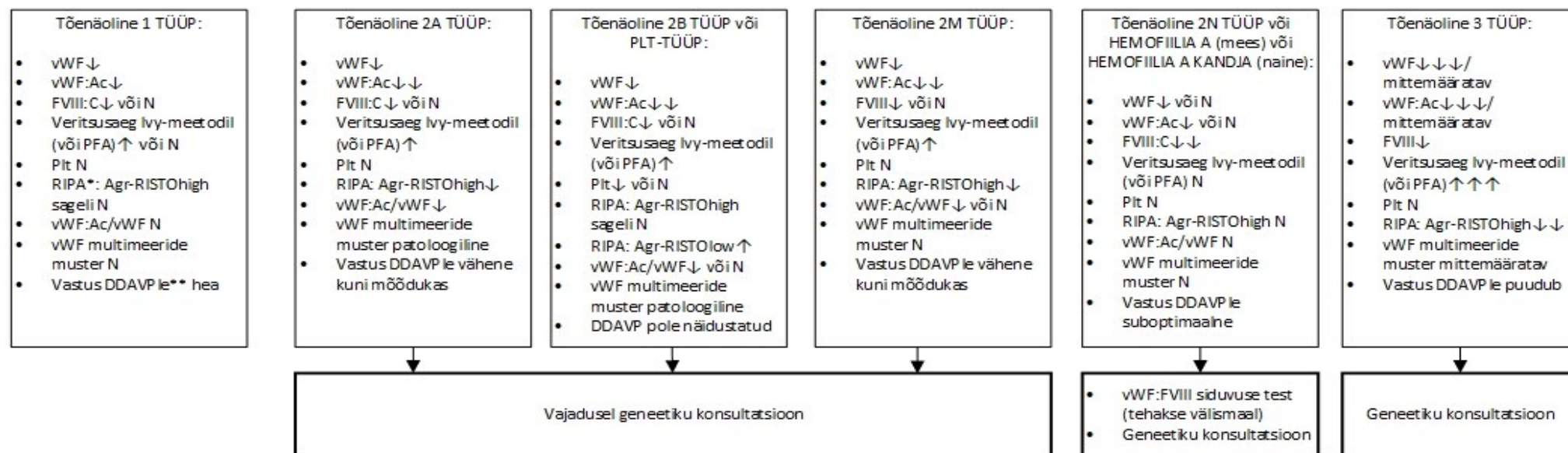


von WILLEBRANDI tõve/sündroomi diagnostiline algoritm



**Desmopressiini test (DDAVP): plasma vWF, vWF:Ac ja FVIII:C analüüs teostada enne desmopressiini manustamist, 1 tunni pärast (tippkontsentratsioon), 2 tundi ja 4 tundi pärast desmopressiini manustamist.

- Responders:* nii vWF:Ac kui ka FVIII:C on 50% või kõrgem pärast desmopressiini manustamist.
- Partial responders:* vWF:Ac või FVIII:C oli madalam kui 50%, kuid tõusis vähemalt 3 korda.
- Non-responders:* ei täida kumbagi eelmainitud kriteeriumi.

Omandatud von Willebrandi sündroomi põhjused:

- Lümfoproliferatiivsed haigused (äge ja krooniline lümfoidne leukeemia, karvakk-leukeemia, mitte-Hodgkini lümfoom, MGUS, Waldenströmi makroglobulineemia, multiipelne müeloom).
- Müeloproliferatiivsed/müelodüsplastilised haigused (äge ja krooniline müeloidne leukeemia, essentsiaalne trombotsüteemia, primaarne polütsüteemia, primaarne müelofibroos, müelodüsplastiline sündroom).
- Solüdütmorid (Wilmsi tuumor, adrenokortikaalne kartsinoom, kopsuvähk, primitiivne neuroektodermaalne tuumor, maovähk, embrüonaalne neeruadenoom).
- Autoimmuunhaigused (süsteemne erütematoosne luupus, segatüüpi sidekoehaigus, Felty sündroom (reumatoidartriit, splenomegalia, neutropeenid), autoimmuunne hemolüütiline aneemia, haavandiline koliit).
- Endokriinhaigused (hüpotüreoidism, diabeet).
- Kardiovaskulaarhaigused (aordiklapi stenoos (Heyde sündroom), mitraalklapi prolaps, vatsakeste vaheseina defektid, kodade vaheseina defektid, hüpertroofiline obstruktiivne kardiomiopaatia, primaarne pulmonaalhüpertensioon, endokardiit, süsteemne ateroskleroos, LVAD (left ventricular assist device)).
- Ravimid ja muud terapeutilised agendid (tsiprofloksatsiin, tetratsükliin, griseofulviin, valproehape, rekombinantne VIII faktor, hüdroksüetüültsükliin (HES)).
- Viirused ja parasitaarsed haigused (Epstein-Barr viirusinfektsioon, ehinokokkoos).
- Muud põhjused (amüloidosis, angiodüsplasia, teleangiektasia, hemoglobiinopaatia (hemoglobiini E β-talasseemia), suurenenud fibrinolüüs, reaktiivne trombotsütoos, allogeenne luuüdi transplantatsioon, transplantatsioonijärgne äratõukereaktsioon, mürgistus pestitsiididega, sarkoidosis, ureemia, maksatsirroos, pankreatiit, Turneri sündroom, Ehlers-Danlosi sündroom, laktoferriini defitsiit, glükokeeni ladestushäire).

*RIPA – ristotsetiiniga indutseeritud trombotsüütide agregatsioon (PERH laboris)