

Anestesia en pacientes con enfermedad de von Willebrand. Informe de Caso

Anesthesia in patients with von Willebrand disease. Case Report

Carlos Gilberto Nieto Monteagudo¹ <https://orcid.org/0000-0002-8514-0488>

Osmany Cruz García¹ <https://orcid.org/0000-0002-8887-9085>

Miguel Alejandro Guerra Hernández² <https://orcid.org/0009-0008-2236-7459>

¹ Hospital Universitario Celestino Hernández Robau. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

² Hospital Pediátrico Universitario José Luis Miranda. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

*Autor para correspondencia: osmanycg@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: la enfermedad de von Willebrand es la diátesis hemorrágica hereditaria más frecuente y se debe a una deficiencia o disfunción del factor von Willebrand, que media la adhesión y agregación plaquetaria en los sitios de lesión vascular y que además transporta y estabiliza el factor VIII de la coagulación sanguínea. Los pacientes presentan síntomas de hemorragia mucocutánea, con aparición de equimosis, hematomas, hemorragias prolongadas o excesivas tras cortes pequeños, epistaxis, hemorragia gastrointestinal, menorragia y exhiben mayor riesgo de hemorragias después de cirugías, procedimientos invasivos, extracciones dentales, lesiones traumáticas o el parto.

Información del paciente: paciente con diagnóstico de sangramiento digestivo bajo en la que se realiza polipectomía colónica por vía colonoscópica y diagnóstico de la enfermedad en su tipo 1.

Conclusiones: las principales consideraciones están relacionadas con el alto riesgo de sangrado perioperatorio, la administración preoperatoria de desmopresina, la administración de ácido tranexámico, la hemostasia quirúrgica impecable y la disponibilidad de sangre y concentrados de plaquetas.

Palabras clave: enfermedad de Von Willebrand; anestesia; trastornos hemorrágicos; adhesividad plaquetaria; agregación plaquetaria

ABSTRACT

Introduction: Von Willebrand disease is the most common inherited bleeding disorder and is caused by a deficiency or dysfunction of von Willebrand factor, which mediates platelet adhesion and aggregation at sites of vascular injury and also transports and stabilizes coagulation factor VIII. Patients present with mucocutaneous bleeding, including ecchymosis, hematomas, prolonged or excessive bleeding after minor cuts, epistaxis, gastrointestinal bleeding, menorrhagia, and exhibit a higher risk of bleeding after surgery, invasive procedures, dental extractions, traumatic injuries, or childbirth.

Patient information: Patient diagnosed with lower gastrointestinal bleeding who underwent colonoscopic polypectomy and was diagnosed with type 1 gastrointestinal bleeding.

Conclusions: The main considerations are related to the high risk of perioperative bleeding, preoperative administration of desmopressin, administration of tranexamic acid, impeccable surgical hemostasis, and the availability of blood and platelet concentrates.

Key words: Von Willebrand disease; anesthesia; bleeding disorders; platelet adhesiveness; platelet aggregation

Recibido: 24/09/2025

Aprobado: 30/10/2025

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de von Willebrand (EvW) constituye el trastorno hemorrágico hereditario más frecuente y se estima que su prevalencia varía entre el 0,6% y el 1,3%, afecta tanto a hombres como a mujeres de todas las etnias y su diagnóstico es más común en mujeres debido a consultas más frecuentes por sangrado uterino, embarazo, parto y puerperio. La EvW se debe a una deficiencia o disfunción del factor von Willebrand (FvW), que es una glucoproteína plasmática multimérica que media la adhesión y la agregación plaquetaria en los sitios de lesión vascular y que además transporta y estabiliza el factor VIII de la coagulación sanguínea. El gen del FvW se encuentra en el cromosoma 12, con un pseudogen parcial en el cromosoma 22 que puede dificultar la identificación de mutaciones basadas en ADN.^(1,2,3,4)

La concentración plasmática del FvW puede mostrar una disminución variable en al menos 2,5% de los seres humanos, pero solo un 0,1% tiene una EvW establecida con síntomas hemorrágicos clínicamente significativos relacionados con un FvW bajo y alrededor de 0,01% tiene formas más graves de EvW que muchas veces requieren su remisión a centros especializados.⁽¹⁾

