



Atención Centrada en los  
Trastornos Hemorrágicos

*accredo*<sup>®</sup>

# Cómo vivir con la enfermedad de von Willebrand



Este folleto ha sido preparado para ayudarlo a comprender la enfermedad de von Willebrand. Contiene material educativo general y no pretende constituir un consejo médico ni brindar atención médica. Accredio no tiene autorización para ejercer la medicina. Solo un médico calificado puede hacer o supervisar el diagnóstico y tratamiento de los trastornos hemorrágicos. Consulte siempre al médico del paciente con respecto al tratamiento médico del paciente.



**Jennifer Johnson**  
Educatora en  
Trastornos Hemorrágicos

Le han diagnosticado un trastorno hemorrágico. Es probable que esté asustado, confundido o inseguro acerca de dónde acudir para obtener la información que necesita. Comprendemos su situación y, por eso, estamos aquí para ayudarlo. En Accredo, una farmacia de medicamentos especializados, nuestro equipo de farmacéuticos, enfermeros y los defensores de la atención capacitados en especialidades se enfocan únicamente en el tratamiento de los trastornos hemorrágicos y saben cómo ayudarlo a manejar su diagnóstico. Por este motivo, le proporcionamos esta guía integral sobre cómo vivir con la enfermedad de von Willebrand, que es solo una forma más de apoyarlo y ayudarlo a vivir de una mejor manera.

## ¿Qué es la enfermedad de von Willebrand?

Síntomas frecuentes .....	3
¿Cómo afecta la enfermedad de von Willebrand al cuerpo? .....	3
Tipos de enfermedad de von Willebrand .....	4
¿Cómo contrae la enfermedad de von Willebrand? .....	4
¿Cómo se diagnostica la enfermedad de von Willebrand? .....	5
Pruebas de diagnóstico .....	5

## ¿Cómo se trata la enfermedad de von Willebrand?

Tratamientos recomendados para la enfermedad de von Willebrand .....	7
¿Qué son los productos con desmopresina? .....	7
¿Qué son los productos de factor VIII que contienen factor de von Willebrand (VWF) derivados del plasma? .....	8
¿Qué son los productos de factor de von Willebrand recombinante? .....	9
¿Cómo se determina la dosis correcta de factor de von Willebrand? .....	9
¿Cómo se administra su dosis de factor de von Willebrand? .....	9
¿Qué son los agentes antifibrinolíticos? .....	9
No se recomienda el crioprecipitado .....	9

## Recomendaciones generales para vivir con la enfermedad de von Willebrand

Deportes/actividades .....	11
Identificación médica .....	11
Vacunas contra la hepatitis .....	11
Terapias complementarias para sangrados o lesiones .....	11
Inquietudes sobre el VIH .....	12
Manejo del dolor .....	12
¿Cuándo debe informar su estado de salud? .....	12

Preguntas frecuentes .....	13
----------------------------	----

Glosario de términos frecuentes .....	15
---------------------------------------	----







# ¿Qué es la enfermedad de von Willebrand?

La enfermedad de von Willebrand (VWD) es un trastorno hemorrágico hereditario caracterizado por hematomas y sangrado abundantes de las membranas mucosas, incluyendo la boca, la nariz, la garganta y el tracto gastrointestinal, y períodos menstruales abundantes en mujeres y niñas. Lleva el nombre del Dr. Erik Adolph von Willebrand (pronunciado von WILL-uh-brawn) de Finlandia, quien identificó la enfermedad por primera vez.

Como el trastorno hemorrágico hereditario más frecuente, la VWD afecta, aproximadamente, al 1 % de la población. Aunque es frecuente, la mayoría de las personas que lo padecen nunca han sido diagnosticadas. Se diferencia de la hemofilia A y B porque afecta por igual a hombres y mujeres.



## Síntomas frecuentes

- Moretones con facilidad
- Sangrados nasales frecuentes o prolongados
- Períodos menstruales intensos o prolongados (más de siete días)
- Sangrado prolongado después de una lesión, una cirugía, un procedimiento dental o un parto
- Sangrado gastrointestinal

## ¿Cómo afecta la enfermedad de von Willebrand al cuerpo?

Por lo general, cuando se lesiona un vaso sanguíneo, la pared del vaso se estrecha o contrae para reducir el flujo de sangre. Luego, las plaquetas (células pequeñas en forma de disco presentes en la sangre) se adhieren al sitio lesionado y entre sí y forman un tapón plaquetario. Después, una serie de proteínas de la sangre, denominadas factores de coagulación, se entrelazan y forman un coágulo. Este coágulo está hecho de fibrina. Después de que se forma el coágulo de fibrina, el sangrado por lo general se detiene y el cuerpo puede reparar el vaso sanguíneo lesionado.

Las personas con la enfermedad de von Willebrand tienen un recuento bajo o un defecto en la

proteína de coagulación de la sangre llamada factor de von Willebrand (VWF).

