



REAL
FUNDACIÓN
VICTORIA
EUGENIA



CICLO DE
SEMINARIOS ONLINE
**ACTUALIZACIONES
EN HEMOFILIA Y
OTRAS COAGULOPATÍAS**
Visión multidisciplinar

“LA SENSIBILIZACIÓN, DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO Y CALIDAD DE VIDA DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND”

11 diciembre 2025 / 18:00 horas

CON LA COLABORACIÓN DE:

CSL Behring **octapharma**[®]

SEMINARIO ONLINE:

“La sensibilización, diagnóstico, tratamiento y
calidad de vida de los pacientes con enfermedad
de Von Willebrand”

EDITA:

Real Fundación Victoria Eugenia

Maquetación: A Imprenta Ourense S.L.

www.rfve.es

ISBN: 978-84-09-81666-8

ÍNDICE

Introducción2

Dra. Ana Rosa Cid Haro

Unidad de Hemostasia y Trombosis en el Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia.

Bibliografía4

Cambios en el manejo clínico de EVW que impactan en la mejora de la calidad de vida5

Dra. Sonia Herrero Martín

Servicio de Hematología del Hospital Universitario de Guadalajara.

Bibliografía29

Mujeres con EvW: Vivencias y Apoyo psicológico.....30

Dña. María García Dasí

Psicóloga General Sanitaria

Bibliografía37

Introducción

LA SENSIBILIZACIÓN, DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO Y CALIDAD DE VIDA DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD VON WILLEBRAND (EVW).

Dra. Ana Rosa Cid Haro¹

La EVW es la patología hemorrágica más frecuente a la que nos enfrentamos en nuestra práctica habitual. Actualmente, a pesar de disponer de buenas opciones terapéuticas, todavía tenemos retos importantes que mejorar. En la medicina moderna debemos considerar al paciente de una forma global y así existe el concepto de calidad de vida (CV) relacionada con la salud (CVRS). La CVRS evalúa el impacto de la salud, la enfermedad y el tratamiento en la percepción subjetiva que tiene una persona sobre su bienestar físico, mental y social.

La primera ponencia, impartida por la doctora Sonia Herrero Martín, hematóloga del Servicio de Hematología del Hospital Universitario de Guadalajara lleva por título “Cambios en el manejo clínico de la EVW que impactan en la mejoría de la calidad de vida”. En ella, se comenta que los pacientes con EVW tienen unas altas tasas de depresión y ansiedad que afectan a su CV. Esto es más notable en pacientes con un fenotipo hemorrágico más grave, en mujeres con sangrado menstrual abundante (SMA) y en los que sufren hemorragias intraarticulares. Actitudes que pueden mejorar su CV comienzan con un correcto y temprano diagnóstico para lo cual utilizamos herramientas como el ISTH-BAT o en las mujeres con SMA un pictograma validado o síntomas predictores. Tras la sospecha clínica se utiliza una batería de técnicas diagnósticas que establecerán el tipo y subtipo de la enfermedad, incluyendo estudios genéticos que han mejorado su disponibilidad a un menor coste. Los tratamientos deben ser personalizados, adaptados al subtipo de EVW, al perfil de sangrado y clínico del paciente, teniendo en cuenta su actividad física, sus comorbilidades y sus preferencias. Disponemos de un importante arsenal terapéutico que debemos conocer y aplicar adecuadamente. Existen numerosos fármacos y opciones terapéuticas en investigación que nos aportaran tratamientos más individualizados y

1. Unidad de Hemostasia y Trombosis en el Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia.

de más fácil administración. Entre las medidas actuales, la que más nos ayuda a mejorar la CV, es el uso de profilaxis en casos de sangrados repetidos o intensos.

La segunda ponencia titulada “Mujeres con EvW: Vivencias y apoyo psicológico” ha sido impartida por María García Dasí, psicóloga general sanitaria. Las mujeres con EVW precisan conocer la enfermedad intentando evitar su retraso diagnóstico. El segundo paso es el de construcción del significado personal del diagnóstico que es vivido de forma diferente en cada mujer y que conlleva un afrontamiento emocional. Los síntomas de mayor impacto psicológico se presentan con la menarquia, en la pubertad, siendo el SMA el más significativo. Existen diferentes cuestionarios específicos de CV relacionada con la menstruación, alguno de ellos de fácil implementación, que nos ayudaran a valorar la severidad de su impacto en la mujer. También disponemos de cuestionarios para evaluar el impacto de la EVW en general. Podemos utilizar instrumentos genéricos o específicos con diferente sensibilidad y dependiendo del objetivo de estudio. El cuestionario específico de EVW (VWD-QoL) se está utilizando en diferentes registros y ha sido validado en varios idiomas (italiano, francés y alemán) pero no está disponible todavía en nuestro entorno.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Castaman G, Katsarou O, Jansen N, Santos S, Escolar G, Berntorp E. Clinical, economic, and health-related quality of life burden associated with von Willebrand disease in adults and children: Systematic and targeted literature reviews. *Haemophilia*. 2023 Mar;29(2):411-422.
2. Von Mackensen S. Quality of life in women with bleeding disorders. *Haemophilia*. 2011 Jul;17 Suppl 1:33-7.
3. Von Mackensen S, Federici A. Quality of life assessment in patients with von Willebrand's disease: development of a first disease-specific instrument (VWD-QOL). Poster presentation at the annual congress of the Society of Thrombosis and Haemostasis Research, Dresden, 21–25 February 2007, P 126.
4. Goudemand J, Susen S, Berger C, Bayart S, Chambost H, Genre-Volot F, Desprez D, Claeysens S, Pan-Petes B, Harroche A, Ardillon L, Veyradier A, Barthez-Toullec M, Marin G, Lagrue E, André-Bonnet MH, Repessé Y, Borel-Derlon A, von Mackensen S.J. Health-related quality of life in children with von Willebrand disease: results of the French real-life Willebrand Study Health-related Quality of Life study. *Thromb Haemost*. 2025 Sep;23(9):2736-2750.
5. de Wee EM, Fijnvandraat K, de Goede-Bolder A, Mauser-Bunschoten EP, Eikenboom JC, Brons PP, Smiers FJ, Tamminga R, Oostenbrink R, Raat H, van der Bom JG, Leebeek FW; WiN Study Group. Impact of von Willebrand disease on health-related quality of life in a pediatric population. *J Thromb Haemost*. 2011 Mar;9(3):502-9.
6. Halimeh S, Wermes C, Moorthi C, et al. Clinical, Obstetric-Gynaecological and HRQoL Data of Female VWD Patients in the WIL-QoL Study. *Haemophilia* 2025 Nov 19. doi: 10.1111/hae.70125.

Cambios en el manejo clínico de EVW que impactan en la mejora de la calidad de vida

Dra. Sonia Herrero Martín

Servicio de Hematología del Hospital
Universitario de Guadalajara.

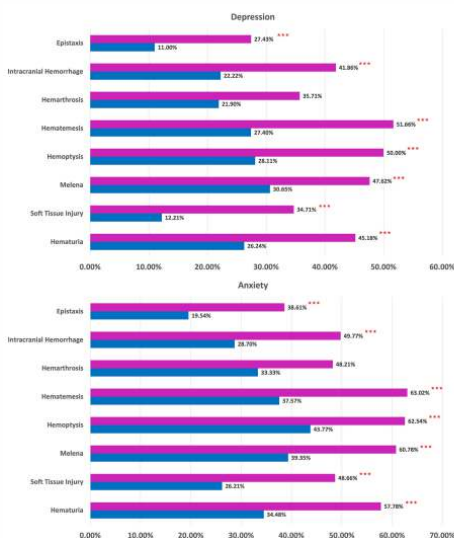
“nuevo desafío: EVW”



- EVW
- CALIDAD DE VIDA
- EVW
- CALIDAD DE VIDA

¿Por qué hablar de calidad de vida en EVW?

Depresión y ansiedad en personas con enfermedad de von Willebrand con síntomas hemorrágicos por sexo



TASAS MÁS ALTAS DE ANSIEDAD (32,9%) Y DEPRESIÓN (23,1%)














EVW, las tasas más altas de ansiedad y depresión fueron con :

- **sangrado uterino anormal** (depresión: 37,33%, ansiedad: 50,25%)
- **hematemesis** (depresión: 43,68%, ansiedad: 54,65%),
- **hemoptisis** (depresión: 42,67%, ansiedad: 56,26%),
- **hematuria** (depresión: 41,33%, ansiedad: 53,04%),
- **melena** (depresión: 42,72%, ansiedad: 54,58%)

¿Por qué hablar de calidad de vida en EVW?

- Los pacientes con EVW tipo 3 con una calidad de vida relacionada con la salud más baja que aquellos con tipo 1 y 2.
- El SMA puede tener un fuerte impacto en la HRQoL.
- Las hemorragias articulares y la artropatía están fuertemente relacionadas con dolor corporal, un menor nivel físico, y de puntuaciones en salud mental.

J Thromb Haemost. 2024;22:1583 – 1590
Res Pract Thromb Haemost. 2024;8:e102599

<p>Coagulopatía más frecuente, y puede coexistir con otros trastornos hemorrágicos</p> 	<p>Aumento de la concienciación de las coagulopatías en la mujer</p> 	<p>Disparidades en diagnóstico y tratamiento</p> 	<p>Cínica sobre todo de sangrado de membranas mucosas y tejidos blandos y su gravedad es variable según el grado de reducción del FVW y el FVIII</p> 	
<p>Afecta 1/100 personas y 1/1000 con síntomas hemorrágicos clínicamente significativos.</p> 	<p>Faltan estándares de atención</p> 	<p>EvW está subdiagnosticada en ciertas localidades geográficas</p> 	<p>Mujeres con EvW tienen un riesgo particularmente alto de sangrado debido a la menorragia y el parto</p> 	<p>Desarrollar principios prácticos de atención. para promover la estandarización de la atención</p>
		<p>2021 European principles of care for women and girls with inherited bleeding disorders</p> 		

RTPH VOLUME 9, ISSUE #103259 NOVEMBER 2025

RECOMENDACIONES

01	EVALUACIÓN CLÍNICA	Evaluación de la clínica hemorrágica
02	DIAGNÓSTICO	Claves en el diagnóstico de la EVW
03	GENÉTICA	Papel de la genética en la EVW
04	MANEJO	Manejo de pacientes
05	INVESTIGACIÓN	Prioridades futuras en investigación

BLOOD ADV (2021) 5 (1): 280-300

ASH ISTH NHF WFH 2021 GUIDELINES ON THE DIAGNOSIS OF VON WILLEBRAND DISEASE

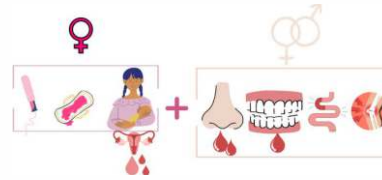
01	EVALUACIÓN CLÍNICA	Evaluación de la clínica hemorrágica
02	DIAGNÓSTICO	
03	GENÉTICA	
04	MANEJO	
05	INVESTIGACIÓN	

BLOOD ADV (2021) 5 (1): 280-300

01

EVALUACIÓN CLÍNICA

1.Herramientas:



• **ISTH BAT: valorar y documentar la gravedad de la hemorragia**



Población	Rango normal	Punto de corte
Mujer 18-30 años	0-4	≥5
Mujer 31-51 años	0-5	≥6
Mujer 52-88 años	0-6	≥7
Hombre ≥18 años	0-3	≥4
Niños <18 años	0-2	≥3



[HTTPS://VWDTEST.COM/ES/WP-CONTENT/UPLOADS/SITES/55/2025/06/8452-PBAC-ES.PDF](https://vwdtest.com/es/wp-content/uploads/sites/55/2025/06/8452-PBAC-ES.PDF)
 ONLINE RESOURCES: WWW.LETSTALKPERIOD.CA, WWW.BETTERYOUKNOW.ORG, WWW.KNOWYOURFLOW.IE

[HTTPS://WWW.MDCALC.COM/CALC/10580/ISTH-SCC-BLEEDING-ASSESSMENT-TOOL](https://www.mdcalc.com/calc/10580/isth-scc-bleeding-assessment-tool)
 WELCOME ACADEMY 2024

01

EVALUACIÓN CLÍNICA

1.Herramientas:



• **ISTH BAT: valorar y documentar la gravedad de la hemorragia**
 • **PBAC: valorar sangrado menstrual: puntuación > 100 se correlacionaron con SMA(>80 mL)**

SMA: pérdida que interfiere con la calidad de vida física, emocional, social y material de la mujer, y que puede ocurrir sola o en combinación con otros síntomas.