La EvW suele heredarse de forma autosómica dominante o recesiva, aunque puede ocurrir con menos frecuencia como una afección adquirida denominada síndrome de von Willebrand adquirido (SvWa) y los pacientes suelen presentar síntomas de hemorragia mucocutánea, con facilidad para la aparición de hematomas, hemorragias prolongadas o excesivas tras cortes pequeños y otras heridas, epistaxis, hemorragias a nivel de otras mucosas como hemorragia gastrointestinal o menorragia y pueden tener un mayor riesgo de hemorragias después de la cirugía o de procedimientos invasivos, extracciones dentales, lesiones traumáticas o el parto.^(1,3,5,6)

Los síntomas pueden variar desde una hemorragia relativamente leve o poco frecuente en la EvW tipo 1 hasta una grave y potencialmente mortal en la EvW tipo 3; son elementos fundamentales en la evaluación clínica la determinación de antecedentes familiares y personales de hemorragia patológica conocida o sospechada, exposición personal a necesidades hemostáticas quirúrgicas, los síntomas de hemorragia mucocutáneas anteriormente señalados y la evaluación de intervenciones farmacológicas y afecciones médicas que aumenten el riesgo de hemorragias.^(1,2,5,7,8)

La evaluación de laboratorio para el cribado de la EvW necesita determinaciones plasmáticas de antígeno FvW (FvW:Ag), actividad del cofactor de ristocetina (FvW:CoR) y actividad coagulante del factor VIII. En dependencia de los resultados puede ser necesaria la repetición de las pruebas iniciales y exámenes de escasa disponibilidad como análisis multiméricos de FvW para descartar diferentes tipos de EvW, agregometría plaquetaria inducida por ristocetina (RIPA), análisis de la unión FvW-Factor VIII y otras pruebas como actividad de unión al colágeno (FvW:CB) o inmunoensayo que manifieste la actividad de unión de FvW-plaquetas (glicoproteína Ib plaquetaria mutada -FvW:GPIbM- o glicoproteína Ib recombinante y ristocetina -FvW:GPIbR-). En la diferenciación de la EvW tipos 2A, 2B y 2M se ha recomendado, además de FvW:CB, el cálculo del cociente de FvW:CB/FvW:Ag que cuando es menor de 0,6 indica la presencia de alteración de los multímeros.^(1,7,8,9,10)

La EvW se clasifica en tres tipos:^(1,2,3)

- Tipo 1: se debe a una deficiencia cuantitativa de FvW con función normal y gravedad variable. Abarca del 75 al 80% de los pacientes con EvW sintomáticos.
- Tipo 2: se debe a una deficiencia cualitativa de FvW, abarca del 20 al 25% de los pacientes con EvW y tiene cuatro sub tipos:

- 2A: causada por mutaciones del FvW que reducen la proporción de multímeros funcionales grandes de FvW, lo que disminuye la adhesión y agregación plaquetaria dependiente del FvW.
 - 2B: causada por mutaciones del FvW que aumenta la unión entre plaquetas y FvW, lo que agota los multímeros funcionales grandes de FvW. Las plaquetas circulantes están recubiertas de FvW mutante y en la mayoría de los casos existe trombocitopenia persistente o intermitente. Las guías actuales recomiendan realizar pruebas genéticas para establecer la confirmación del diagnóstico.
 - 2M: causada por mutaciones del FvW que reducen la adhesión y la agregación plaquetaria dependiente del FvW, pero que no agotan los multímeros grandes de FvW. La distinción entre los tipos 2A y 2M requiere un análisis multimérico mediante electroforesis en gel de los multímeros de FvW.
 - 2N: causada de mutaciones del FvW que alteran la unión al factor VIII acortando su supervivencia, que puede simular una forma autosómica recesiva de hemofilia A. para distinguirla de la hemofilia A se requiere análisis de unión entre FvW y factor VIII.
- Tipo 3: se debe a una deficiencia casi completa de FvW asociada con una reducción marcada del factor VIII y representa menos del 1% de los pacientes con EvW.

