretamente todos os indivíduos C1 e 67 dos C2. Um grupo (D), de 442 consangüíneos de suspeitos de dvW1 atípica foi submetido à AD, que classificou 112 indivíduos (D1) como assintomáticos e 330 (D2) como dvW1. Independentemente da AD, em C1 as hemorragias mais freqüentes foram: epistaxes e gengivorragias (37%), as de partos/abortamentos (22%) e equimoses/hematomas (20%). Em C2: equimoses/hematomas (80%), epistaxes (68%), cortes/ferimentos (65%), partos/abortamentos (63%), exodontias e gengivorragias (54%); nenhum dos demais sintomas tinha freqüência inferior a 13%. Os sintomas de D2 assemelhavam-se aos de C2 e os de D1 eram intermediários a C1 e C2. Logo, o padrão de sintomas relevante para AD difere do obtido a partir das freqüências de sintomas. A dependência de idade, sexo e circunstâncias, de vários dos sinais e sintomas discriminatórios, dificulta a aplicação da AD à totalidade dos casos suspeitos. (PROPESQ-UFRGS, FAPERGS, PRONEX, FINEP)