Esta sustancia similar al pegamento (proteína) realiza dos funciones diferentes en el cuerpo. El VWF ayuda a que las plaquetas en la sangre se adhieran al vaso sanguíneo lesionado y luego entre sí para formar el tapón plaquetario. También ayuda a proteger el factor de coagulación VIII (otra proteína necesaria para que la sangre se coagule) a medida que circula por el cuerpo en la sangre. Las personas con VWD forman un tapón plaquetario débil que no dura mucho. El sangrado luego continúa por un período más largo o se reinicia después de detenerse.

## Tipos de enfermedad de von Willebrand

Se debe realizar un análisis de sangre porque existen diferentes tratamientos para cada tipo y subtipo de enfermedad de von Willebrand (VWD). Es importante conocer con exactitud su tipo para asegurarse de que reciba el tratamiento correcto.<sup>1</sup>

**EL TIPO 1** es el más frecuente y ocurre en, aproximadamente, tres de cada cuatro personas con VWD. Las personas con este tipo tienen un bajo nivel del factor de von Willebrand (VWF). Los síntomas iniciales suelen ser leves.

**EL TIPO 2** se debe a que el VWF no funciona bien y se divide en cuatro grupos diferentes llamados subtipos. Los cuatro subtipos son 2A, 2B, 2M y 2N. En cada uno de estos grupos, las personas tienen un nivel de VWF normal, pero no funciona como debería.

La mayoría de las personas con VWD de tipo 2 suelen tener síntomas de leves a moderados, pero algunas personas pueden tener un sangrado más intenso, especialmente en casos de lesiones.

Los síntomas de leves a moderados incluyen sangrado prolongado por cortes menores; sangrado de la nariz y las encías; períodos abundantes y prolongados, y facilidad para generar moretones tras golpes sencillos.

El sangrado grave puede poner en peligro la vida y puede ocurrir después de una lesión o cirugía.

**EL TIPO 3** es un tipo de VWD poco frecuente. Ocurre cuando el cuerpo produce muy poco o nada de VWF. El cuerpo también tiene niveles muy bajos de factor VIII porque no hay factor de von Willebrand para protegerlo.

Las personas con VWD de tipo 3 a menudo tienen síntomas de sangrado intenso. Además de los tipos de sangrados que suelen observarse en las personas con VWD, las personas con tipo 3 pueden tener hemorragias frecuentes en las articulaciones y los músculos, de forma similar a las personas con hemofilia. Las hemorragias en las articulaciones se llaman hemartrosis y pueden causar daño progresivo a la articulación (llamado artropatía) si ocurren con frecuencia.

## ¿Cómo contraje la enfermedad de von Willebrand?

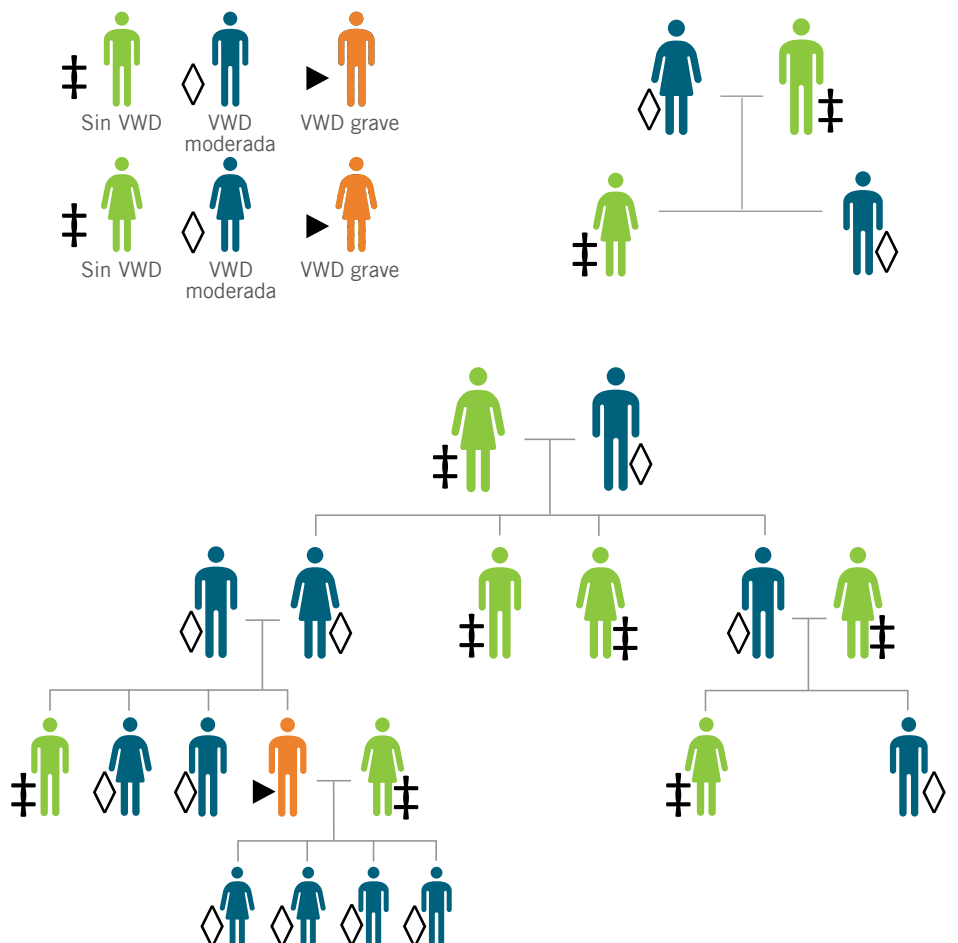
La enfermedad de Von Willebrand es un trastorno hereditario que suele transmitirse de una generación a la siguiente.