La deficiencia del factor VIII que con frecuencia acompaña a la EvW no tiene relación genética con la enfermedad porque el gen que codifica el factor VIII se encuentra en el cromosoma X y su deficiencia primaria provoca la hemofilia A. La deficiencia del factor VIII en la EvW se produce por una deficiencia o disfunción primaria del FvW que transporta y estabiliza el factor VIII circulante, de manera que el factor VIII se elimina más rápido de la circulación lo que provoca una deficiencia secundaria.⁽¹⁾

El manejo de los pacientes con EvW se dirige en tratar o prevenir los episodios hemorrágicos y existen tres líneas principales de tratamiento que se utilizan de forma individual o combinada:^(1,3,7,8,10,11,12,13)

1. Aumento de la concentración plasmática de FvW y factor VIII por la liberación endógena de las reservas de FvW mediante la estimulación de las células endoteliales con desmopresina (DDAVP). La desmopresina se utiliza sobre todo en la EvW tipo 1, está contraindicada en la EvW tipo 2B porque puede causar trombocitopenia, tiene efectividad limitada en la EvW tipo 2A, 2M y 2N y carece de efectividad en la EvW tipo 3. La dosis hemostática es de 0,3 mcg/kg en infusión intravenosa en 30 minutos o por vía subcutánea y también puede utilizarse por vía nasal en aerosol con depósito de 150 mcg en cada fosa nasal con una dosis total de 300 mcg. Su efecto dura aproximadamente seis horas, debe administrarse 90 minutos antes de la cirugía y puede provocar hiponatremia y taquifilaxis.
2. Sustitución o suplementación del FvW y factor VIII utilizando concentrados derivados del plasma humano sometidos a desactivación viral como el alphanate SD/HT, Humate-P, Wilate, Koate-DVI, Wilfactin y concentrados de FvW recombinante. El crioprecipitado ya no se recomienda para la reposición de FvW o factor VIII por su alto riesgo de transmisión viral, su efecto es impredecible y su uso debe limitarse a situaciones urgentes cuando no se disponga de concentrado de FvW, en la dosis de 1 Ud. cada 10 kg de peso.
3. Fortalecer la hemostasia con agentes hemostáticos que actúen por mecanismos distintos al aumento de FvW y factor VIII. Aquí se encuentran los anticonceptivos orales, el dispositivo intrauterino liberador de levonorgestrel y como coadyuvantes pueden utilizarse los antifibrinolíticos. El ácido tranexámico es el antifibrinolítico más utilizado y actúa inhibiendo la conversión de plasminógeno en plasmina, estabilizando el coagulo previamente formado. Puede utilizarse por vía oral o intravenosa, con una dosis de ataque de hasta 10 a 15 mg/kg cada 8 horas, teniendo en cuenta que la velocidad máxima de administración intravenosa es de 1g durante 10 minutos para evitar reacciones adversas.

INFORMACIÓN DEL PACIENTE

Se informa una paciente de 60 años de edad con historia de menorragia, epistaxis, sangrado posterior a extracciones dentarias y equimosis secundarias a traumatismos ligeros, estudiada por el Especialista en Hematología y diagnosticada con enfermedad de Von Willebrand tipo 1. Como antecedentes patológicos personales de interés se recoge que padece asma bronquial, para la que lleva tratamiento con salbutamol y fluticasona en spray y teofilina. Los exámenes de laboratorio fueron normales, excepto el tiempo parcial de tromboplastina activada ligeramente prolongado, que se corrigió con la administración de plasma a 30/35 segundos.

En el período preoperatorio se le administró desmopresina a 0,3 mcg/kg, para un total de 20 mcg en infusión intravenosa en 30 minutos, 90 minutos antes de la cirugía y como coadyuvante el día antes de la intervención quirúrgica se le administraron 500 mg de ácido tranexámico en 200 ml de solución salina fisiológica al 0,9%, a durar 20 minutos cada ocho horas. Una hora antes de la cirugía se le administraron 500 mg de ácido tranexámico en 200 ml de solución salina al 0,9% por vía intravenosa en 20 minutos y después 500 mg de ácido tranexámico en 200 ml de solución salina al 0,9% por vía intravenosa cada ocho horas en las primeras 24 horas.

