



Guías 2021 de ASH, ISTH, NHF, FMH para el tratamiento de la enfermedad de Von Willebrand

Nathan T. Connell^{1*}, Veronica H. Flood^{2*}, Romina Brignardello-Petersen³, Rezan Abdul-Kadir⁴, Alice Arapshian⁵, Susie Couper⁶, Jean M. Grow⁷, Peter Kouides⁸, Michael Laffan⁹, Michelle Lavin¹⁰, Frank W. G. Leebeek¹¹, Sarah H. O'Brien¹², Margareth C. Ozelo¹³, Alberto Tassetto¹⁴, Angela C. Weyand¹⁵, Paula D. James¹⁶, Mohamad A. Kalot¹⁷, Nedaa Husainat¹⁷, et Reem A. Mustafa¹⁷

¹División de Hematología, Departamento de Medicina, Brigham and Women's Hospital, Escuela Médica de Harvard, Boston, Massachusetts, EE. UU.; ²Instituto de Investigación Sanguínea Versiti, Colegio Médico de Wisconsin, Milwaukee, Wisconsin, EE. UU.; ³Departamento de Métodos de Investigación de la Salud, Pruebas Científicas e Impacto, Universidad McMaster, Hamilton, Ontario, Canadá; ⁴Departamento de Obstetricia y Ginecología, y Centro de Hemofilia y Trombosis Katharine Dormandy, Hospital de la Fundación Royal Free, e Instituto para la Salud de la Mujer, Colegio Universitario de Londres, Londres, Reino Unido; ⁵Middle Village, Nueva York, EE. UU.; ⁶Maylands, Australia Occidental, Australia; ⁷Departamento de Comunicación Estratégica, Universidad Marquette, Milwaukee, Wisconsin, EE. UU.; ⁸Centro de Tratamiento de Hemofilia Mary M. Gooley, Universidad de Rochester, Rochester, Nueva York, EE. UU.; ⁹Centro de Hematología, Colegio Imperial de Londres, Londres, Reino Unido; ¹⁰Centro Irlandés de Biología Vasculosa, Real Colegio de Cirujanos de Irlanda, y Centro Nacional de Coagulación, Hospital St. James, Dublín, Irlanda; ¹¹Departamento de Hematología, Centro Médico de la Universidad Erasmus, Rotterdam, Países Bajos; ¹²División de Hematología/Oncología, Departamento de Pediatría, Nationwide Children's Hospital, Colegio de Medicina del Estado de Ohio, Columbus, Ohio, EE. UU.; ¹³Hemocentro UNICAMP, Universidad de Campinas, Campinas, Sao Paulo, Brasil; ¹⁴Centro de Hemofilia y Trombosis, Departamento de Hematología, Hospital S. Bortolo, Vicenza, Italia; ¹⁵Departamento de Pediatría, Escuela de Medicina de la Universidad de Michigan, Ann Arbor, Michigan, EE. UU.; ¹⁶Departamento de Medicina, Queen's University, Kingston, Ontario, Canadá; y ¹⁷Unidad de Investigación de Resultados e Implementación, División de Nefrología e Hipertensión, Departamento de Medicina Interna, Centro Médico de la Universidad de Kansas, Kansas City, Kansas, EE. UU.

Antecedentes La enfermedad de Von Willebrand (EVW) es un trastorno de la coagulación hereditario común. Existe una considerable variabilidad en las opciones de tratamiento que se ofrecen a los pacientes.

Objetivo El objetivo de estas guías basadas en pruebas científicas, de la Sociedad Estadounidense de Hematología (ASH por su sigla en inglés), la Sociedad Internacional sobre Trombosis y Hemostasia (ISTH por su sigla en inglés), la Fundación Nacional de Hemofilia (NHF por su sigla en inglés), y la Federación Mundial de Hemofilia (FMH) es apoyar a pacientes, médicos y otros profesionales de la salud en sus decisiones sobre el tratamiento de la EVW.

Métodos Las organizaciones ASH, ISTH, NHF y FMH establecieron un panel multidisciplinario para la elaboración de las guías, que incluyó a tres representantes de pacientes y se equilibró a fin de reducir al mínimo posibles sesgos por conflictos de interés. La Unidad de Investigación de Resultados e Investigación, del Centro Médico de la Universidad de Kansas (KUMC por su sigla en inglés), y el Centro McMaster para la Calificación de la Valoración, Elaboración y Evaluación de Recomendaciones, (*Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation* o *GRADE*, por su sigla en inglés) apoyaron el proceso de elaboración de las guías, inclusive realizando y actualizando revisiones sistemáticas de las pruebas científicas (hasta noviembre de 2019). El panel priorizó preguntas y resultados clínicos según su importancia para médicos y pacientes. El panel utilizó el método GRADE, incluyendo los marcos de referencia de pruebas científicas-para-decisiones (*Evidence-to-Decision* o EtD por su sigla en inglés) de GRADE, a fin de evaluar las pruebas científicas y hacer recomendaciones, las cuales posteriormente se presentaron para comentarios del público.

Resultados El panel estuvo de acuerdo en 11 recomendaciones y esbozó futuras prioridades de investigación.