Las personas heredan la VWD de tipo 1 y la mayoría de las de tipo 2 si solo uno de los padres les transmite el gen. Esto se conoce como un patrón de herencia autosómico dominante. Existe un 50 % de probabilidad de que el niño herede la enfermedad si alguno de los padres tiene VWD.

Es normal que las personas informen que otros en su familia tienen problemas con sangrados nasales o estomacales frecuentes o que todas las niñas tienen períodos muy abundantes cuando a nadie se le ha diagnosticado la enfermedad de von Willebrand.

La VWD de tipo 3 y la de tipo 2N se heredan cuando ambos padres transmiten el gen. Esto se denomina patrón de herencia autosómico recesivo.

Los síntomas pueden variar de una generación a la siguiente. Algunas personas tienen los genes del trastorno, pero no tienen ningún síntoma; sin embargo, aun así pueden transmitirlo a sus hijos.



## ¿Cómo se diagnostica la enfermedad de von Willebrand?

Debido a que la enfermedad de von Willebrand es un trastorno hereditario, por lo general, se perciben antecedentes de otros miembros de la familia con problemas de sangrado. Es normal tener abuelos, tías, tíos y primos con problemas de sangrado. Cuando se sospecha que una persona tiene VWD, se realiza una serie de análisis de sangre para confirmarlo. Estas pruebas verifican cuánto tarda la sangre en coagularse, el nivel de factor en la sangre y qué tan bien funciona.

El diagnóstico a veces requiere que se repitan las pruebas porque los niveles de factor von Willebrand y de factor VIII de cada persona pueden variar con el tiempo. Estos son algunos factores que varían los niveles de factor von Willebrand:

- Estrés, ejercicio, tabaquismo y consumo de alcohol
- Fluctuaciones hormonales en mujeres y niñas que se deben al ciclo menstrual mensual o al embarazo
- Medicamentos como aspirina, ibuprofeno y medicamentos similares, así como píldoras anticonceptivas
- Tipo de sangre: existen diferentes cantidades iniciales de VWF en cada uno de los cuatro tipos (A, B, AB u O); por ejemplo, las personas con sangre tipo AB tienden a tener niveles más altos de factor von Willebrand que las personas con sangre tipo O



## Pruebas de diagnóstico

### ANTÍGENO DEL FACTOR DE VON WILLEBRAND (VWF:AG):

Indica cuánto factor de von Willebrand hay en la sangre

### ACTIVIDAD DEL COFACTOR DE RISTOCETINA (VWF:RCOF):

Indica qué tan bien funciona el factor de von Willebrand en la sangre

### ACTIVIDAD COAGULANTE DEL FACTOR VIII:

Indica cuánto factor VIII hay en la sangre

### MULTÍMEROS DEL FACTOR DE VON WILLEBRAND:

Indica la estructura del factor de von Willebrand y ayuda al médico a determinar el tipo específico de enfermedad de von Willebrand

### PRUEBA DE FUNCIÓN DE LAS PLAQUETAS:

Indica qué tan bien funcionan juntas las plaquetas y el factor de von Willebrand









# ¿Cómo se trata la enfermedad de von Willebrand?<sup>2</sup>

Una vez que se diagnostica el tipo de enfermedad de von Willebrand, su médico desarrollará un plan de tratamiento en función de la frecuencia y la gravedad de los síntomas. Es importante que siga su plan de tratamiento y que consulte a su médico con frecuencia. Comuníquese con su médico si tiene alguna pregunta o inquietud.

Es posible que las personas con síntomas leves no requieran tratamiento. Es posible que el tratamiento solo sea necesario para prevenir o para tratar el sangrado asociado con una cirugía, un procedimiento dental, una extracción dental o un accidente.<sup>1</sup>

## Tratamientos recomendados para la enfermedad de von Willebrand

- Productos con desmopresina (DDAVP® o Stimate®)
- Agentes antifibrinolíticos
- Productos con factores
  - Productos que contienen factor de von Willebrand (VWF) y factor VIII elaborados a partir de plasma humano
  - Productos de VWF recombinantes



## ¿Qué son los productos con desmopresina?

La desmopresina es una versión sintética (o fabricada) de una hormona natural. Cuando se administra, libera los factores VIII y VWF almacenados en el revestimiento de los vasos sanguíneos.