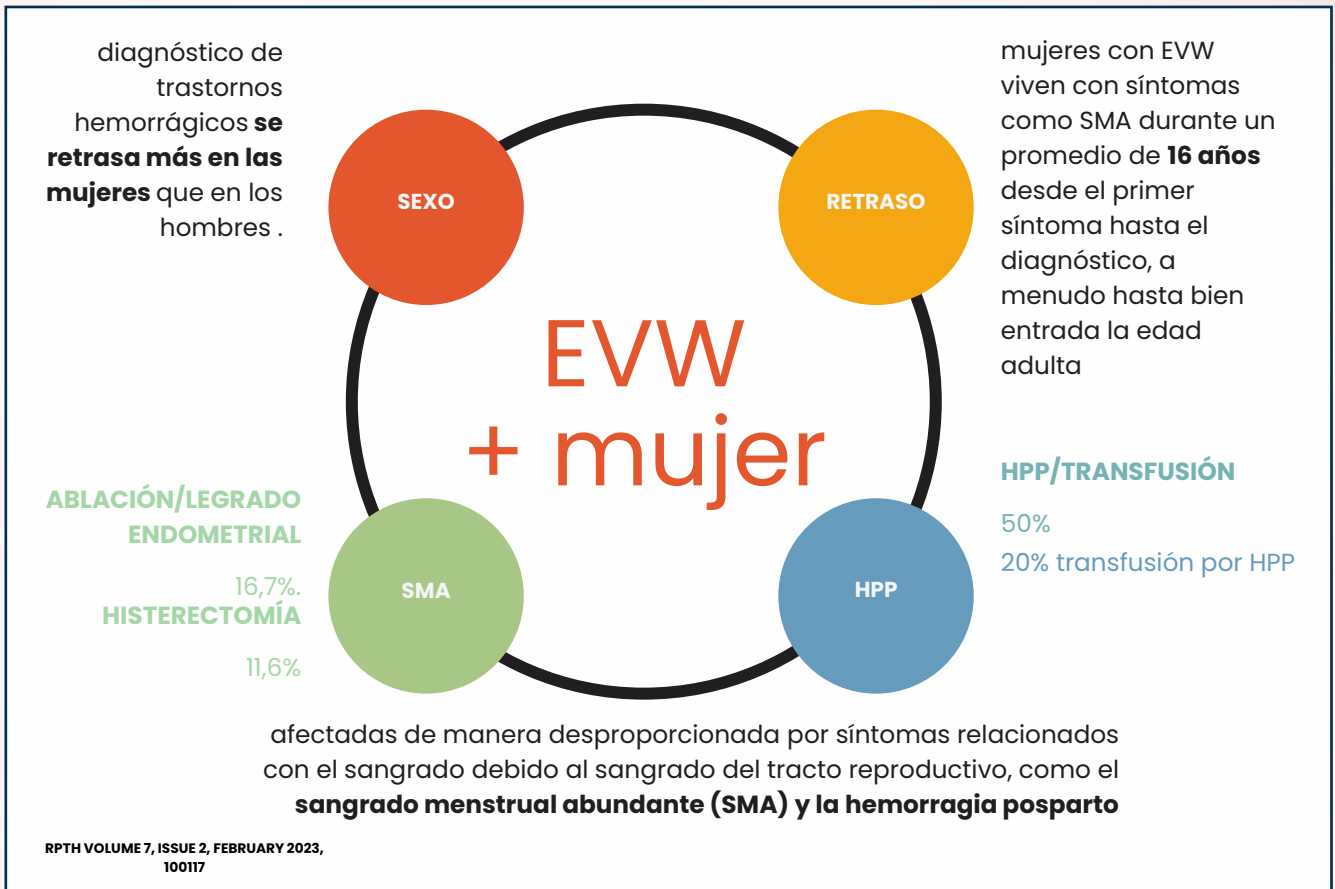
• **Predictores SMA:**

- Sangrado > 8 días
- Recambios higiénicos empapados cada 2 h varios días
- Uso de diferentes medidas higiénicas al mismo tiempo
- Requiere recambio nocturno
- Presencia frecuente de coágulos (> 2,8 cm)
- Ferritina Baja
- PBAC* score >100
- Saturación braga menstrual más de 2 veces al día
- Copa o disco lleno varios días del ciclo




[HTTPS://VWDTEST.COM/ES/WP-CONTENT/UPLOADS/SITES/55/2025/06/8452-PBAC-ES.PDF](https://vwdtest.com/es/wp-content/uploads/sites/55/2025/06/8452-PBAC-ES.PDF)
 ONLINE RESOURCES: WWW.LETSTALKPERIOD.CA, WWW.BETTERYOUKNOW.ORG, WWW.KNOWYOURFLOW.IE

[HTTPS://WWW.MDCALC.COM/CALC/10580/ISTH-SCC-BLEEDING-ASSESSMENT-TOOL](https://www.mdcalc.com/calc/10580/isth-scc-bleeding-assessment-tool)
 WELCOME ACADEMY 2024





Cuestionarios calidad de vida



- Se han empleado diferentes herramientas y cuestionarios para evaluar la calidad de vida en mujeres con EvW
 - Los cuestionarios **SF-36** y **EQ-5D** evalúan 5 dimensiones: movilidad, autocuidado, actividades habituales, dolor/malestar y ansiedad/depresión, midiendo la calidad de vida relacionada con la salud
 - El Menstrual Bleeding Questionnaire (**MBQ**) útil en adolescentes y mujeres >de 18 años en el diagnóstico de SMA y en la evaluación de la eficacia del tratamiento en la práctica clínica y la investigación
 - El Willebrand Disease (**vWD**)-**QoL** evaluar la calidad de vida relacionada con la salud en adultos y niños con EvW, midiendo el impacto en el bienestar físico y emocional.
 - Short Form Health Survey (**SF-12**) constituye un cuestionario de opinión sobre salud,
 - Cuestionario **SAMANTA** ([disponible en español](#)), requiere validación

J Thromb Haemost. 2024;22:1583-1590

ESTRÓGENOS

Aumentan los niveles de factor VIII, y factor von Willebrand.



RIESGO TROMBÓTICO

Sopesar el riesgo de complicaciones trombóticas versus el riesgo de suicidio y otros **beneficios psicológicos** asociados con la disforia de género no tratada

transgénero en diátesis hemorrágicas



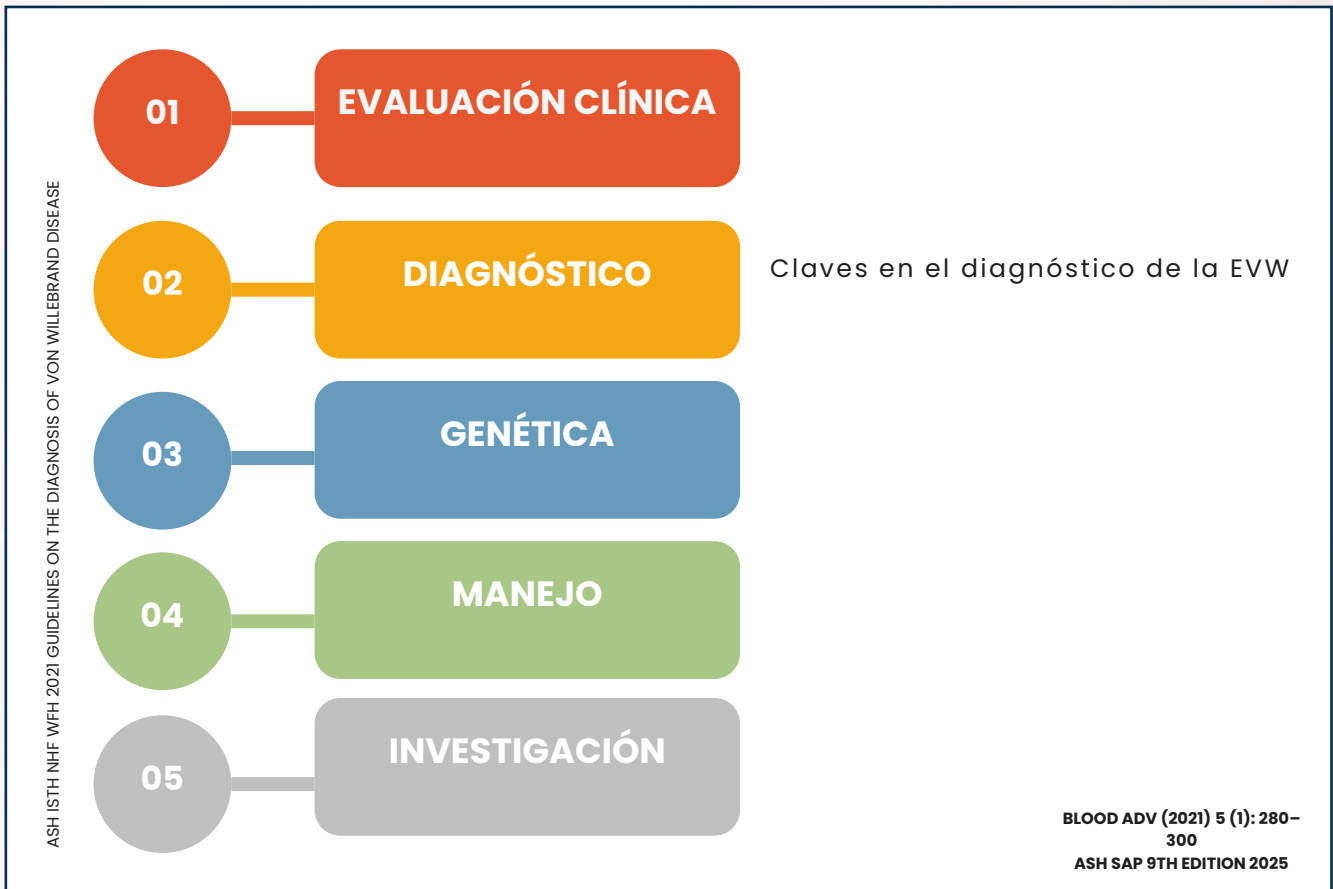
HEMOGLOBINA



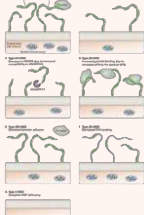

Estrógenos regulan eritropoyesis, los suplementos de estrógenos en mujeres transgénero baja la media de Hemoglobina.