La paciente fue sometida a anestesia general con midazolam a 0,05 mg/kg, propofol a 2 mg/kg, fentanil a 3 mcg/kg y colocación de dispositivo supraglótico y mantenimiento de la anestesia en modalidad TIVA, por sangramiento digestivo bajo y síndrome doloroso abdominal. Se le realizó colonoscopia diagnóstica y terapéutica con polipectomía, los resultados fueron satisfactorios.

DISCUSIÓN

Los pacientes que padecen EvW pueden ser sometidos a cualquier tipo de cirugía, pero deben ser atendidos por un equipo multidisciplinario para optimizar el estado de coagulación y facilitar las opciones de anestesia y analgesia. La anestesia general es la preferida en estos pacientes, mientras la anestesia regional debe llevarse a cabo con extrema precaución, especialmente la epidural y la subaracnoidea, a pesar de no existir una recomendación formal y las contraindicaciones ser relativas. Si se utiliza una anestesia neuroaxial es obligatorio un seguimiento posoperatorio estricto, por el riesgo de un hematoma epidural y compresión de las estructuras neurales.^(1,14,15)

El tratamiento anestésico debe ser individualizado según el tipo y la gravedad de EvW y la cantidad relativa de antígeno circulante de FvW, el cofactor de ristocetina de FvW y la actividad procoagulante de factor VIII en el momento de la intervención quirúrgica. En los pacientes con EvW es determinante obtener una historia detallada de la enfermedad y su gravedad, es necesario conocer la información sobre la respuesta a la desmopresina, el uso de factor VIII, las transfusiones sanguíneas previas y también deben realizarse pruebas rutinarias de coagulación como hemograma completo, recuento plaquetario, tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina activado, fibrinógeno, función plaquetaria (PFA-100), grupo y factor Rh, proteína C reactiva, ferritina y análisis de factores específicos, al considerar siempre que estos pacientes padecen alto riesgo de sangrado perioperatorio.^(1,3,7,8,10,11,12,13)

La intubación endotraqueal traumática debe ser evitada, teniendo especial atención en pacientes con riesgo de intubación difícil, por lo que resulta importante la evaluación completa de la vía aérea y la disponibilidad de un fibroscopio o un videolaringoscopio para reducir el riesgo de sangrado y lesiones de la mucosa de la vía aérea. Es mandatorio examinar la presencia de deformidades articulares y contracturas y se debe respetar la norma que establece una precaución extrema durante el posicionamiento, el transporte y la movilización de estos pacientes.⁽¹⁵⁾

En los pacientes con EvW debe evaluarse la presencia de virus de inmunodeficiencia humana (VIH) y hepatitis B y C y deben recibir una preparación especial para transfusiones y administración de productos hemáticos, por lo que es recomendable la vacunación contra la hepatitis A y B. Estos pacientes también deben ser informados para que eviten los antiinflamatorios no esteroideos y fármacos antiagregantes plaquetarios y puede considerarse la profilaxis con dosis bajas de heparina de bajo peso molecular en el perioperatorio de intervenciones quirúrgicas con alto riesgo trombótico. La monitorización de estos pacientes depende del tipo de cirugía y el riesgo de hemorragia, requieren un acceso venoso seguro y deben evitarse el muestreo arterial por punción directa repetida, los traumatismos mucosos y las inyecciones intramusculares.⁽¹⁵⁾

En el procedimiento anestésico para la EvW existen tres estrategias generales. La primera consiste en elevar la concentración plasmática de FvW mediante la liberación endógena utilizando desmopresina, la segunda estrategia utiliza agentes que mejoran la hemostasia como el ácido tranexámico y el ácido épsilon aminocaproico, sin modificar los niveles plasmáticos de FvW y la tercera estrategia se encamina a reemplazar el FvW mediante concentrados del plasma humano inactivados para virus o FvW recombinante. La desmopresina en perfusión en dosis de 0,3 mcg/kg en 30 minutos se utiliza en la EvW tipo 1 y puede utilizarse en la EvW tipo 2A después de una prueba inicial supervisada por un Especialista en Hematología. En la EvW tipo 2B, 2N, 2M y 3 se necesita transfusión con concentrados derivados del plasma de FvW con factor VIII o concentrados de FvW recombinante sin factor VIII.^(1,7,10,11,12,14,15)