### Hay dos formas de desmopresina para tratar la VWD:

- 1 Stimate, desmopresina en aerosol nasal, la fórmula más recetada. Utilice siempre un producto de marca. La dosis que se recete dependerá de su peso y será una sola pulverización en una fosa nasal o en ambas fosas nasales. Stimate ayudará a controlar la mayoría de los sangrados, pero si no funciona, llame a su centro de tratamiento y siga sus instrucciones.

Antes de recetarle Stimate, su médico medirá su respuesta a una dosis de prueba que se administra cuando no tiene sangrado. Después de la dosis, el médico medirá su respuesta en diferentes momentos para asegurarse de que el medicamento sea efectivo en su caso. Si la prueba se realiza antes de una cirugía, deben transcurrir varios días entre la prueba y la cirugía programada.<sup>3</sup>

- 2 DDAVP, una desmopresina inyectable, se puede administrar de manera intravenosa y durante una cirugía u otras situaciones seleccionadas.

Ambos métodos de administración de desmopresina se consideran seguros, pero pueden causar efectos secundarios, como retención de líquidos y un nivel bajo de sodio en la sangre. Para minimizar el riesgo, siga estas precauciones cuando se administre este medicamento en casa:

- Preste atención a las recomendaciones de su médico para limitar la ingesta de agua y de otros líquidos.
- Adminístrese el medicamento solo una vez cada 24 horas.
- Adminístrelo por no más de tres días seguidos, a menos que su médico se lo indique específicamente.
- No se lo administre a niños menores de dos años.
- Las personas de edad avanzada o con antecedentes de enfermedades cardíacas, presión arterial alta o derrames cerebrales deben tener mucho cuidado y seguir exactamente las instrucciones de su médico.
- Si le recetan desmopresina antes de una cirugía, asegúrese de informárselo al anestesiólogo para que pueda adaptar la cantidad de líquido que recibe.
- Use el medicamento con mucha precaución si está embarazada o acaba de dar a luz. Si se lo suministra en casa y queda embarazada, asegúrese de consultar con sus médicos (hematólogo u obstetra-ginecólogo) ANTES de usarlo para controlar un episodio de sangrado.

---

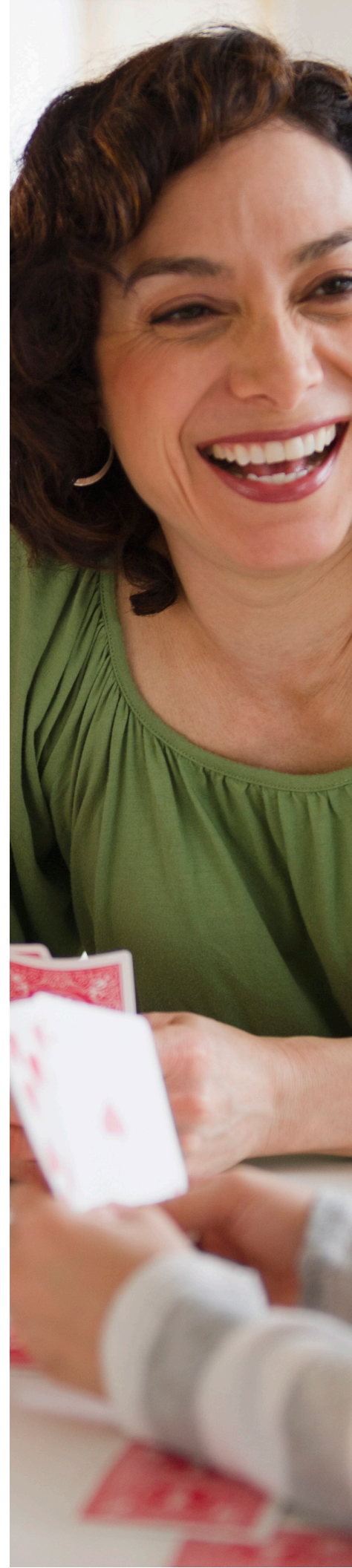
LA DESMOPRESINA NO SE RECOMIENDA PARA PERSONAS QUE NO RESPONDEN A LA DOSIS DE PRUEBA.

---

### ¿Qué son los productos de factor VIII que contienen factor de von Willebrand (VWF) derivados del plasma?

La VWD puede tratarse con productos de factor que contengan factor VIII y VWF. Las infusiones intravenosas (IV) de estos productos pueden tratar de manera eficaz la VWD y se recomiendan para personas con ciertos tipos de VWD, como el tipo 2B y el tipo 3, y personas que no deberían usar desmopresina. El factor también se puede usar para tratar sangrados graves en todas las personas con VWD.<sup>4</sup>

Humate-P®, Alphanate® y Wilate® son los productos derivados del plasma aprobados por la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA) de los Estados Unidos para el tratamiento de la VWD. Los tres productos están hechos con plasma humano extraído a personas que se someten a pruebas rigurosas para asegurarse de que no tengan VIH ni hepatitis A, B y C. Los productos finales también se purifican para inactivar y eliminar cualquier virus que esté potencialmente presente en el plasma humano.