CIRUGÍAS

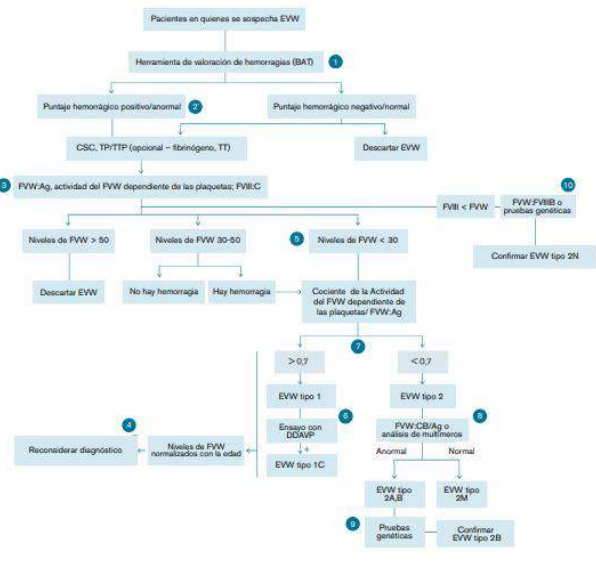
Faloplastia
vaginoplastia
implante mamario



	<p>EVW 2 y 3, con los fenotipos de sangrado más graves, son mucho más raros</p>	<p>"VWF bajo" incluye aquellos con niveles de VWF de 0,30 a 0,50 UI/dL.</p>		<p>FvW bajo no es necesariamente un trastorno leve en comparación con otros subtipos de EvW . Existe la necesidad de una identificación y diagnóstico más tempranos de las personas con reducciones más leves del FvW</p>
	<p>Tipo 1 se define por niveles del factor von Willebrand (VWF) <30 UI/dL</p>	<p>Las personas con EvW con FvW bajo : diagnosticadas y tratadas a una edad más avanzada y reportaron una calidad de vida reducida en comparación con personas con EvW tipo 1 a 3</p>	<p>Niveles bajos de VWF están asociados con sangrado significativo, especialmente en los dominios de menorragia y dental.</p>	<p>66% de las personas con EvW no diagnosticadas o "reconocidas erróneamente" buscaron atención por al menos 3 hemorragias en el año anterior al diagnóstico y reportaron una menor frecuencia de hemorragias tras diagnóstico</p>
<p>La VWD tipo 1 es la forma más leve y el tipo más común de VWD</p>			<p>El retraso en diagnóstico retrasa el tratamiento óptimo del sangrado</p>	<p>El diagnóstico oportuno y el tratamiento adecuado podrían potencialmente aliviar la carga clínica y económica de la EVW para los pacientes y el sistema de salud.</p>

ASH ISTH NHF WFH 2021 GUIDELINES ON THE DIAGNOSIS OF VONWILLEBRAND DISEASE

02 **DIAGNÓSTICO**



<https://ashpublications.org/bloodadvances/pages/vwd-guidelines>

Herramientas de valoración de hemorragia

- ISH BAT

Ensayos de la actividad de unión del FVW a las plaquetas

- Coagulación (TP,TTPa, TT, FBG)y Hemograma
- FVW: Ag, de actividad del FVW dependiente de las plaquetas (ej.: FVW:GPIbM), y a la de FVIII:C.

Niveles de FVW que se normalizan con la edad

- no se ha establecido la relación entre aumento de los niveles de FVW y síntomas hemorrágicos.

EVW tipo 1:

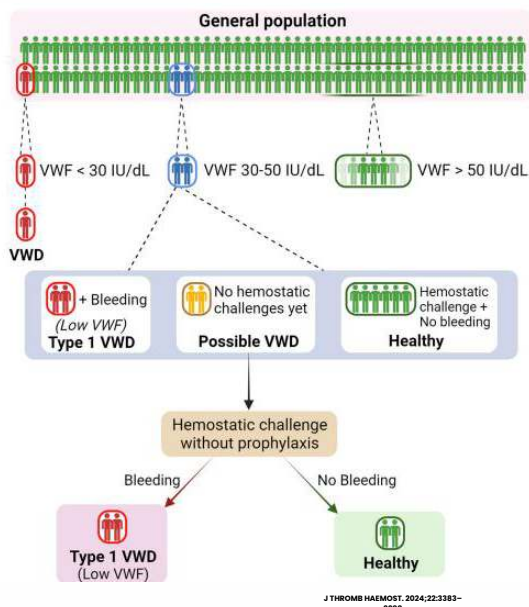
- **FVW de <0.30 UI/ml independientemente de la hemorragia, y para pacientes con hemorragias anormales, un nivel de FVW de <0.50 UI/ml para confirmar el diagnóstico de EVW tipo 1**

EVW tipo 1C:

- ensayo de desmopresina con pruebas de sangre 1 y 4 horas después de la infusión

02 **DIAGNÓSTICO**

PROPUESTA DE ALGORITMO DE ABORDAJE DIAGNÓSTICO PARA LA ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND (EVW) TIPO 1.

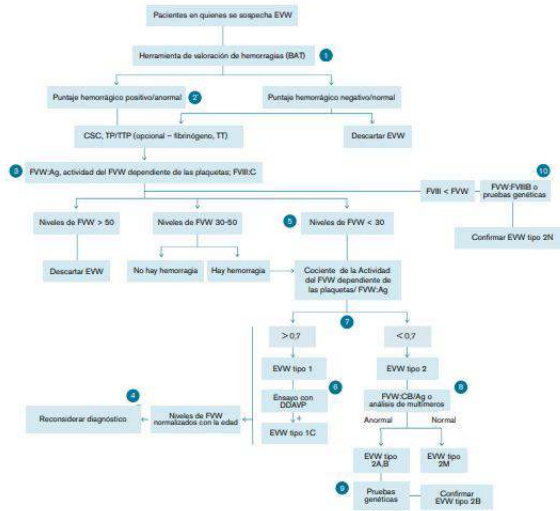


- 2,5% de la población general tiene niveles plasmáticos del antígeno del factor von Willebrand (VWF) <50 UI/dL.
- Las personas con niveles de FvW > 50 UI/dL se consideran sanas (verde).
- Aquellos con niveles de VWF < 30 UI/dL se clasifican como EVW tipo 1 (rojo).
- Entre las personas con niveles de VWF entre 30 y 50 UI/dL, aquellos con UN FENOTIPO HEMORRÁGICO SIGNIFICATIVO SE CLASIFICAN COMO EVW TIPO 1 (ROJO).
- Los individuos sin sangrado, a pesar de suficientes desafíos hemostáticos, se consideran sanos y son dados de alta de la clínica (verde).
- **Los individuos sin un fenotipo hemorrágico significativo en la actualidad, que no han experimentado previamente desafíos hemostáticos, se clasifican como "Posible EvW" (amarillo). Estos pacientes son monitoreados hasta que experimentan desafíos hemostáticos. Si sangran después de pruebas hemostáticas, se les diagnostica EvW tipo 1 (rojo). Si no sangran, se clasifican como sanos y se les da el alta de la clínica (verde).**

ASH ISTH NHF WFH 2021 GUIDELINES ON THE DIAGNOSIS OF VONWILLEBRAND DISEASE

02

DIAGNÓSTICO



EVW tipo 2:

- no utilizar un cociente de <0.5 como valor de corte para el ensayo de actividad del FVW dependiente de las plaquetas/FVW:Ag, y preferiblemente utilizar un valor de corte más alto de <math><0.7</math> para confirmar la EVW tipo 2 (2A, 2B, 2M)
- análisis de multímeros del FVW o FVW:CB/FVW:Ag (el cociente entre el ensayo de unión del FVW al colágeno y el ensayo de FVW:Ag) para diagnosticar la EVW tipo 2 en pacientes en quienes se sospecha EVW tipo 2A, 2B o 2M
- **pruebas genéticas específicas** más recomendada que la prueba de aglutinación plaquetaria inducida con dosis bajas de ristocetina (RIPA por su sigla en inglés) para el diagnóstico de la EVW tipo 2B .
- ensayo de unión del FVW al FVIII (FVW:FVIII) o pruebas genéticas específicas en el caso de pacientes que se sospecha padecen EVW tipo 2N

<https://ashpublications.org/bloodadvances/pages/vwd-guidelines>

ASH ISTH NHF WFH 2021 GUIDELINES ON THE DIAGNOSIS OF VON WILLEBRAND DISEASE

01

EVALUACIÓN CLÍNICA

02

DIAGNÓSTICO

03

GENÉTICA

04

MANEJO

05

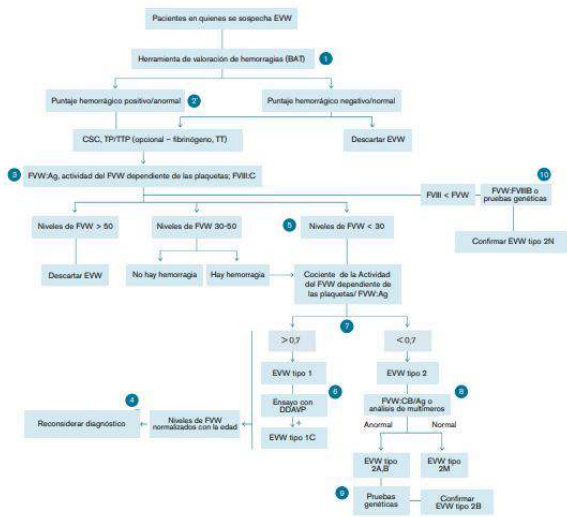
INVESTIGACIÓN

Papel de la genética en la EVW

03

GENÉTICA

ASH ISTH NHF WFH 2021 GUIDELINES ON THE DIAGNOSIS OF VONWILLEBRAND DISEASE



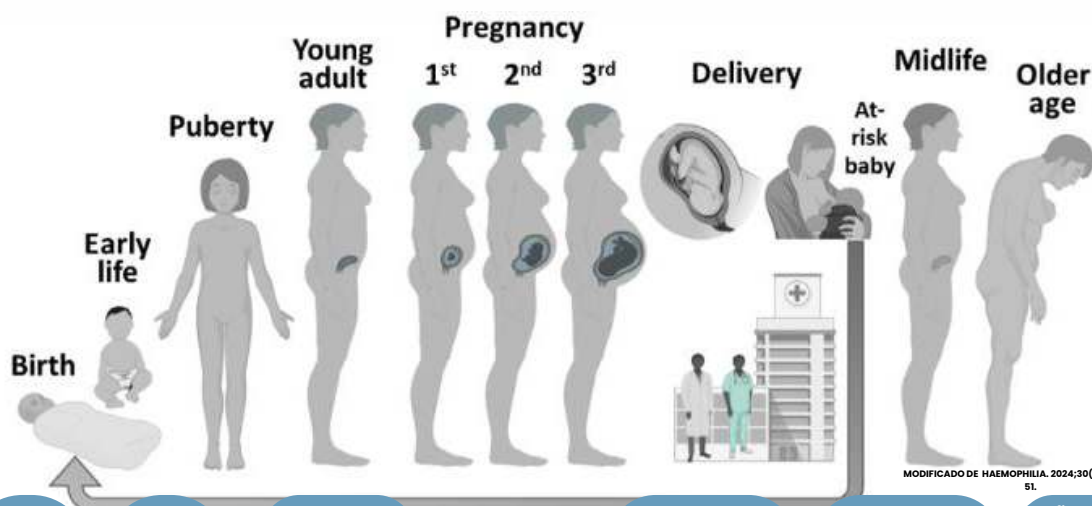
Genética:

Mayor **disponibilidad** y el menor **costo** de las pruebas genéticas

Muchas variantes de tipo 2, particularmente 2B y 2N, han sido bien caracterizadas y la confirmación de una variante genética

Valioso para el asesoramiento diagnóstico preimplantacional/ **prenatal** dentro de familias afectadas por EvW tipo 3.