La mayoría de los pacientes con EvW no necesitan componentes sanguíneos para la prevención y el control de la hemorragia porque generalmente con el tratamiento farmacológico es suficiente. Si se realiza la administración de concentrados de FvW deben realizarse control de FvW y plaquetas después la primera administración, cuando se produzca un sangrado inesperado y antes de la siguiente administración.^(1,15)

La presencia de factor VIII tiene implicaciones en el riesgo de trombosis, los niveles de factor VIII deben estar entre 50 y 200% para que su actividad sea funcional para la coagulación y al mismo tiempo evite el riesgo de trombosis, por lo que la consulta con un Especialista en Hematología es fundamental para discutir la pauta posológica y si la respuesta a la administración de FvW es inferior a la esperada se debe sospechar la formación de proteínas inhibitoras del factor. En la EvW es importante considerar la disponibilidad de FvW/factor VIII en casos severos, en la EvW tipo 3 y en los defectos cualitativos de FvW y si se produce un sangrado persistente a pesar de la utilización de desmopresina y concentrados de FvW, se utiliza la transfusión de plaquetas.^(1,4,6,7,8,10,11,12,15)

Son principios generales en el manejo perioperatorio de estos pacientes la optimización de la actividad de los factores y el perfil de coagulación preoperatorio, minimizar la pérdida de sangre perioperatoria, transfusión preoperatoria de factores 30 a 60 minutos antes del procedimiento quirúrgico si fuera necesario, mantener normotensión, normocardia y normotermia en el período perioperatorio, extremar el cuidado con el acceso vascular y la monitorización invasiva y llevar a cabo un manejo multimodal del dolor.^(1,15)

Las recomendaciones posológicas iniciales para la reposición del FvW en la cirugía y hemorragias son las siguientes:⁽¹⁾

- Cirugía mayor/hemorragia
 - Dosis de carga: 40-60 U/kg
 - Dosis de mantenimiento: 20-40 U/kg cada ocho a 24 horas
 - Monitorización: niveles mínimos y máximos de FvW:CoR y factor VIII diario
 - Objetivo terapéutico: niveles mínimos de FvW:CoR y factor VIII mayor de 50 UI/dl durante siete y 14 días
 - Parámetros de seguridad: no superar FvW:CoR mayor de 200 UI/dl y factor VIII mayor de 250-300 UI/dl
 - Se puede alternar con desmopresina durante la última parte del tratamiento
- Cirugía menor/hemorragia
 - Dosis de carga: 30-60 U/kg
 - Dosis de mantenimiento: 20-40 U/kg cada 12 a 48 horas
 - Monitorización: niveles mínimos y máximos de FvW:CoR y factor VIII al menos una vez
 - Objetivo terapéutico: niveles mínimos de FvW:CoR y factor VIII mayor de 50 UI/dl durante tres a cinco días
 - Parámetros de seguridad: no superar FvW:CoR mayor de 200 UI/dl y factor VIII mayor de 250-300 UI/dl
 - Se puede alternar con desmopresina durante la última parte del tratamiento.
- Existen procedimientos en casos no complicados que pueden utilizar un único tratamiento con FvW son: cateterismo cardíaco, cirugía de cataratas, laceraciones, endoscopia sin biopsia, biopsia hepática y extracciones dentales simples.

- Si se utiliza el FvW recombinante puede utilizarse una dosis inicial de factor VIII de 50 U/kg para obtener niveles de factor VIII de 100 UI/dl y después utilizar FvW recombinante a 50-80 U/kg y dosis subsecuentes de 40-60 U/kg cada ocho a 24 horas.