## ¿Qué son los productos de factor de von Willebrand recombinante?

Vonvendi® es el primer concentrado de VWF recombinante aprobado por la FDA. No contiene ninguna proteína extraída de humanos o animales. A diferencia de los productos derivados del plasma, Vonvendi contiene solo VWF. No contiene ningún factor VIII; por lo tanto, su médico puede recetarle una dosis de factor VIII para administrar con la primera dosis de Vonvendi para tratar un sangrado.<sup>5</sup>

## ¿Cómo se determina la dosis correcta de factor de von Willebrand?

Las dosis de factor von Willebrand se calculan usando algo llamado actividad del cofactor de ristocetina (RCof). Una unidad de RCof es una medida de la actividad del VWF en el concentrado de factor y de qué tan bien funciona. Humate-P, Alphanate, Wilate y Vonvendi indican las unidades RCof en el vial. El médico determinará la dosis en función de su tipo de VWD y del tipo de sangrado o cirugía a la que se someta. (Consulte la sección “Pruebas de diagnóstico” en la página 5).

## ¿Cómo se administra su dosis de factor de von Willebrand?

Los productos de factor se inyectan en la vena. La infusión intravenosa puede administrarla un enfermero, un cuidador o, si le han enseñado cómo hacerlo, usted mismo. Puede recibir tratamiento en casa en cualquiera de estos casos.

## ¿Qué son los agentes antifibrinolíticos?

Los antifibrinolíticos son medicamentos que ayudan a mantener un coágulo en su lugar después de que se forma. Estos medicamentos ayudan a detener el sangrado después de períodos menstruales, cirugías menores, extracciones dentales o lesiones.

Hay dos de estos productos disponibles: ácido aminocaproico (Amicar®) y ácido tranexámico (Lysteda® o Cyklokapron®).

Pueden usarse solos o junto con desmopresina o en una terapia de reemplazo del factor.<sup>1</sup>

## No se recomienda el crioprecipitado

En el pasado, el principal tratamiento para la VWD era una fracción de sangre rica en factor VIII llamada crioprecipitado. Sin embargo, dado que hay productos purificados que contienen el factor de von Willebrand disponibles, ya no se recomienda este tratamiento, a menos que uno de esos productos no esté disponible y se trate de una emergencia con un sangrado potencialmente mortal.







# Recomendaciones generales para vivir con la enfermedad de von Willebrand

## Deportes y actividades

Su elección de actividad física dependerá de la frecuencia y la gravedad de sus problemas de sangrado. Algunos ejercicios o actividades que puede hacer de manera segura incluyen nadar, andar en bicicleta y caminar. El fútbol, el hockey, la lucha libre y el levantamiento de pesas son más peligrosos para las personas con trastornos hemorrágicos como el VWD. Consulte siempre con su médico antes de comenzar cualquier programa de ejercicios.<sup>1</sup>

## Identificación médica

Todas las personas con VWD deben usar un brazalete o collar de identificación médica para ayudar a otras personas, incluido el personal de emergencia, a identificar posibles problemas. También debe llevar consigo el nombre y la información de contacto de su médico, de modo que se pueda brindar un tratamiento rápido y adecuado.

## Vacunas contra la hepatitis

La American Academy of Pediatrics recomienda colocarles las vacunas contra la hepatitis A y B a todos los niños. En personas con trastornos hemorrágicos, esta inmunización es muy importante, y se debe registrar la respuesta inmunitaria primaria. Pregunte por los calendarios de vacunación al hematólogo o al pediatra.<sup>6</sup>



## Terapias complementarias

El descanso, el hielo, la compresión y la elevación (RICE) se pueden usar en combinación con un tratamiento farmacológico a modo de ayuda para que los sangrados o las lesiones sanen más rápidamente.



### DESCANSO

Para reducir el riesgo de volver a sangrar, proteja la articulación de otra posible lesión haciendo descansar la articulación afectada y limitando la actividad.<sup>7</sup>



### HIELO

Aplique bolsas de hielo sobre los moretones o la hinchazón. El hielo puede limitar la extensión del sangrado en una articulación y ayudar a disminuir el dolor y la hinchazón.<sup>8</sup>



### COMPRESIÓN

La compresión en la articulación afectada no solo ayuda a aliviar el dolor, sino que también ayuda a mejorar la función articular.



### ELEVACIÓN

Elevar la articulación ayuda a minimizar la hinchazón porque ayuda a la reabsorción del líquido acumulado.

## Inquietudes sobre el VIH

La última transmisión de VIH por un producto de factor fabricado en los Estados Unidos ocurrió en 1987.<sup>4</sup> Todas las personas que hayan recibido hemoderivados en el pasado deben someterse a pruebas de detección de infecciones víricas transmisibles, como el VIH y las hepatitis A, B y C. Si ha dado positivo para alguna de ellas, busque el asesoramiento, el apoyo y el seguimiento médico adecuados.