<https://ashpublications.org/bloodadvances/pages/vwd-guidelines>




MODIFICADO DE HAEMOPHILIA. 2024;30(SUPPL 3):45-51.

EVW y Mujer


HIC	EPISTAXIS	RIESGO SMA	RIESGO HPP	RIESGO SUA PERIMENOPAUSIA	DAÑO ARTICULAR RIESGO CV COMORBILIDADES
POCO FRECUENTE	PRESIÓN TAPONAMIENTO TRANEXÁMICO DDAVP FACTOR VW FERROTERAPIA	TRANEXÁMICO DDAVP FACTOR VW FERROTERAPIA	TRANEXÁMICO DDAVP FACTOR VW PLAQUETAS OBSTETRICO	TRANEXÁMICO HORMONAS FACTOR VW PLAQUETAS OBSTETRICO	HORMONAS FACTOR VW ANTIAGREGANTES ANTICOAGULANTES

Valorar con escalas a los pacientes como **screening inicial**
Diagnóstico temprano

- Divulgar e informar a especialidades relacionadas: ginecólogos, obstetras, otorrinos, atención primaria, dentistas, digestivos, anestesiastas...
 - Día Europeo de la Enfermedad de von Willebrand (1 de febrero)
 - Fedhemo
 - RFVE
 - SETH




DIAGNÓSTICO




DIVULGAR
INFORMAR

Tener **protocolos de derivación** en cada área/ centro:
Coordinación entre niveles asistenciales en pacientes con Enfermedad de Von Willebrand

Algoritmo de aprendizaje automático de alta precisión para identificar hombres y mujeres con enfermedades potencialmente no diagnosticadas



PROTOCOLOS
COORDINACIÓN



ALGORITMOS?

ASH ISTH NHF WFH 2021 GUIDELINES ON THE DIAGNOSIS OF VONWILLEBRAND DISEASE
[HTTPS://WWW.MDCALC.COM/CALC/10580/ISTH-SCC-BLEEDING-ASSESSMENT-TOOL](https://www.mdcalc.com/calc/10580/isth-scc-bleeding-assessment-tool)
[HTTPS://VWDTEST.COM/ES/WP-CONTENT/UPLOADS/SITES/55/2025/06/8452-PBAC-ES.PDF](https://vwdtest.com/es/wp-content/uploads/sites/55/2025/06/8452-PBAC-ES.PDF)

Algoritmo de aprendizaje automático que pueda respaldar el diagnóstico oportuno de la VWD mejorando así potencialmente la calidad de la atención de los pacientes.

- Puede ayudar a identificar personas sintomáticas potencialmente no diagnosticadas que podrían ser examinadas para detectar un diagnóstico de EvW.
- Modelos predictivos específicos de cada sexo

DEFINE PATIENT COHORTS

Identify potential patients using the claims database

Patients with confirmed VWD diagnosis

Persons with suspected VWD

BUILD MODELS IN MALES AND FEMALES

Bleeding, comorbidities, diagnostic tests
Procedures and concomitant treatments
HCP interactions
Hospitalizations

Machine learning to develop disease fingerprint

- Random forest
- Neural network
- Conditional forest
- Gradient boosting machine

MODEL TRAINING AND MODEL SELECTION

Training data 80% of each cohort

- Select the models with the highest accuracy
- Separate models selected in females and males

Testing data 20% to test the model

CHOOSE CUTOFF AND APPLY MODEL TO FIND LIKELY PATIENTS

Suspected patient universe

Minimize with cutoff

- Limited match/likely false positive
- Reasonable patient count

Identify with high confidence
Matches most filters/likely undiagnosed patient

Ausencia de protocolos adecuados o una falta de acceso a pruebas especializadas de VWD para personas con indicadores claros de un posible diagnóstico de VWD

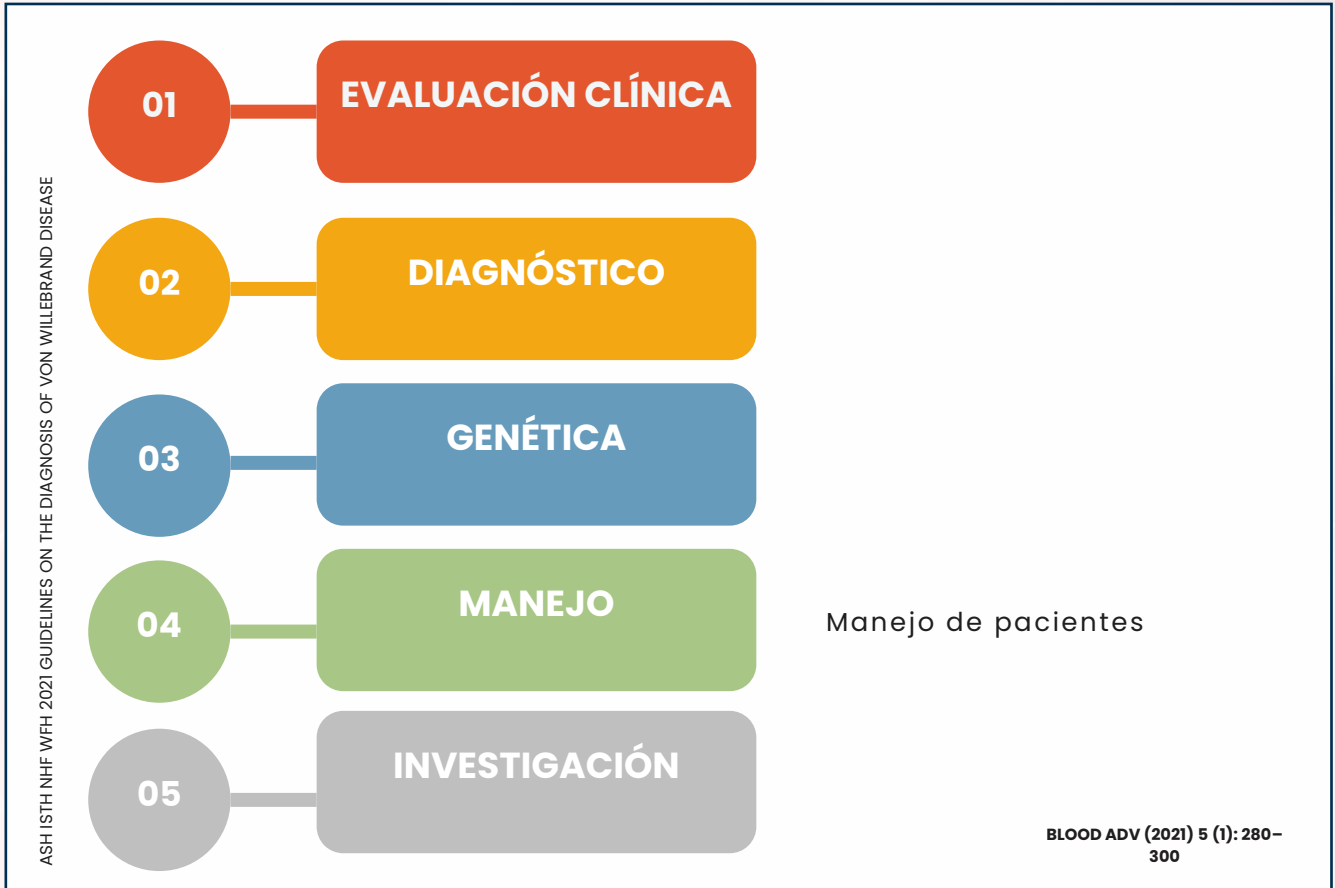
EXPERT REVIEW OF HEMATOLOGY VOLUME 17, 2024 - ISSUE 6




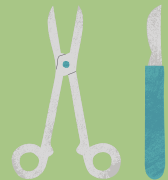
DIAGNÓSTICO

ALGORITMOS

EVW

MACHINE LEARNING



	Los niveles de VWF pueden parecer normales debido a circunstancias clínicas asociados a pesar de una historia clínica que sugiera		Además, a diferencia de la hemofilia, la EVW carece de clasificaciones de gravedad, lo que limita la capacidad de proporcionar orientación precisa sobre la situación de un individuo.
	Clinica variable entre pacientes dentro de la misma enfermedad. subtipo, probablemente debido a modificadores genéticos del fenotipo de sangrado		Antifibrinolíticos y DDAVP en sangrados leves
Papel de la farmacocinética	Los niveles mínimos de actividad del VWF para prevenir complicaciones hemorrágicas		Tto sustitutivo con FVW en sangrado severo o cirugías, con FVW/FVIII derivado plasmático o FVW recombinante
	Los niveles mínimos de actividad del VWF para prevenir complicaciones hemorrágicas		

ASH ISTH NHF WFH 2021 GUIDELINES ON THE DIAGNOSIS OF VON WILLEBRAND DISEASE

01

EVALUACIÓN CLÍNICA

02

DIAGNÓSTICO

04

GENÉTICA

03

MANEJO

05

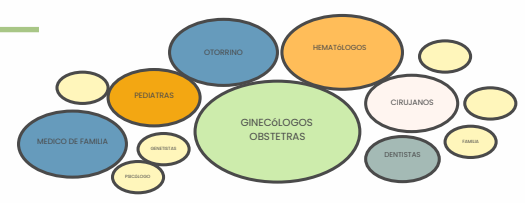
INVESTIGACIÓN

Tratamientos personalizados:

Adaptados al **subtipo de EVW**



Adaptados al **perfil de sangrado**: tipo, frecuencia, severidad

Adaptados al **perfil clínico** del paciente: comorbilidades, actividad física, preferencias del paciente



Seminario RFVE: La enfermedad de Von Willebrand, manejo de las cirugías y profilaxis"

AUMENTO DE LOS NIVELES ENDÓGENOS DE FVW: DDAVP

DOSIS	EFICACIA	EVWI	GESTANTE
 <p>Administrar por vía intravenosa o subcutánea (0,3 µg/kg con una dosis máxima de 20 µg) o sbc o intranasal (150 –300 µg según el peso)</p>	<p>Eficaz en la EvW tipo 1, particularmente aquellos con niveles < 0,30 UI/mL y en algunos pacientes con EvW tipo 2A y tipo 2M con capacidad de respuesta confirmada</p>	<p>De elección en EVW tipo 1, consiguiendo niveles >50 U/dl de FVW en plasma</p>	 <p>Hacer idealmente test desmopresina previo a gestación en mujeres con EVW con FVIII y FVW <30U/dl</p>

**DDAVP
LIMITACIONES**

Suministro intranasal limitado desde fabricante



Restricción líquidos



Enrojecimiento, mareos, dolor de cabeza, náuseas, retención líquidos

No en EVW2B ni EVW 3



Limitar el uso de desmopresina en personas mayores de 60 a 70 años .