Entre las complicaciones más graves durante el tratamiento de una EvW tipo 3 se encuentra la aparición de un inhibidor contra el FvW o factor VIII. Los eventos tromboembólicos por incremento del factor VIII pueden presentarse y el riesgo de contaminación vírica es muy reducido. En caso de presentarse una hemorragia incontrolada a pesar de niveles adecuados de FvW:CoR/FVIII:C y tras excluir causas de sangrado anatómicas, debe considerarse la transfusión de plaquetas junto a la administración de concentrado de factor VIII-FvW y desmopresina (o ambas). Si se produce una hemorragia sin control, resistente a la terapéutica anteriormente señalada, debe pensarse en la rara posibilidad de un inhibidor, especialmente en la EvW tipo 3, y en estos casos puede utilizarse la terapia con el factor VIII recombinante.^(1,15)

La anestesia en cirugía ambulatoria debe usarse solo en pacientes con EvW leve o moderada y seleccionados para cirugía de bajo riesgo de hemorragia y durante el embarazo y el parto hay que asegurarse que los niveles de FvW y factor VIII se normalicen en el momento del parto, bien de forma espontánea o mediante tratamiento, incluido antes de la anestesia epidural y el período post parto.⁽¹⁵⁾

CONCLUSIONES

La EvW se caracteriza por síntomas de sangrado mucocutáneo excesivo y hallazgos de laboratorio compatibles con anomalías cuantitativas y cualitativas del FvW. La EvW tipo 1 engloba del 75 al 80% de los casos de EvW y se debe a una deficiencia cuantitativa de FvW con función normal y gravedad variable. La identificación como pacientes de alto riesgo para sangrado perioperatorio, la evaluación analítica de laboratorio, la administración preoperatoria de desmopresina, la administración perioperatoria de ácido tranexámico, la normotensión, la normocardia, la normotermia, la correcta hemostasia quirúrgica, el control del dolor posoperatorio y la disponibilidad de sangre, concentrados de FvW y concentrados de plaquetas son elementos importantes en el manejo anestésico de esta paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Nichols WL. Enfermedad de von Willebrand y anomalías hemorrágicas de las plaquetas y de la función vascular. En: Goldman L, Schafer AI, editores. Goldman-Cecil Tratado de Medicina Interna. 25^a ed. Barcelona: Elsevier; 2017; p. [aprox. 5p.].
2. Oprea AD. Hematologic disorders. En: Hines RL, Marshall KE. Stoelting's Anesthesia and co-existing diseases. 7^a ed. Philadelphia: Elsevier; 2018; p. [aprox. 5p.].
3. Owaidah T, Alharbi M, Mandouhah M, Saleh M, Almusa A, Alnounou R, et al. Clinical and laboratory presentation of von Willebrand disease: Experience from a single center in Saudi Arabia. J Taibah Univ Med Sci [Internet]. 2022 [citado 23/07/2025]; 18(22): [aprox. 3p.]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1658361222002050>
<https://doi.org/10.1016/j.jtumed.2022.10.019>
4. Harris NS, Pelletier JP, Marin MJ, Winter WE. Von Willebrand factor and disease: a review for laboratory professionals. Crit Rev Clin Lab Sci [Internet]. 2022 [citado 23/07/2025]; 59: [aprox. 3p.]. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/10408363.2021.2014781>
<https://doi.org/10.1080/10408363.2021.2014781>
5. Favaloro EJ, Pasalic L. Laboratory diagnosis of von Willebrand disease in the age of the new guidelines: considerations based on geography and resources. Res Pract Thromb Haemost. [Internet]. 2023; [citado 23/07/2025]; 7(5): [aprox. 2p.]. Disponible en: [https://www.rpthjournal.org/article/S2475-0379\(23\)00193-0/fulltext](https://www.rpthjournal.org/article/S2475-0379(23)00193-0/fulltext)
6. Soleimani Samarkhazan H, khaksari MN, Rahmati A, Loran Esfahani M, Solouki A, Aghaei M. Von Willebrand disease (VWD) and pregnancy: a comprehensive overview. Thrombosis Journal [Internet]. 2025. [citado 25/05/2025]; 23:[aprox. 3p.].
<https://thrombosisjournal.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12959-025-00727-7>
<https://doi.org/10.1186/s12959-025-00727-7>