## Manejo del dolor

No tome medicamentos no esteroideos, como aspirina o ibuprofeno, sin consultar a su médico. Tenga cuidado y lea las etiquetas en detalle antes de tomar medicamentos de venta libre (OTC) porque muchos productos contienen varios ingredientes activos, incluida la aspirina (a veces figura como ácido acetil salicílico [ASA] o ácido acetilsalicílico) o el ibuprofeno.

La mayoría de las personas que tienen VWD pueden tomar acetaminofén para aliviar el dolor porque no interfiere con el funcionamiento de las plaquetas. Si alguna vez le han dicho que tiene una enfermedad o daño hepáticos, pregúntele a su proveedor de atención médica respecto del acetaminofén antes de tomarlo.

Antes de tomar cualquier medicamento de venta libre, consulte a su farmacéutico, profesional de la salud o médico prescriptor.<sup>9</sup>



## ¿Cuándo debe informar su estado de salud?

Si su hijo tiene la enfermedad de von Willebrand en un grado lo suficientemente grave como para presentar un riesgo significativo de sangrado, su médico podría recomendarle que se lo informe a los cuidadores de su hijo o al personal de la escuela. Cuando el personal, como el enfermero de la escuela, el maestro, el proveedor de la guardería, el entrenador o profesor de actividades extracurriculares conocen y saben cómo actuar de la mejor manera, pueden responder de manera adecuada si su hijo se lesiona. Su centro de tratamiento y farmacia de medicamentos especializados pueden ayudar a brindarle información.<sup>1</sup>





# Preguntas frecuentes

## **Tengo periodos menstruales intensos. ¿Qué puedo hacer?**

El sangrado menstrual muy abundante o prolongado es un síntoma frecuente en las mujeres con VWD. Las mujeres de familias en las que no se ha identificado la VWD y cuyas madres han tenido periodos menstruales abundantes o muy prolongados suelen pensar que sus periodos son normales, lo cual es un error. Para evitar recurrir a una histerectomía como remedio cuando existen medicamentos disponibles para controlar el sangrado, es importante que la evalúe un ginecólogo, que puede enviarla a un hematólogo para determinar si tiene un trastorno hemorrágico.

El ginecólogo debe mantenerse en contacto con el hematólogo para coordinar la terapia. Las píldoras anticonceptivas suelen ser la primera recomendación de los médicos para tratar el sangrado menstrual intenso. El ácido tranexámico (Lysteda) está aprobado por la FDA para tratar los periodos menstruales abundantes. La desmopresina y los productos con factor que contienen VWF también se pueden usar para tratar periodos abundantes para disminuir el flujo o la duración del periodo. En ocasiones, se pueden usar ambas formas de terapia.

## **¿Tendré problemas para tener un bebé?**

Las mujeres con las formas más leves de VWD suelen tener un aumento en el factor de von Willebrand hasta alcanzar un nivel normal durante el embarazo, pero regresan al nivel inicial muy rápidamente después del parto.

Las mujeres con síntomas hemorrágicos más graves, como las que tienen VWD de tipo 2 y tipo 3, pueden tener un aumento en los niveles de factor de von Willebrand, pero, por lo general, no alcanzan los niveles normales y se necesita una infusión de factor para el parto.

Debido a las disminuciones extremadamente rápidas del factor de von Willebrand después del parto, todas las mujeres con VWD deben ser monitoreadas de cerca durante el periodo posparto inmediato, ya que, por lo general, necesitan tratamiento durante el parto. Las mujeres con VWD también corren el riesgo de sufrir un sangrado posparto que puede retrasarse.<sup>3</sup> Es importante consultar a un hematólogo al principio del embarazo para controlar el trastorno hemorrágico.

**Todas las mujeres con VWD deben consultar a un ginecólogo con frecuencia.**

---

**Las mujeres con VWD pueden quedar embarazadas y tener bebés sanos.**

---

## Soy propenso a tener sangrados nasales. ¿Qué debo hacer?

Los sangrados nasales son un síntoma frecuente de la VWD. Para retardar el sangrado, pellízquese la nariz en el área del puente, cerca de donde se colocaría los anteojos. Incline la cabeza hacia atrás y colóquese una compresa de hielo en la nariz. Muchas personas obtienen buenos resultados al usar un polvo tópico de venta libre que inhibe el sangrado cuando se aplica directamente en la fosa nasal con un hisopo especial. Para evitar los sangrados nasales, puede usar un aerosol o gel nasal salino una vez al día y un humidificador durante todo el año.<sup>10</sup> Hable con su farmacéutico o proveedor de atención médica si tiene más preguntas.

## ¿Cómo debo prepararme para casos de emergencia?

Dado que es posible que el personal de la sala de emergencias no esté familiarizado con la VWD, lleve consigo un certificado médico o una tarjeta de bolsillo que indique su trastorno hemorrágico y el tratamiento, incluido el tipo de tratamiento y la dosis. También es importante proporcionar los números de teléfono de su hematólogo y del centro de tratamiento de hemofilia. Use un brazalete o collar de identificación de alerta médica en caso de que no pueda hablar por sus propios medios.