No usar en:
enfermedad cardiovascular ,cerebrovascular ,vascular periférica, epilepsia, preeclampsia

Aclaramiento acelerado en IC



Contraindicada en niños **menores de 2 años** por riesgo de hiponatremia y convulsiones

Lancet Hematology Volume 10, Issue 8e812-e823 August 2023

Procedimientos menores, **Taquifilaxia** con dosis repetidas

Ampliar y mejorar la oferta terapéutica: adaptados al subtipo de EVW, FVW con mayor vida media

Haemate-P®



proporción de VWF : FVIII de 2:1



Wilfactin®

- sólo disponible en Europa
- proporción FVW:FVIII de 50:1

Wilate®



con una proporción de 1:1

**FVW
PLASMÁTICOS
RECOMBINANTE**



Vonvendi®

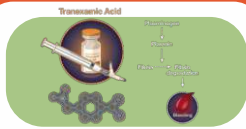
- Recombinante, ha sido desarrollado con licencia en jurisdicciones limitadas
- **No contiene FVIII**, por lo tanto, si el nivel inicial de FVIII es <40% o no se conoce en el momento del tratamiento, se recomienda FVIII recombinante para garantizar la hemostasia inicial cuando se trata según demanda.
- Opción si rechazan los productos sanguíneos por razones personales o religiosas, como los testigos de Jehová
- Vida media aprox 20h

Fahndi®



proporción de 1,58:1

TERAPIAS COMPLEMENTARIAS

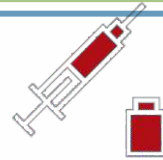


TRANEXÁMICO

- Como tto único en procedimientos menores en EVW 1, con FVW >30UI/dl, y fenotipo leve de sangrado
- En posparto, 10-14 días mín

FACTOR VIIA

Opción para el sangrado refractario a otras opciones de tratamiento. Esto también es eficaz en el raro escenario en el que un individuo tiene inhibidor.



ANTI (VEGF)

Pueden ser útiles para abordar **malformaciones arteriovenosas (MAV)**, como las que se observan comúnmente en personas con tipo **2A**

ATORVASTATINA

Eficacia del tratamiento con estatinas, atorvastatina en dosis altas, en personas con EVW y hemorragia refractaria por **MAV**

Evitar AINES y AAS

TERAPIAS COMPLEMENTARIAS



ACOH

anticonceptivos combinados



DIU

Levonogestrel



HORMONAL+ ANTIFIBRINOLÍTICO

Tratamiento combinado No TOMAR antifibrinolítico si:

- hematuria,
- clínica trombótica en los últimos meses,
- valorar si se puede tomar con tto estrogénico (ACOH)



FERROTERAPIA

Seguimiento de perfil férrico en consulta para valorar ferroterapia si <20 ng/ml en asintomáticas y <50 ng/ml en sintomáticas (fatiga...)

Evitar AINES y AAS

ASH SAP 9th edition 2025

PAUTAS DE TRATAMIENTO CGIA, PARTO



CIRUGIA MAYOR

FVIII y FVW >50 UI/dl al menos 3 días tras cirugía o hasta descenso del riesgo de sangrado
Evitar picos de acitidad >200–250 o >150 si riesgo trombótico



CIRUGIA MENOR

FVIII y FVW >50 UI/dl y antifibrinolíticos ó sólo antifibrinolíticos si EVWI leve



POS-PARTO

- a. Tranexámico 10–14 días
- en casos severos de EVW : FVW para niveles FVW >50UI/dl mínimo 5d pos-parto

Evitar AINES y AAS

ASH SAP 9th edition 2025

01

EVALUACIÓN CLÍNICA

02

DIAGNÓSTICO

03

GENÉTICA

04

MANEJO

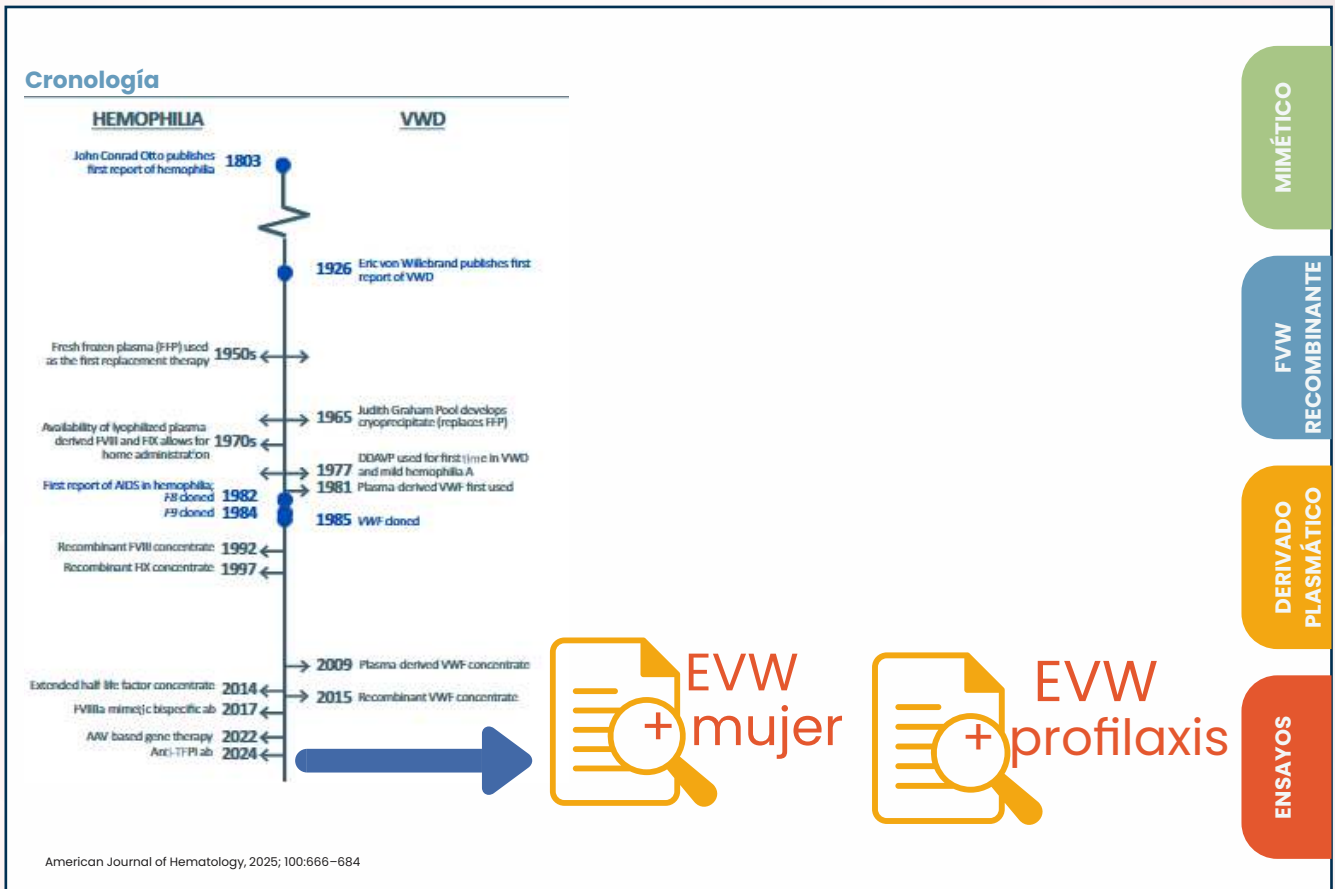
05

INVESTIGACIÓN

ASH ISTH NHF WFH 2021 GUIDELINES ON THE DIAGNOSIS OF VON WILLEBRAND DISEASE

Prioridades futuras en investigación
Mejorar la evidencia científica

BLOOD ADV (2021) 5 (1): 280–300



PROFILAXIS EN EVW

A QUIÉN

Se recomienda la profilaxis a largo plazo con concentrado de FVW si antecedentes de **hemorragias graves y frecuentes.**

La profilaxis a largo plazo **no es el estándar actual de atención** para los pacientes con EVW

Los datos de estudios prospectivos son escasos: dosis, frecuencia?¿, impacto en calidad vida?¿

NO ESTÁNDAR

DEFINICIÓN

Período **> 3 a 6 meses** de VWF concentrado administrado **al menos una vez por semana**, o para mujeres con HMB, al menos una vez **por ciclo menstrual.**

Sólo el **1,6%** en profilaxis, la mayoría pacientes tipo 3 que habían presentado sangrado articular.

MINORIA

BLOOD ADV (2024) 8 (6): 1405–1414.

PROFILAXIS EN EVW

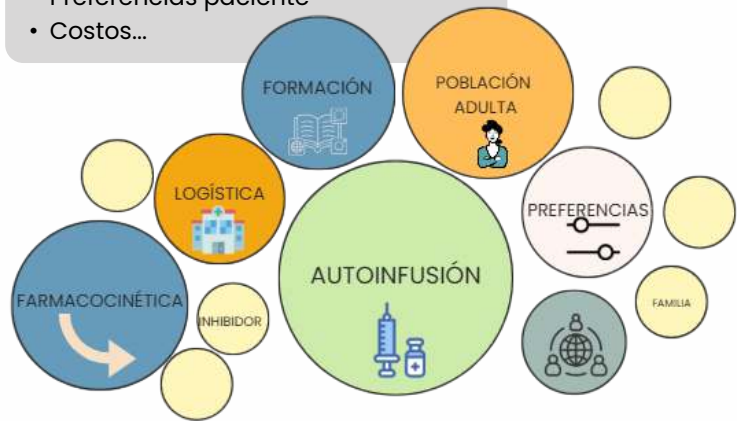
DOSIS?

- Hemartros repetición: 40-60 UI/kg 2-3 v/sem
- Sangrados mucosas: 40-60 UI/kg 3-4 vces/sem
- SMA: 20-40 UI/kg./24-48h? los días más fuertes de menstruación

- Vonvendi: 40-60 UI/kg 2 veces en semana
- Wilate 20-40 UI/kg 2-3 veces en semana

LIMITACIONES

- Formación
- Autoinfusión
- Farmacocinética
- Efectos secundarios: inhibidores, alergias...
- Preferencias paciente
- Costos...

