



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

Un esfuerzo de colaboración entre ASH ISTH NHF WFH

1

Si la probabilidad de padecer EVW es baja (es decir, una persona sin antecedentes familiares de EVW en el ámbito de la atención primaria), debe utilizarse una herramienta validada de evaluación de hemorragias (BAT) para determinar quién necesita análisis de sangre específicos.

2

Si la probabilidad de tener EVW es intermedia (es decir, la persona fue derivada a un hematólogo), no debe utilizarse una BAT para decidir si se solicita un análisis de sangre específico.

3

Si la probabilidad de tener EVW es alta (es decir, una persona con antecedentes familiares de EVW en un progenitor, hermano o hijo), no debe utilizarse una BAT para decidir si se solicita un análisis de sangre específico.

4

Para el diagnóstico de la EVW, deben utilizarse en el laboratorio las pruebas más recientes que miden la actividad de unión a plaquetas del factor von Willebrand (VWF) (es decir, VWF:GPIbM, VWF:GPIbR) en lugar de las pruebas del cofactor de ristocetina del VWF (VWF:RCo).

5

Para los pacientes con EVW tipo 1 previamente confirmada, que ahora tienen niveles de VWF que se han normalizado con la edad, el diagnóstico de EVW debe reconsiderarse en función de las preferencias de la persona en lugar de ser eliminado.

6

Para confirmar un diagnóstico de EVW de tipo 1, una persona con síntomas hemorrágicos necesita un nivel de VWF del 50% o inferior. Una persona sin síntomas de hemorragia necesita un nivel de VWF del 30% o inferior.

7

Para las personas con sospecha de EVW de tipo 1C, debe realizarse una prueba de desmopresina con extracción de sangre a 1 y 4 horas después de la infusión para confirmar el aumento del aclaramiento de VWF.

8

En lugar de utilizar un valor de corte de la relación actividad del FvW dependiente de plaquetas/antígeno del FvW (FvW:Ag) inferior a 0,5, debe utilizarse un valor de corte superior, inferior a 0,7, para confirmar la EVW de tipo 2 en pacientes con un cribado inicial de EVW anormal.

9

En pacientes con sospecha de EVW de tipos 2A, 2B o 2M, que necesiten pruebas adicionales, debe utilizarse en el laboratorio un análisis de multímeros del VWF o la relación de unión del colágeno del VWF al antígeno (VWF:CB/VWF:Ag).

10

En pacientes con sospecha de EVW tipo 2A o 2B, que necesiten pruebas adicionales, debe utilizarse la prueba genética dirigida sobre aglutinación plaquetaria inducida por ristocetina (RIPA) a dosis bajas para identificar el tipo 2B.

11

En pacientes con sospecha de EVW de tipo 2N, que necesitan pruebas adicionales, debe utilizarse la prueba de unión del FVIII al VWF (VWF:FVIII) o la prueba genética específica (si está disponible).



Para obtener más información sobre pruebas de laboratorio específicas, visite la siguiente dirección en la [Guía de pruebas de laboratorio, instrumentos de detección y exámenes de médicos de NBDF](#).

Siga el código QR o el enlace para leer las [Directrices VWD](#) en su totalidad

