FVW bajo vs. Enfermedad de von Willebrand Tipo 1

TIPS DE INFORMACIÓN PARA PROFESIONALES

EVALUACIÓN DEL IMPACTO DE LAS GUÍAS 2021 SOBRE LA ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND EN EL DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LOS PACIENTES CON FVW BAJO

Antes del 2021, los pacientes con FVW:Ag entre 0,30–0,50 UI/mL eran diagnosticados como factor de von Willebrand (FVW) bajo, independientemente de las manifestaciones de sangrado. Las guías ASH/ISTH/NHF/WFH a partir del año 2021clasificaron a la enfermedad de von Willebrand (EVW) tipo I ante la presencia de FVW:Ag <0,30 UI/mL o 0,30–0,50 UI/mL y un fenotipo hemorrágico asociado.

Este trabajo evalúa el impacto de aplicar la nueva clasificación retrospectivamente en 305 pacientes con diagnóstico previo de “FVW bajo”, “EVW tipo 1” o “sin EVW”. En 112 de 150 pacientes (74,7%) etiquetados como FVW bajo pasaron a tener EVW tipo 1, 38 (25,3%) permanecieron como FVW bajo, 56 pacientes como EVW tipo 1 y 99 sin EVW.

Si bien este cambio produjo un aumento en el uso de concentrados de FVW, las complicaciones hemorrágicas fueron similares en ambos, FVW bajo y EVW tipo 1, lo que respalda estrategias de manejo equivalentes en ambos grupos. Más de la mitad de los pacientes mostraron un aumento de los niveles de FVW con la edad, lo que subraya la necesidad de reevaluar periódicamente a los pacientes con FVW bajo y confirmar la persistencia del fenotipo hemorrágico.

Este estudio muestra que antes del año 2021, pacientes con fenotipo hemorrágico y FVW:Ag: 0,30–0,50 UI/mL podían ser infratratados al no ser diagnosticados como EVW tipo 1; la adopción de las guías 2021 corrige esto, mejorando así el diagnóstico de la enfermedad y el acceso a un tratamiento hemostático.

Bibliografía:

Dong M, Larson J, Saroukhani S, Escobar M, Srivaths L. Assessing the Impact of the 2021 VWD Guidelines on the Diagnosis/Management of Low VWF Patients. Haemophilia. 2026 May-Jun;32(3):772-778. doi: 10.1111/hae.70275. Epub 2026 Mar 27. PMID: 41891800; PMCID: PMC13175425.

Tips de Información para Profesionales | 1