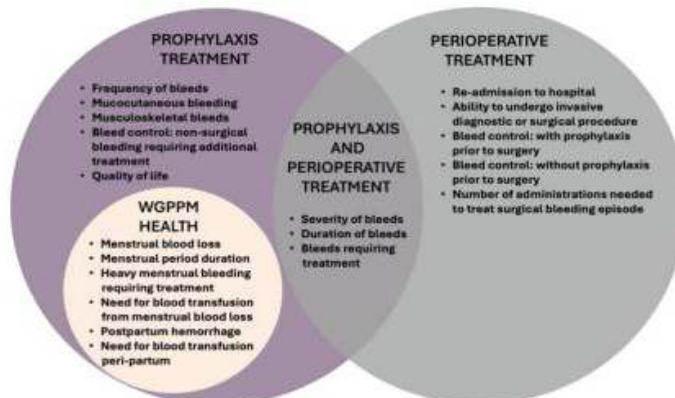


BLOOD ADV (2024) 8 (6): 1405-1414.

PROYECTO COREVWD



Priorizar las perspectivas de los pacientes para definir un nuevo marco para los estándares en evolución en EvW y ensayos clínicos



La incorporación de coreVWD en los próximos ensayos promoverá transparencia y previsibilidad en la medición y presentación de informes de resultados, lo que permite comparación de productos por parte de una variedad de tomadores de decisiones.

<https://www.bleeding.org/sites/default/files/document/files/coreVWD-overview.pdf>
Haemophilia. 2024;30(5):373-4.

Supported by the Canadian Hemophilia Society (CHS), the European Hemophilia Consortium (EHC), the National Bleeding Disorders Foundation (NBDF), and World Federation of Hemophilia (WFH).

PLAsma-derived VWF/FVIII(Alphanate, Fanhdi®):

- Phase 4 NCT00555555 Type 3 VWD bajo procedimientos quirúrgicos ≥ 7 años Eficacia hemostática
- Phase 4 NCT02472665 EVW severa sin inhibidores 2 meses–6 años Perfil farmacocinético



Plasma-derived VWF/FVIII (Wilate®):

- Fase 3 NCT04953884 EVW severa sin inhibidor, < 6 años ABR
- Fase 3 NCT0620509 (EMPOWER) EVW y SMA mujeres ≥ 18 años Feasibility Unity Health Toronto
- NCT04146376: FVW en embarazo (VIP), multicéntrico, uso de Wilate en embarazo, valora HPP
- Fase 3 WIL-31 (NCT04052698; WILPROPHY): profilaxis con un concentrado de VWF/FVIII (Wilate) redujo el sangrado en niños/adultos con todos los tipos de EVW grave en comparación con el tratamiento a demanda.



Vononico alfa (Vonvendi®) Recombinant VWF:

- Fase 3 NCT02932618 EvW grave sin inhibidores para uso a demanda o perioperatorio, < 18 años Eficacia hemostática
- Fase 3 NCT05582993 EvW grave sin inhibidores, < 18 AÑOS, ABR
- Fase 3 NCT04344860 (VWD-WOMAN) Embarazo y EvW Mujeres ≥ 18 años. Volumen de pérdida sangre en parto



Emicizumab (anticuepro biespecífico humanizado), mimético del FVIII:

- Fase 1 NCT05500807 EVW severa or VWD/Hemophilia A 2–90 años Eficacia y seguridad
- Evaluar la eficacia y seguridad de emicizumab para el tratamiento de personas con EvW tipo 3 (NCT06998524)

American Journal of Hematology, 2020, 100:666–684

MIMÉTICO

FVW RECOMBINANTE

DERIVADO PLASMÁTICO

ENSAYOS

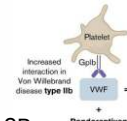
Efanesoctocog alfa (ALTUVIII®):

- Fase 1. NCT04770935 Ensayo clínico de fase 1 para efanesoctocog alfa que estudia su farmacocinética y seguridad en adultos con EvW tipo 2N y tipo 3
- iv



Rondoraptivon pegol (BT200)

- Aptámero pegilado que se une al dominio A1 del VWF
- Fase 2, NCT04677803, sobre la eficacia y seguridad de BT200 en EvWillebrand tipo 2B
- sbc



VQA039 anticuerpo monoclonal contra la proteína S :

- Fase 1 NCT05776069 (VIVID 1 & 2) Voluntarios sanos y pacientes EVW, 18–60 años
- sbc

HMB-002:

- Fase 1/2 para evaluar la eficacia y seguridad del HMB-002 en el tipo 1 VWD (NCT06754852)
- Anticuerpos monovalentes subcutáneos en investigación, que se une al dominio CK del VWF, retrasando la eliminación del VWF

MIMÉTICO

FVW RECOMBINANTE

DERIVADO PLASMÁTICO

ENSAYOS

BLOOD (2024) 144 (SUPPLEMENT 1): 3981
American Journal of Hematology, 2025; 100:666–684
BLOOD ADV. 2022 SEP 27;6(18):5467–5476

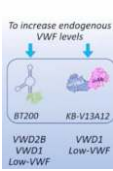


ENSAYOS

EVW

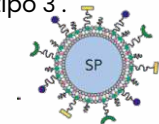
ENSAYOS

EVW



Terapias preclínicas innovadoras :

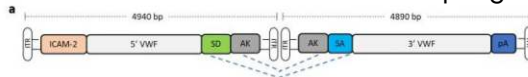
- **KB-V13A12 es un nanocuerpo biespecífico** que puede ser una opción profiláctica en la EvW grave debido a su capacidad para prolongar la vida media del FvW endógeno al unirse a la albúmina y al FvW .
 - En un modelo murino, una inyección subcutánea de KB-V13A12 mejoró la hemostasia y produjo un aumento del doble en los niveles plasmáticos de FvW sostenido durante 10 días .
- Las **nanopartículas de plaquetas sintéticas**, que están recubiertas con péptidos que permiten la unión al colágeno, el FvW y las plaquetas activadas
 - mejoraron la formación de coágulos de fibrina en condiciones de deficiencia de FvW in vitro y mejoraron la hemostasia en modelos murinos de EvW tipo 2B y tipo 3 .
 - iv



American Journal of Hematology, 2025; 100:666–684
 Blood Advances Volume 7, Issue 24, 26 December 2023, Pages 7501–7505

• Terapias **génica:**

- El gen VWF es muy grande, aproximadamente 178 kilobases de longitud, con 52 exones, lo que le impide encajar dentro de los vectores de terapia génica más comunes
- La proteína sufre una extensa modificación postraduccional
- Muchos vectores de terapia génica se dirigen a los hepatocitos, que no son las células nativas para la síntesis de FvW y FvIII
- Pérdida de multimerización en estudios de terapia génica en ratones



• **ARNip:**

- para silenciar alelos mutantes específicamente dentro del VWF.
- En 2A, 2B, 2N, 1 (heterocigotos missense)



• **Edición génica:**

- Edición de genes : Restaurar la producción de VWF. Mediado por CRISPR/CAS9, modelos caninos

American Journal of Hematology, 2025; 100:666–684
[Gene Therapy](#) volume 30, pages245–254 (2023)
 Blood Advances Volume 7, Issue 24, 26 December 2023, Pages 7501–7505
[Expert Review of Hematology](#) Volume 18, 2025 – Issue 2

EVW

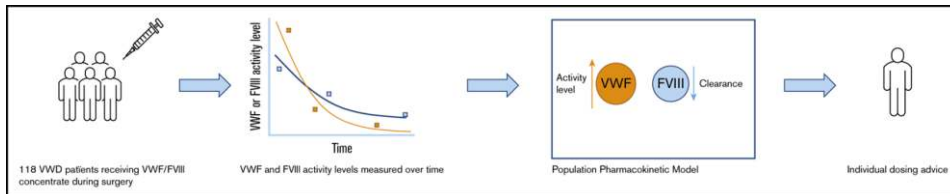
TERAPIA

EVW

TERAPIA

• **Estudios en farmacocinética:**

- **To-WiN**, un estudio prospectivo sobre el uso del modelado PK en el tratamiento de la EvW en perioperatorio y en profilaxis



- Modelo de pk para FVW/FVIII concentrado 1:1 crea perfiles PK paralelos de VWF:RCO y FVIII:C, la PK guiada se puede realizar monitoreando el FVIII así como el FvW.
 - 50 % de los 71 sangrados **espontáneos** durante WIL-31 ocurrieron en niveles <3,7 UI/dL VWF:RCO y <9,1 UI/dL FVIII:C.
 - 50% de las 49 hemorragias **traumáticas** ocurrieron con niveles de VWF:RCO <4,6 UI/dL y niveles de FVIII:C <14,7 UI/dL.

BLOOD TRANSFUS. 2021 MAR;19(2):152-157
 BLOOD 3 NOVEMBER 2025 | VOLUME 146, NUMBER SUPPLEMENT 1
 BLOOD 146 (2025) 3081 THE 67TH ASH ANNUAL MEETING ABSTRACTS

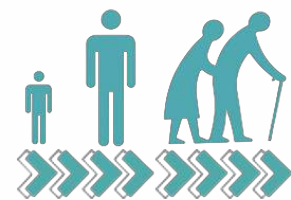
PK

TRATAMIENTO PROFILAXIS

TRATAMIENTO Y PROFILAXIS

TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO

Envejecimiento y EVW



Los niveles plasmáticos de FVW se elevan 10% por cada década de la vida

SANGRADOS

- Epistaxis:
 - HTA?¿?Adiro
- Oral: cgías dentales
- Ginecológico: SUA
- En caso de precisar THM y factores de riesgo trombótico, valorar vía transdérmica
- Digestivo en 15-27% de EVW

CÁNCER

- VHC/VHB/VIH
- Riesgo de cáncer similar a su género y edad

CARDIO-VASCULAR

- Vigilar uso DDAVP en paciente con enfermedad aterosclerótica.
- No parece proteger frente riesgo TEV
- Antiagregante
- Anticoagulante

DAÑO ARTICULAR DOLOR

- Hemartros en 50% de EVW tipo 3 y en 5 - 10% de los pacientes con VWD tipo 1 y 2 moderada y grave.
- ¿Menor densidad ósea mineral ?

RTPH VOLUME 9, ISSUE 2, FEBRUARY 2025, 102719

SACANDO LECCIONES DE LA HEMOFILIA

DETECCIÓN



atención a personas no diagnosticadas, facilitando un diagnóstico y luego ofrecer posteriormente acceso al tratamiento.

