



GRUPO CAHT
GRUPO COOPERATIVO ARGENTINO
DE HEMOSTASIA Y TROMBOSIS

Enfermedad de von Willebrand adquirida

TIPS DE INFORMACIÓN

PARA PROFESIONALES

ESTENOSIS AÓRTICA Y SÍNDROME DE VON WILLEBRAND ADQUIRIDO



El síndrome de Heyde se trata de la coexistencia de estenosis aórtica (EA) y hemorragia gastrointestinal (HGI) causada por angiodisplasias. El síndrome de von Willebrand adquirido (AVWS) tipo 2A desempeña un papel fundamental en los pacientes con síndrome de Heyde. Los multímeros de alto peso molecular (HMWM), que constituyen el 4% de la proteína total, son los hemostáticamente activos. En la EA, la elevada tensión de cizallamiento alrededor de la válvula estenótica provoca una proteólisis excesiva del FvW-HMWM con la consecuente diátesis hemorrágica. Además, podría promover la angiogénesis que, en última instancia, da lugar a la formación de angiodisplasias. Aproximadamente el 80% de los pacientes con EA presentan AVWS. Un meta análisis publicado recientemente, basado en una revisión sistemática de 43 estudios (1360 pacientes), demostró que en los pacientes con síndrome de Heyde el reemplazo valvular aórtico (RVA) se asoció a una corrección del AVWS en el 87% y a un cese de la HGI en el 73%. Los niveles de FvW aumentan en cuestión de minutos tras la sustitución valvular y la recuperación total se establece en el 86% de los pacientes en 24 horas. La disfunción aórtica residual influyó negativamente en la recuperación de AVWS y HGI. Las hemorragias periprocedimiento, comparadas con un grupo control, fueron más frecuentes en los pacientes con Heyde y principalmente de origen gastrointestinal. Este estudio demuestra que el RVA es un tratamiento eficaz para el AVWS y la HGI relacionada con angiodisplasias.

Bibliografía:

Goltstein LCMJ, Rooijackers MJP, Hoeks M, y col. Effectiveness of aortic valve replacement in Heyde syndrome: a meta-analysis. Eur Heart J. 2023 Sep 1;44(33):3168-3177.