Accredo puede proporcionar, mediante una solicitud previa, una tarjeta adhesiva para la ventanilla de su automóvil y una tarjeta de atención de emergencia para la guantera. Puede utilizarlas para alertar a los socorristas sobre su trastorno hemorrágico en el improbable caso de que no pueda hablar por sus propios medios durante una emergencia. Pídale a su defensor de pacientes en el área de Accredo estos artículos en su próximo envío.

---

SI REQUIERE TRATAMIENTO CON PRODUCTOS DE FACTOR O STIMATE, CUANDO VIAJE, LLÉVESE UN SUMINISTRO PORQUE MUCHOS HOSPITALES NO LOS TIENEN EN EXISTENCIA.

---



## ¿La enfermedad de von Willebrand es curable?

No, la VWD es un trastorno hemorrágico hereditario de por vida. Obtener tratamiento es importante para limitar los eventos de sangrado.



# Glosario de términos frecuentes

## Medicamentos antifibrinolíticos

Medicamentos que ayudan a prevenir la descomposición de los coágulos que se forman en los sitios de sangrado.

## Artropatía

Enfermedad de las articulaciones que pueden originarse por el sangrado constante en las articulaciones.

## Patrón de herencia autosómico dominante

Un patrón de herencia en el que un padre con el gen se lo transmite al hijo. También se lo conoce como patrón de herencia clásico.

## Patrón de herencia autosómico recesivo

Patrón de herencia que ocurre cuando el niño recibe el gen de ambos padres.

## Episodio de sangrado (sangrado)

Acumulación de sangre en un sitio dentro o en la superficie del cuerpo que ocurre cuando la persona con un trastorno hemorrágico está sangrando de manera intensa.

## Vaso sanguíneo

Parte del cuerpo que transporta sangre hacia y desde todas las áreas del cuerpo. La arteria transporta sangre rica en oxígeno desde el corazón hasta los tejidos del cuerpo; la vena transporta sangre desde los tejidos del cuerpo de regreso al corazón y a los pulmones para recibir más oxígeno.

## Crónico

De larga duración o de por vida.

## Coágulo

Una sustancia con aspecto gelatinoso hecha de una proteína, llamada fibrina, que interactúa con células sanguíneas llamadas plaquetas. El coágulo se forma para detener el sangrado de un vaso sanguíneo dañado.

## Coagulación

Proceso en el que la sangre líquida se transforma en un tapón con aspecto gelatinoso para sellar un vaso sanguíneo lesionado y detener el sangrado.

## Desmopresina

Versión sintética de una hormona natural producida por la glándula pituitaria. Cuando se administra a personas que pueden producir algo de factor VIII o factor de von Willebrand, el fármaco provoca un aumento rápido y temporal del factor VIII y del VWF en la sangre.

## Concentrado de factor

Un producto en polvo liofilizado que contiene cantidades medidas de un factor de coagulación en particular, como el factor VIII o el factor IX. Para tratar la VWD, el factor de coagulación debe indicar las unidades de actividad del cofactor de ristocetina (RCof).

## Hematólogo

Médico que se especializa en el tratamiento de enfermedades de la sangre.

## Centro de tratamiento de hemofilia (HTC)

Red nacional de centros de tratamiento especializado donde un equipo de proveedores de atención médica (médicos, enfermeros, trabajadores sociales, fisioterapeutas y otras disciplinas) trabajan en conjunto para brindar atención integral a las personas con trastornos hemorrágicos y a sus familias.

## Terapia domiciliaria

Administración de medicamentos recetados, por lo general, por infusión o inyección intravenosa, en el hogar por parte del paciente, un cuidador o una enfermera.

## Inflamación

La reacción defensiva del cuerpo a una lesión o irritación. Los síntomas incluyen hinchazón, calor, enrojecimiento y dolor. En personas con un trastorno hemorrágico, la inflamación puede ocurrir en respuesta a un episodio hemorrágico.

## Infusión intravenosa

Administrar un medicamento en una vena.

## Articulación

Zona del cuerpo donde se juntan dos o más huesos.

## Sangrado articular

Cuando se produce un sangrado en una articulación; también se lo conoce como hemartrosis.

## Multímeros

Parte de la estructura de la molécula de VWF. Se necesitan multímeros de peso molecular alto para ayudar a formar coágulos de sangre.

## AINE

Abreviatura de medicamentos antiinflamatorios no esteroideos, que incluyen aspirina e ibuprofeno.

## Plasma

Porción líquida de la sangre que contiene proteínas de coagulación.

## Plaqueta

Células sanguíneas en forma de disco necesarias para la coagulación.

## Recombinante

Proteína producida artificialmente.

## RICE

Tratamiento complementario para episodios hemorrágicos utilizado además de la terapia de factor. Las letras representan, en inglés, descanso, hielo, compresión y elevación del área lesionada.