ACCESO EQUITATIVO



optimizar la evaluación clínica, resultados y garantizar el acceso equitativo a conocimientos especializados para todas las personas con EVW

MULTIDISCIPLINAR ATENCIÓN INTEGRAL



evaluación multidisciplinar
atención de las necesidades únicas de las mujeres y niñas con trastornos hemorrágicos

REGISTRO INVESTIGACIÓN



fundamental para informar la promoción de políticas basadas en evidencia y dirigir estratégicamente los recursos

GRUPO ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND SETH

PROYECTOS



PROYECTO

Estudio multicéntrico para caracterizar el perfil clínico y molecular de pacientes con enfermedad de von Willebrand (EVW) en España y Portugal (PCM-EVW-ES-PT)

COORDINADOR

Dr. Francisco Vidal Pérez

PROYECTO

Guías de diagnóstico y tratamiento de EVW

COORDINADORA

Dra. Ana Rosa Cid Haro



PROYECTO

Evaluación de Salud Articular con recurso HEAD-US en EVW Tipo 3

COORDINADORA

Dra. Hortensia de la Corte Rodríguez

CO-COORDINADORES

Dra. Elsa López Ansoar
Dra. M.ª Teresa Álvarez Román
Dra. Ana Rosa Cid Haro



PROYECTO

Registro español de síndrome de von Willebrand adquirido · SVW

COORDINADORES

Dra. M.ª Teresa Álvarez Román
Dr. Manuel Rodríguez López
Dra. Elsa López Ansoar



EVW

conclusiones

La información adecuada y ajustada a su momento vital, el diagnóstico preciso y oportuno, sin retrasos, con seguimiento multidisciplinar y con terapias adecuadas junto con la inclusión de mujeres en ensayos y registros aportaran datos valiosos que ayudaran a la mejora de su atención y de su calidad de vida.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Omid Seidizadeh, Pier Mannuccio Mannucci, Peyvandi F. von Willebrand disease combined with other hemostasis disorders: An overlooked clinical entity. *Research and Practice in Thrombosis and Haemostasis*. 2025 Nov 1;103259–9.
2. D Tran A, Waller E, Mack J, Crary S, Citla-Sridhar D. Mental health in persons with von willebrand disease. *The American Journal of the Medical Sciences*. 2024 Feb;367:S424.
3. van Galen K, Lavin M, Skouw Rasmussen N, Fischer K, Noone D, Pollard D, et al. European principles of care for women and girls with inherited bleeding disorders. *Haemophilia*. 2021 Aug 3;27(5):837–47.
4. James PD, Connell NT, Ameer B, Di Paola J, Eikenboom J, Giraud N, et al. ASH ISTH NHF WFH 2021 guidelines on the diagnosis of von Willebrand disease. *Blood Advances*. 2021 Jan 12;5(1):280–300.
5. O'Donnell JS, Baker RI, Ferdows Atiq. Low VWF – unravelling an enigma wrapped in a conundrum. *Journal of Thrombosis and Haemostasis [Internet]*. 2024 Sep 1 [cited 2025 Mar 23]; Available from: [https://www.jthjournal.org/article/S1538-7836\(24\)00501-4/fulltext](https://www.jthjournal.org/article/S1538-7836(24)00501-4/fulltext).
6. Corrales-Medina FF, Federici AB, Srivastava A, Dougall A, Millar CM, Roberts JC, et al. A need to increase von Willebrand disease awareness: vwdtest.com – A global initiative to help address this gap. *Blood Reviews*. 2022 Oct;101018.
7. Casari C, Leung J, James PD. New and emerging therapies for women, girls, and people with the potential to menstruate with VWD. *Blood advances [Internet]*. 2023 Dec 14 [cited 2024 Apr 17];7(24):7501–5. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10758707/>.
8. Sidonio RF, Boban A, Dubey L, Adlette Inati, Kiss C, Boda Z, et al. Von Willebrand factor/factor VIII concentrate (wilate®) prophylaxis in children and adults with von Willebrand disease. *Blood Advances*. 2024 Jan 18.
9. van Kwawegen CB, Leebeek FWG. Prophylaxis in von Willebrand disease with von Willebrand factor concentrate and nonfactor therapies. *Research and Practice in Thrombosis and Haemostasis*. 2024 Nov;8(8):102599.
10. James PD, Flood VH, Connell NT. 2025 ASH ISTH NBDF WFH Monitoring Report on Their 2021 Guidelines on Diagnosis and Management of von Willebrand Disease. *Blood Advances*. 2025 Apr 24;
11. Clay T Cohen, Von Willebrand Disease , ASH SAP 9TH Edition 2025, textbook.

Mujeres con EvW: Vivencias y Apoyo psicológico

Dña. María García Dasí

Psicóloga General Sanitaria.

Psicología de la Salud

Mujeres con EvW:

**ABORDAJE
NECESIDADES
PSICOLÓGICAS** ⁽¹⁻⁵⁾

- Afrontamiento emocional y manejo comportamental enfermedad y tratamiento.
- Biopsicosocial.
- Enfermedad crónica: adaptación, interferencia CV.
- Mujeres con coagulopatías, aspecto olvidado.

CONOCIMIENTO DE LA
CONDICIÓN (DIAGNÓSTICO)

MANEJO DE
INTERFERENCIA
CALIDAD DE VIDA

**Mujeres
EvW:
VIVENCIAS**

CONSTRUCCIÓN DE
SIGNIFICADO PERSONAL:

Salud mental y cronicidad.
Identidad y trastorno.
Transmisión familiar (modelo).
Vivencia síntomas (biografía).

ROL DE CUIDADORA
MODELADO HIJAS

SÍNTOMAS Y
FEMINIDAD
Ocultismo
Vergüenza corporal
Estigma

CONOCIMIENTO DE LA CONDICIÓN: DIAGNÓSTICO

Retraso diagnóstico ⁽⁶⁾: tratamiento y apoyo no disponibles.

Edad: varones 18, mujeres 26.

Después identificar trastorno en familiar varón.

Percepción de hemofilia: "trastorno hemorrágico arquetípico, que afecta solo hombres" ha proyectado "una larga sombra sobre evaluación mujeres".

Etiqueta portadoras: estigma, culpa, soledad, vergüenza.

Desconocimiento. Dificultad identificar menstruación normal.

Mujeres familia normalizado sangrado (modelo):
minimización, trivialización síntomas.

CONSTRUCCIÓN DE SIGNIFICADO PERSONAL DEL DIAGNÓSTICO

Vivido diferente en cada mujer.

Afrontamiento emocional: integrar en autoconcepto.

Duelo: Conmoción, Negación, Ira, Tristeza, Culpa y Aceptación.

Modulado por:

Historia personal Síntomas

Antecedentes Modelo cognitivo familiar ⁽⁷⁾, peso, significado (adaptativo/ansioso). *Espejo*.

"Educar no es dar carrera para vivir, sino templar el alma para las dificultades de la vida"

Manejo emocional y comportamental: Episodios, Tratamiento y *Empowerment* (autoeficacia).

No tan dependiente de curso y gravedad ⁽⁶⁾.

Significado personal construido/modulado en base al legado familiar y a la biografía.

VIVENCIA DE SÍNTOMAS Y CONSTRUCCIÓN DE FEMINIDAD

SÍNTOMAS DE MAYOR IMPACTO PSICOLÓGICO:

☐ MENARQUIA (PUBERTAD): ⁽⁸⁾



Estigma y tabúes arraigados. Incomodidad social.

Autocontrol de los cuidados. Transferencia responsabilidad padres/hijas: modelo familiar.

«... entrenar antes de la pubertad...» (Lindvall et al., 2006)

«... cuando el paciente está involucrado con familia y equipo y con la mente abierta...» (Petrini et al., 2009).



Conciencia de enfermedad.

Autoeficacia/Locus de control Interno.

Creencias tratamiento(beneficios/barreras). **Adherencia** ⁽⁹⁾.

Renunciar actividades (vinculadas a iguales): rechazo.

Sobreadaptación al grupo: pertenencia y reconocimiento.

VIVENCIA DE SÍNTOMAS Y CONSTRUCCIÓN DE FEMINIDAD

☐ MENORRAGIA:

Aislamiento (dolor, incomodidad). Autoestima.

Vergüenza corporal.

Síntoma de mayor interferencia AVD:

1/mes vs 4/año enPxFVIII en HG.

Reacias a hablar. **Sólo 4/10 consultan** ⁽⁶⁾.

Evaluación de la severidad de su impacto:

Cuestionario específico de calidad de vida relacionada con la menstruación CVM-22

Torres-Pascual C, 2019 ⁽¹⁰⁾

Percepción de salud y bienestar físico y funcional	
1	Mi estado de salud se ha visto alterado
2	La regla me ha obligado a disminuir mi ritmo de vida habitual
3	El sangrado me ha generado incomodidad
5	El dolor ha interferido en mis actividades laborales, académicas o domésticas
6	El sangrado menstrual ha afectado mis actividades laborales, académicas o domésticas
7	La fatiga me ha obligado a disminuir la intensidad de lo que estoy haciendo
13	Mi rendimiento en las actividades laborales o académicas se ha visto afectado
14	El dolor ha afectado mis actividades sociales y de ocio
15	El sangrado menstrual ha condicionado mis actividades sociales y de ocio
16	El cansancio ha limitado mis actividades sociales y de ocio
Bienestar psicológico y cognitivo	
8	Mi estado anímico ha interferido en mis actividades laborales, académicas o domésticas
9	Me he sentido triste
10	He estado irritable
11	He tenido cambios de humor
12	Me ha faltado concentración
20	He presentado somnolencia o insomnio
21	He tenido dolor articular o muscular en espalda y/o piernas
22	He presentado micción frecuente
Síntomas	
4	El dolor me ha obligado a tomar fármacos
17	He presentado náuseas y/o vómitos
18	He tenido dolor de cabeza
19	He tenido diarrea o estreñimiento

Evaluación de la severidad del Impacto de la MENORRAGIA

13 ítems, 0-100 mayor afectación características del síntoma dolor problemas de sangrado en la ropa vida laboral ocio vida sexual

Table 1

Examples of PROMs for the evaluation of heavy menstrual bleeding.

Name of the Instrument	Brief Description
Instruments that quantify bleeding	
Pictorial Assessment Chart (PBAC)	Bleeding Chart Pictorial bleeding assessment charts (PBAC). Women provided with standard sanitary pads and tampons use a chart to record number of pads used each day and amount of staining (represented by diagrams on the chart) of the pad and episodes of blood clots and flooding. The chart is used to generate a score that represents (but does not exactly approximate) menstrual blood loss (MBL) per cycle.
Menstrual pictogram	Menstrual pictogram similar to the Higham PBAC – the difference is that it provides an estimate of MBL rather than an empirical score.
Superabsorbent polymer-c pictogram	Menstrual pictogram (building of previous charts and pictograms described above) designed to be used for contemporary menstrual products (super-absorbency). Provides an estimate of MBL.
Instruments that assess bleeding symptoms	
The Menstrual Evaluation Questionnaire (MEQ)	Multi-item questionnaire developed as a tool for clinical assessment of symptoms associated with heavy menstrual bleeding (HMB). The MEQ includes statements about bleeding symptoms and asks women to report the presence/absence of the symptoms and rate them in terms of severity and their contribution to her healthcare seeking.
Multidimensional questionnaires (both menstrual symptoms and quality of life)	
Aberdeen Menorrhagia Severity Scale (AMSS)	Bleeding-specific symptom and quality of life instrument that measures impact of HMB with 13 items on characteristics of the symptom, pain, problems with bleeding through clothes, work life, leisure activities, and sex life. Scores to items are summed and weighted where 0 is the best possible score and 100 the worst.
Menorrhagia Multiattribute Scale (MMAS)	Bleeding-specific symptom and quality of life instrument that measures impact of HMB with six items on practical difficulties, social life, mental health, physical health, work life, and family life. Responses are scored and weighted. Generates a score of 0 (most severe impact) to 100 (no impact).
Menstrual Impact Questionnaire (MIQ)	Bleeding-specific symptom and quality of life instrument that measures impact of HMB with six items total on perceived amount of blood lost, impact on work, impact on physical activities, social activities, number of activities limited, and perceived impact of treatment on symptoms.
Menstrual Bleeding Questionnaire (MBQ)	Bleeding-specific symptom and quality of life instrument that measures impact of HMB with 20 items and includes perception of heaviness of bleeding, bleeding pattern, pain, and impact of symptoms including social embarrassment, fear of social embarrassment, and behavioral changes to avoid social embarrassment. Sum responses to obtain a total score and multiply score by 1.32 to scale. Zero, least impact possible; 100, worst impact possible.

