

Discussione di un caso clinico di gravidanza in donna portatrice di valvola di Lillehei 25 affetta da morbo di von Willebrand

V. POLACCO, G. GARDI

L'angioemofilia o malattia di von Willebrand è classicamente caratterizzata da una trasmissione ereditaria autosomica dominante, da un allungamento del tempo di emorragia, da una diminuzione della ritenzione piastrinica alle biglie di vetro e da un allungamento del tempo di tromboplastina parziale.

Questa coagulopatia rappresenta il secondo piú comune disordine congenito coagulativo dopo l'emofilia. Nella analisi della malattia di von Willebrand ai criteri classici sopra esposti si sono aggiunti una deficitaria aggregazione piastrinica alla ristocetina, una riduzione del complesso del fattore VIII come antigene (AGN) come attività procoagulante (AHF) e come fattore von Willebrand (vWf); è in base a questi ultimi nuovi criteri di valutazione che si sono evidenziate molte situazioni intermedie (varianti).

La sintomatologia emorragica è rappresentata piú frequentemente da epistassi, gengivorragie molto abbondanti dopo avulsione dentarie, facilità all'insorgenza di ematomi e solo raramente ematriti e sanguinamento abbondante dopo interventi chirurgici.

Il caso che viene riferito riguarda una donna T.L. di anni 30 primigravida, alla 38ª settimana e mezza di gestazione (ARh+), affetta da morbo di von Willebrand e portatrice di valvola di Lillehei applicata il 13-2-74 per insufficienza mitralica grave ad eziologia poliartralgica. Due sorelle sono affette da angioemofilia.

Tab. 1. *Valori basali.*

Tempo di emorragia	Tempo di Protrombina	Tempo di Trombo- plastina parziale	Adesività piastrinica sec. Seltman
(V.N. 2-4 minuti) 5 min.	(60-100%) 15,5 sec. (78,5%)	(V.N. 32-42) 44 sec.	(30-60%) 0%
Fattore VIII come attività	Fattore VIII come antigene	Fattore VIII Von Willebrand	Fattore VIII aggregaz. piastrini- ca alla ristocetina
(60-160%) 43%	(V.N. 60-162%) 12,5%	(V.N. 60-110 u/100 ml) 0 u/100ml	(72% ± 12,5) assente

La paziente entra in Divisione il 3-3-76, dopo essere stata controllata durante tutta la gravidanza, con aumento di peso di 15 Kg, viene posta in osservazione con controlli cardiologici, clinici, amnioscopici, ormonali. Il giorno 12 marzo alla 40ª settimana, l'amnioscopia rivela liquido amniotico tinto e si pratica l'amnioressi e si induce il travaglio sotto controllo e monitoraggio. Dopo 6 ore circa,

Divisione Ostetrica e Ginecologica, Ospedale Civile di Padova (Primario: prof. A. de Marchi).

Comunicazione alla Riunione della Società Triveneta di Ostetricia e Ginecologia - Montebelluna, 9 maggio 1976.

compare sofferenza fetale e mancata progressione della dilatazione della bocca uterina. Viene praticato pertanto il taglio cesareo sul segmento inferiore ad esito normale con emostasi perfetta. (Neonato 3180/54 vivo e vitale).

A conoscenza delle prestazioni profilattiche e terapeutiche adottate anche precedentemente in occasione dell'intervento cardiocirurgico, ed in collaborazione stretta con il cardiologo, cardiocirurgo, dell'ematologo, del biologo, dell'anestesista e del neonatologo sono state adottate le misure profilattiche con trasfusioni di plasma e di crioprecipitati Kabi dosati in rapporto alle risposte delle prove ripetute della emocoagulazione.

Il procedimento adottato è stato all'inizio del travaglio indotto e pilotato, di 350 cc di plasma fresco e dopo 12 ore, durante l'intervento cesareo di 900 U.I. di crioprecipitati fino ad ottenere una pressoché normalizzazione dei parametri coagulativi alterati della paziente.

Il decorso postoperatorio è stato regolare. In 6ª giornata dall'intervento sono state effettuate due infusioni di sangue (GR 3.690.000, GB 9.200, Hb 8.4, Ht 25).

La paziente viene dimessa in nona giornata. Pur essendo i valori iniziali del tempo di emorragia Duke 5' e la adesività delle piastrine pressoché normali è stato prudente adottare il trattamento profilattico con i crioprecipitati del complesso fattore VIII (attività antigenico, procoagulante ed il fattore von Willebrand), onde ottenere un equilibrio costante del fattore VIII con valori compatibili ad una emostasi normale. Non si tratta di una metodologia originale, ma il caso dimostra soprattutto la necessità di una accurata diagnosi, di una sorveglianza stretta e prolungata clinica e biologica e di controlli ripetuti e soprattutto della indispensabile, necessaria collaborazione tra l'operatore, l'anestesista, l'internista, e nel caso particolare del cardiologo e cardiocirurgo, biologo.

Bisogna anche segnalare ^(1,3) un fatto costante non bene spiegabile, cioè l'aumento nel corso della gravidanza e soprattutto al momento del parto del fattore VIII nelle emofilie.

Questa elevazione spontanea dei fattori della coagulazione, che è stata notata nei casi di gravidanza e parto, può contribuire a facilitare l'emostasi.

RIASSUNTO

Gli AA. descrivono un caso di gravidanza in paziente affetta da morbo di Von Willebrand.

BIBLIOGRAFIA

1. Samama M., Lecrubier C., Conard J., Cazenave B.: *Lancet*, 17, 151, 1976. - 2. Comp D. M., Nolan S. P., Carpenter M. A.: *Journal Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 59, 226, 1970. - 3. Laget-Corsin L.: *Anesth. Analg. Réanim.*, 32, 603, 1975. - 4. Zimmerman T. S., Ratnoff O. D., Powel A. E.: *J. Clin. Invest.*, 50, 244, 1971. - 5. Walter Bowie E. J., Didisheim P., Thompson J. H., Owen C. A.: *Thromb. Diath. Haemorr.*, 18, 40, 1967.