



# RESUMEN DE LAS DIRECTRICES SOBRE EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND (EVW)

Un esfuerzo de colaboración de ASH ISTH NHF WFH

1

En pacientes con EVW con antecedentes de hemorragias graves y frecuentes, debe considerarse el tratamiento rutinario para prevenir las hemorragias (profilaxis) en lugar de la no profilaxis.

2a

En pacientes que podrían ser tratados con desmopresina (es decir, DDAVP o Stimate) y que tienen un nivel basal del factor von Willebrand (FvW) inferior al 30%, debe realizarse una prueba para determinar si la desmopresina funcionará en el paciente (ensayo).

2b

En los pacientes que tengan un nivel de FvW inferior al 30%, la desmopresina no debe utilizarse para el tratamiento hasta que se disponga de los resultados del ensayo con desmopresina.

3

En pacientes con EVW y enfermedad cardiovascular que necesiten tratamiento con antiagregantes plaquetarios o anticoagulantes (ambos previenen la coagulación), debe administrarse la medicación necesaria. Podría ser necesario un tratamiento adicional con concentrado de factor o desmopresina.

4a

Tras una intervención quirúrgica mayor, los niveles de actividad del factor VIII (FVIII) y del FvW deben mantenerse superiores o iguales al 50% durante al menos 3 días.

4b

Después de una intervención quirúrgica mayor, los niveles de actividad tanto del FVIII como del FvW deben mantenerse en un nivel superior o igual al 50% durante al menos 3 días.

5a

En pacientes sometidos a cirugía menor o a pruebas invasivas menores, los niveles de actividad del FvW deben aumentarse hasta un 50% o más con una combinación de ácido tranexámico (por ejemplo, Lysteda) con desmopresina o concentrado de factor.

5b

El ácido tranexámico debe utilizarse en pacientes con EVW de tipo 1 con niveles basales de actividad del VWF superiores al 30% y síntomas hemorrágicos leves sometidos a procedimientos menores de las mucosas (revestimiento de los órganos internos) (es decir, colonoscopia).

6a

En personas con EVW y sangrado menstrual abundante, que no desean quedarse embarazadas, debe administrarse terapia hormonal (es decir, píldora anticonceptiva o DIU hormonal como Mirena) o ácido tranexámico en lugar de desmopresina.

6b

En personas con EVW y sangrado menstrual abundante, que deseen quedarse embarazadas, debe administrarse ácido tranexámico en lugar de desmopresina.

7

En personas embarazadas con EVW, que deseen recibir opciones de tratamiento del dolor espinal, epidural o combinado espinal-epidural durante el parto, se debe apuntar a un nivel de actividad del FvW del 50% - 150%.

8

En las embarazadas con EVW de tipo 1 o niveles bajos de VWF en cualquier otro tipo de EVW, debe utilizarse ácido tranexámico después del parto (periodo posparto).

Siga el código QR o el enlace para leer las Directrices VWD en su totalidad