7. Kaur V, Elghawy O, Deshpande S, Riley D. Von Willebrand disease: a guide for the internist. *Cleveland Clin J Med* [Internet]. 2024; [citado 27/05/2025]; 91(2): [aprox. 3p.]. Disponible en: <https://www.ccm.org/content/91/2/119>
<https://doi.org/10.3949/ccm.91a.22033>
8. Friedman KD, Bohm-Weigert M, DeSimone N, Dietzen DJ, Eby C, Flickinger C, et al. Evaluation of an automated von Willebrand factor glycoprotein IbM activity assay compared with 3 alternatives von Willebrand activity assays. *Rev Pract Thromb Haemost* [Internet]. 2024 [citado 27/07/2025]; 8(4): e102422. Disponible en: [https://www.rpthjournal.org/article/S2475-0379\(24\)00111-0/fulltext](https://www.rpthjournal.org/article/S2475-0379(24)00111-0/fulltext)
9. Mejía-Butiricá L, Pérez-Monterosa ME, Vizcaino Carruyo J. Diagnóstico de la enfermedad de von Willebrand. *Med&Lab* [Internet]. 2023 [citado 27/05/2025]; 27(2): [aprox. 3p.]. Disponible en: <https://ouci.dntb.gov.ua/en/works/9Qazyjo9/>
<https://doi.org/10.36384/01232576.634>
10. James P, Leebeek F, Casari C, Lillicrap D. Diagnosis and treatment of von Willebrand disease in 2024 and beyond. *Haemophilia* [Internet]. 2024 [citado 27/05/2025]; Suppl 3: [aprox. 2p.]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/38481079/>
<https://doi.org/10.1111/hae.14970>
11. Iorio A, James P, Ma A, Srivastava A. Manejo hemostático de la enfermedad de von Willebrand durante el parto con un concentrado de factor de von Willebrand/factor VIII derivado del plasma. *Rev Tromb Hemost* [Internet]. 2024 [citado 27/05/2025]; 22(10): [aprox. 2p.]. Disponible en: https://www.sciencedirect.com/translate/goog/science/article/pii/S153878362400374X?_x_tr_sl=en&_x_tr_tl=es&_x_tr_hl=es&_x_tr_pto=tc
<https://doi.org/10.1016/j.jtha.2024.06.015>
12. Kalot MA, Husainat N, Abughanimeh O, Diab O, Alayli A, Tayiem S, et al. Laboratory assays of VWF activity and use of desmopressin trials in the diagnosis of VWD: a systematic review and meta-analysis. *Blood Adv* [Internet]. 2022 [citado 27/05/2025]; 6(12): [aprox. 2p.]. Disponibles en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35192687/>
<https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2021005431>
13. Reale SC, Farber MK, Lumbreras-Márquez MI, Connors JM, Carabuena JM. Anesthetic management of von Willebrand disease in pregnancy: a retrospective analysis of a large case series. *Anesth Analg* [Internet]. 2021 [citado 28/07/2025]; 33(5): [aprox. 3p.]. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33913917/>
<https://doi.org/10.1213/ANE0000000000005502>
14. Mariano Barcellos B, Goicochea Moreira A, Teixeira da Silveira IT, de Freitas Gomes E, Braga Xavier C, Chagas Junior OL. Orthognathic surgery in a patient with von Willebrand disease: case report. *Braz J Oral Sci* [Internet]. 2024 [citado 28/07/2025]; 23: e241965. Disponible en: <https://periodicos.sbu.unicamp.br/ojs/index.php/bjos/article/view/8671965>
15. Defresne A, Bonhomme V, Maquoi I, Minon JM. Anaesthesia recommendations for von Willebrand disease. *Orphananesthesia* [Internet]. Germany: German Society of Anesthesiology and Intensive Care Medicine; 2022 [citado 28/07/2025]; Disponible en: <https://www.orphananesthesia.eu/rare-diseases/published-guidelines/von-willebrand-disease/1741-von-willebrand-disease/file.html>

Declaración de conflicto de intereses

Los autores no declaran conflicto de intereses