For more comprehensive listings of patient-reported outcome measures used across studies see:

- Rahn et al: Systematic review highlights difficulty interpreting diverse clinical outcomes in abnormal uterine bleeding trials.
- Matteson KA et al: Abnormal uterine bleeding – a review of patient-based outcome measures.

VIVENCIA DE SÍNTOMAS Y CONSTRUCCIÓN DE FEMINIDAD

- Dismenorrea.** Dolor bio-psico-social. Sufrimiento. Histerectomía ⁽¹¹⁾.
- Pareja:** divulgar.
- Parto y maternidad:** decisiones condicionadas por miedo.
- Sangrados durante y después de **relaciones sexuales.**
- Menopausia:** disforia y expectativas sangrado.
- Hemorragias articulares:** igual de debilitantes que en HG ⁽¹²⁾.

INTERFERENCIA EN CALIDAD DE VIDA (CV)

Association of Hemophilia Clinic Directors of Canada 1995⁽¹³⁾: optimización CV.

Publicaciones CV **limitadas**.

Evidencia consistente **interferencia mayor en mujeres que población general y varones EvW⁽¹³⁻¹⁸⁾**:

- 37-40% social
- 46-50% laboral
- 91%: ansiedad, depresión, aislamiento (deseo de grupo), culpa (aprendizaje vicario), vergüenza, maternidad.
- Menorragia⁽¹⁷⁾, anemia, fatiga y dismenorrea.
- Incluso con antecedentes conocidos y en Px.

Mismos obstáculos 1990 son reportados en 2020: NO SE ESTÁN ATENDIENDO.

- Dificultad diagnóstica.
- Interferencia AVD por menorragia.
- Baja CV mental.
- Describir mujeres como portadoras: culpa transmisión y minimización sangrados.

EVALUACIÓN DE CV

- Instrumentos GENÉRICOS VS. ESPECÍFICOS: sensibilidad y objetivo de estudio.
- ESPECÍFICO EvW:

VWD-QoL⁽¹⁴⁾: Italia 2007, von Mackense

WiSH-QoL^(15,18): Francia 2015, A. Borel-D

WIL-QoL⁽¹³⁾: Alemania 2025, VonMacke

88 ítems

14 dominios

Likert 5: «nunca» a «todo el tiempo»

P: 0 a 100, 0 mejor CV.

TABLE 1 | Domains and examples of the VWD-QoL questionnaire.

Domains	Underlying concept	Example item
Treatment	Treatment for VWD	<i>I had problems with the way in which my medication had to be administered</i>
Complaints	Side effects caused by treatment for VWD (if applicable)	<i>Tingling after the infusion</i>
Physical	Physical health	<i>I had joint bleeds</i>
Feelings	Feelings about VWD	<i>I was worried because of my VWD</i>
View	Impact of VWD on self-perception	<i>VWD made my life difficult</i>
Family	Relationships with the family in relation to the disease	<i>My family suffered because of my VWD</i>
Others	Relationships with other people in relation to the disease	<i>I felt different from other people because of my VWD</i>
Sport & leisure	Practice of sport and leisure	<i>Because of VWD I had to miss out on sports that I like</i>
Work & school	Impact of VWD on work and school aspects	<i>My everyday tasks at work/school were jeopardised by the VWD</i>
Coping	Attitude to deal with VWD	<i>I knew how I have to treat myself</i>
Hospital	Relationships with the hospital and hospital staff	<i>I felt dependent on the doctors because of the treatment of my VWD</i>
Other physicians	Relationships with physicians not specialised in VWD	<i>I have the feeling that other physicians not specialised in VWD underestimate the severity of VWD</i>
Future	Thoughts about the future life with VWD	<i>I worry that my condition could deteriorate</i>
Relationship	Impact of VWD on partnership	<i>I am unsure of my relationships with women/men because of my VWD</i>

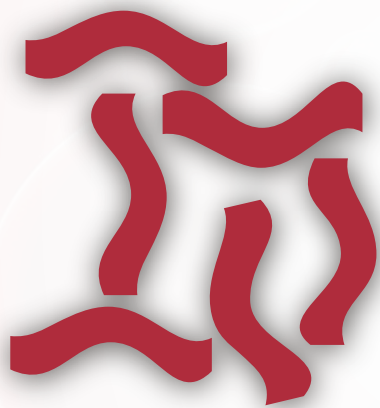
CONCLUSIONES

- **EvW: MÁS ALLÁ DEL SÍNTOMA FÍSICO.**
- Las mujeres con EvW **experimentan obstáculos** (personales, familiares, culturales) **para acceder al diagnóstico.**
- La **elaboración cognitiva y emocional del trastorno**, dependiente de la historia personal y familiar, **es decisiva para atravesarlo sin sufrimiento.**
- Las mujeres con EvW **experimentan interferencias negativas en todas las áreas de su CV.**
- **Requieren especial atención la menarquia**, hito evolutivo decisivo para la conciencia de enfermedad y el afrontamiento adaptativo del tratamiento, y el manejo de la **menorragia**, síntoma de mayor impacto.
- Resulta indispensable la **atención psicológica** dirigida a movilizar recursos que garanticen un **afrontamiento adaptativo y amortigüen el impacto emocional.**
- La **promoción de la CV y el acompañamiento psicológico en mujeres EvW continúa siendo limitado.**

BIBLIOGRAFÍA:

1. Dunn NF. The long-term psychological management of women and girls with inherited bleeding disorders. *Haemophilia* 2011;17 Suppl 1:38-41
2. World Federation of Hemophilia. Carriers and Women with Hemophilia, Montreal: World Federation of Hemophilia, 2012.
3. Telford K, Kralik D, Koch T. Acceptance and denial: implications for people adapting to chronic illness: literature review. *J Adv Nurs* 2006; 55: 457-64.
4. García-Dasí M, Torres-Ortuño A, Cid-Sabatel R, Barbero J. Practical aspects of psychological support to the patient with haemophilia from diagnosis in infancy through childhood and adolescence. *Haemophilia* 2016, 1–10 DOI: 10.1111/hae.13018.
5. Cassis F. Psychosocial Care for People with Hemophilia. Treatment of Haemophilia Monograph Series 2007.
6. Sanigorska A, Chaplin S, Holland M, Khair K, Pollard D. The lived experience of women with a bleeding disorder: A systematic review. *Res Pract Thromb Haemost.* 2022 Feb 3;6(1):e12652. doi: 10.1002/rth2.12652. PMID: 35141459; PMCID: PMC8813663.
7. Gregory M, Boddington P, Dimond R, Atkinson P, Clarke A, Collins P. Communicating about haemophilia within the family: the importance of context and of experience. *Haemophilia.* 2007; 13(2):189-98.
8. Khair K, Holland M, Pollard D. The experience of girls and young women with inherited bleeding disorders. *Haemophilia* 2013; 19Y5Z: e276X81.
9. García-Dasí M, Aznar JA, Jiménez-Yuste V, Altisent C, Bonanad S, Mingot E, Lucía F, Giménez F, López MF, Marco P, Pérez R, Fernández MA, Paloma MJ, Galmes B, Herrero S, García-Talavera JA. Adherence to prophylaxis and quality of life in children and adolescents with severe haemophilia A. *Haemophilia* 2015; 1-7. DOI: 10.1111/hae.12618.
10. Torres-Pascual C, Torrell-Vallespín S, Mateos-Pedreño E, et al. Desarrollo y validación del cuestionario específico de calidad de vida relacionada con la menstruación CVM-22. *Revista Cubana de Obstetricia y Ginecología.* 2019;45(1):48-59.
11. James AH. More than menorrhagia: a review of the obstetric and gynaecological manifestation of bleeding disorders. *Haemophilia* 2005; 11: 295X307.

12. Van Galen . K. P. M. , Timmer M, Kleijn P, et al., “Long-Term Outcome After Joint Bleeds in von Willebrand Disease Compared to Haemophilia A: A Post Hoc Analysis,” *Thrombosis Haemostasis* 118, no.10 (2018): 1690–1700.
13. Von Mackensen S, Moorthi C, Fischer R, Halimeh S, Heller C, Miesbach W, Schilling FH, Wermes C, Auerswald G; WIL QoL study group. Health-Related Quality of Life in Adult Patients With von Willebrand Disease From Germany: Results of the WIL-QoL Study. *Haemophilia*. 2025 Nov 28. doi: 10.1111/hae.70073. Epub ahead of print. PMID: 41313635.
14. Von Mackensen S Federici A B “Quality of Life: Assessment in Patients With von Willebrand Disease: Development of a First Disease-Specific Instrument (VWD-QoL),” *Hämostaseologie* 1 (2007): 126.23.
15. Borel-Derlon A, Goudemand J, Boyer-Neumann C, et al., “Health-Related Quality of Life (HRQOL) and Health-Economic Assessment in Patients With von Willebrand Disease in France: The WISH-QoL Study,” *Journal of Thrombosis and Haemostasis* 13, no. 2 (2015): 739.
16. Barr, RD, Sek J, Horsman J, et al., “Health Status and Health-related Quality of Life Associated With von Willebrand Disease,” *American Journal of Hematology* 73, no. 2 (2003): 108–114.
17. Rae C, Furlong W, Horsman J, et al., “Bleeding Disorders, Menorrhagia and Iron Deficiency: Impacts on Health-Related Quality of Life,” *Haemophilia* 19, no. 3 (2013): 385–391.
18. Borel-Derlon A, Repessè Y, Itzhar-Balkian N, et al., “Wish-QoL Study—Health-Related Quality of Life (HRQoL) in Adults With von Willebrand Disease (VWD) in France: Women Cohort Results,” *Haemophilia* 30, no. S2 (2024): 170–172



**REAL
FUNDACIÓN
VICTORIA
EUGENIA**



REAL
FUNDACIÓN
VICTORIA
EUGENIA

Seminario Online

“La sensibilización, diagnóstico, tratamiento y calidad de vida de los pacientes con enfermedad de Von Willebrand”

11

diciembre 2025

18:00

horas



MODERADORA:

DRA. ANA CID ARO

FILIACIÓN: Unidad de Hemostasia y Trombosis en el Hospital Universitario y Politécnico La Fe de Valencia.



PONENTE:

DRA. SONIA HERRERO MARTÍN

PONENCIA: “Cambios en el manejo clínico de EVW que impactan en la mejora de la calidad de vida.”

FILIACIÓN: Servicio de Hematología del Hospital Universitario de Guadalajara.



PONENTE:

DÑA. MARÍA GARCÍA DASÍ

PONENCIA: “Mujeres con EvW: Vivencias y Apoyo psicológico.”

FILIACIÓN: Psicóloga general sanitaria.

CON LA COLABORACIÓN DE:

CSL Behring octapharma®



www.rfve.es



rfve@rfve.org



**REAL
FUNDACIÓN
VICTORIA
EUGENIA**