## Cofactor de ristocetina (RCof)

Unidad que mide la actividad del VWF.

## Farmacia de medicamentos especializados

Una empresa que proporciona productos con factor y suministros de infusión para respaldar el tratamiento de los trastornos hemorrágicos en el hogar. Las farmacias especializadas también pueden brindar otros servicios para ayudar a los pacientes a cumplir con el plan de tratamiento indicado por su médico o HTC.

## Sintético

Un producto químico hecho por el hombre en un laboratorio en lugar de una fuente natural.



Atención Centrada en los  
Trastornos Hemorrágicos

*accredo*<sup>®</sup>



Ella es más que una paciente.  
Es una sanadora, una cocinera  
magistral de galletas.  
La maestra de su hija,  
y mi prioridad.



**Jennifer Johnson**  
Educatora en  
Trastornos Hemorrágicos



# Accredo de un vistazo

Nuestro equipo capacitado en trastornos hemorrágicos se centra en tratarlo y entiende cómo ayudarlo a manejar su afección.



Más de 20

farmacéuticos y  
técnicos en farmacia



Más de 600

enfermeros de campo



24/7

Acceso a médicos clínicos



20

representantes de  
atención al paciente



Más de 20

defensores de  
pacientes de campo



Más de 40

representantes  
de seguro

Estamos a su disposición, visite [hemophilia.com](http://hemophilia.com) o llame al 866.712.5200.

\*Stimate no está disponible por el momento

1. National Heart, Lung and Blood Institute. von Willebrand Disease. <https://www.nhlbi.nih.gov/health-topics/von-willebrand-disease>. Acceso: 22 de noviembre de 2021.
2. Neff AT. Current controversies in the diagnosis and management of von Willebrand disease. *Ther Adv Hematol*. 2015;6(4):209-216.
3. Medical and Scientific Advisory Council. Recommendation 263. Recommendations for Healthcare Providers and Physicians Treating Patients with Hemophilia A and B, von Willebrand Disease, and other Congenital Bleeding Disorders. <https://www.hemophilia.org/healthcare-professionals/guidelines-on-care/masac-documents/masac-document-263-masac-recommendations-concerning-products-licensed-for-the-treatment-of-hemophilia-and-other-bleeding-disorders>. 3 de septiembre de 2020. Acceso: 22 de noviembre de 2021.
4. Kauffman J. Women with Bleeding Disorders. In: *Nurses' Guide to Bleeding Disorders*. New York NY: National Hemophilia Foundation; 2012. [https://www.hemophilia.org/sites/default/files/document/files/nurses-guide-chapter-3-women-with-bleeding-disorders\\_1.pdf](https://www.hemophilia.org/sites/default/files/document/files/nurses-guide-chapter-3-women-with-bleeding-disorders_1.pdf). Acceso: 22 de noviembre de 2021.
5. Vonvendi prescribing information. Lexington, MA: Baxalta US Inc. Rev 07/2018. [http://www.shirecontent.com/PI/PDFs/VONVENDI\\_USA\\_ENG.pdf](http://www.shirecontent.com/PI/PDFs/VONVENDI_USA_ENG.pdf). Acceso: 22 de noviembre de 2021.
6. Centers for Disease Control and Prevention. Adults with chronic conditions: Get vaccinated. Last updated Aug 17, 2018. <https://www.cdc.gov/features/vaccinesChronicConditions/>. Acceso: 22 de noviembre de 2021.
7. Knobe K, Berntorp E. Hemophilia and joint disease: pathophysiology evaluation and management. *J Comorb*. 2011;1:51-59.
8. Hermans C, de Moerloose P, Fisher K, Holstein K, et al. Management of acute haemarthrosis in haemophilia A without inhibitors: literature review, European survey and recommendations. *Haemophilia*. 2011;17:383-392.
9. National Library of Medicine. MedlinePlus. Von Willebrand disease. <https://www.nhlbi.nih.gov/health-topics/von-willebrand-disease>. Acceso: 22 de noviembre de 2021.
10. Gue D, Purcell SL, Munn J, Zappa SC. Nosebleeds. New York, NY: National Hemophilia Foundation; 2007. <https://www.hemophilia.org/sites/default/files/document/files/nosebleeds.pdf>. Acceso: 22 de noviembre de 2021.

## Después de leer *Cómo vivir con la enfermedad de von Willebrand*, ¿podría responder las siguientes preguntas?

¿Qué sucede cuando tiene la enfermedad de von Willebrand?  
Consulte la página 3

¿Cuáles son los diferentes tipos de enfermedad de von Willebrand?  
Consulte la página 4

¿Qué pruebas se utilizan para diagnosticar la enfermedad de von Willebrand?  
Consulte la página 5

¿Qué tratamiento se recomienda para la enfermedad de von Willebrand?  
Consulte la página 7

¿Qué problemas enfrentan las mujeres con enfermedad de von Willebrand?  
Consulte la página 13

*accredo*<sup>®</sup>

hemophilia.com  
866.712.5200