Conclusiones Estas guías hacen recomendaciones clave sobre profilaxis para hemorragias recurrentes frecuentes; ensayos de desmopresina para determinar la terapia; uso de agentes antiplaquetarios y terapia anticoagulante; niveles de actividad ideales del factor Von Willebrand (FVW) y del factor VIII (FVIII) para cirugías mayores; estrategias para reducir hemorragias durante cirugías menores o procedimientos invasivos; opciones de tratamiento para flujo menstrual abundante; tratamiento de la EVW en el contexto de la anestesia neuroaxial durante el parto y el alumbramiento; y manejo en el entorno posparto.

Resumen de las recomendaciones

Estas directrices se basan en revisiones sistemáticas originales y actualizadas de pruebas científicas, realizadas bajo la dirección de la Unidad de Investigación de Resultados e Implementación del KUMC. El panel siguió las mejores prácticas para la elaboración de guías, recomendadas por el Instituto de Medicina y la Red de Guías Internacionales (G-I-N por su sigla en inglés).¹⁻³ El panel utilizó el método GRADE⁴⁻¹⁰ a fin de valorar la certeza de las pruebas científicas y formular recomendaciones.

La enfermedad de Von Willebrand (EVW) es el trastorno de la coagulación hereditario más común. Existen múltiples subtipos que requieren tratamiento individualizado con base en el diagnóstico específico, el fenotipo hemorrágico, y el contexto clínico específico.¹¹ Los principales síntomas abarcan hemorragia mucocutánea, incluso epistaxis, propensión a los moretones, y flujo menstrual abundante, así como hemorragia provocada en caso de cirugías y otros procedimientos invasivos. Las principales terapias abarcan el uso de desmopresina para inducir la liberación endotelial del FVW y del FVIII almacenados, y uso de productos concentrados de FVW, tanto derivados de plasma como recombinantes, así como terapias complementarias, tales como el antifibrinolítico ácido tranexámico. El tratamiento continúa siendo un desafío debido a la amplia variabilidad en los síntomas hemorrágicos de cada paciente, la extensa variabilidad en la práctica clínica, y la falta de pruebas científicas de alta certeza para orientar la toma de decisiones.

Interpretación de recomendaciones sólidas y condicionales

La fuerza de una recomendación se expresa ya sea como sólida (“el panel de las guías *recomienda...*”), o bien condicional (“el panel de las guías *sugiere...*”) y se interpreta de las siguientes maneras:

Recomendación sólida

- Para pacientes: La mayoría de las personas en esta situación desearía el procedimiento a seguir recomendado, excepto por una pequeña minoría.
- Para médicos: La mayoría de las personas debería actuar según el procedimiento a seguir recomendado. Es poco probable que se requieran auxiliares formales para ayudar a pacientes individuales a tomar decisiones consistentes con sus valores y preferencias.
- Para legisladores: La recomendación puede adoptarse como política en la mayoría de las situaciones. El apego a esta recomendación, de acuerdo con la guía, podría usarse como criterio de calidad o indicador del desempeño.
- Para investigadores: La recomendación está apoyada por investigación confiable u otros juicios convincentes que hacen poco probable que una mayor investigación modifique la recomendación. Ocasionalmente, una recomendación sólida se basa en una baja o muy baja certeza en las pruebas científicas. En tales casos, una mayor investigación podría ofrecer información adicional que modificaría las recomendaciones.

Recomendación condicional

- Para pacientes: La mayoría de las personas en esta situación desearía el procedimiento a seguir recomendado, pero posiblemente muchas otras no. Podrían ser útiles auxiliares formales para ayudar a pacientes individuales a tomar decisiones consistentes con sus valores y preferencias.
- Para médicos: Reconocer que habrá opciones diferentes adecuadas para pacientes individuales y que el médico tendrá que ayudar a cada paciente a llegar a una decisión de tratamiento consistente con sus valores y preferencias. Podrían ser útiles auxiliares formales para ayudar a las personas a tomar decisiones consistentes con sus riesgos, valores y preferencias individuales.
- Para legisladores: La elaboración de políticas requerirá un debate considerable y la participación de diversas partes interesadas. Las mediciones del desempeño sobre el procedimiento a seguir sugerido deberían enfocarse en si se documenta debidamente un proceso de toma de decisiones adecuado.
- Para investigadores: Es muy probable que esta recomendación se fortalezca (para actualización o adaptación futuras) mediante investigación adicional. Una evaluación de las condiciones y criterios (y los juicios, las pruebas de investigación y las consideraciones adicionales correspondientes) que determinaron la recomendación condicional (y no sólida) ayudará a identificar posibles lagunas en la investigación.

Interpretación de los enunciados de buenas prácticas

Como lo describe el Grupo de Trabajo GRADE, las declaraciones de buenas prácticas respaldan las intervenciones o prácticas que el panel de las guías está de acuerdo tienen una ventaja neta inequívoca, y sin embargo podrían no ser ampliamente reconocidas o utilizadas.¹² Las declaraciones de buenas prácticas en estas guías no se basan en una revisión sistemática de las pruebas científicas disponibles. No obstante, pueden interpretarse como recomendaciones sólidas.

Recomendaciones

Profilaxis

RECOMENDACIÓN 1

En el caso de pacientes con EVW y un historial de hemorragias graves y frecuentes, el panel de las guías *sugiere* usar profilaxis a largo plazo en lugar de no usar profilaxis (recomendación condicional basada en una baja certeza en las pruebas científicas de los efectos ⊕⊕○○).

Observaciones :

- Los síntomas hemorrágicos y la necesidad de la profilaxis deberían valorarse periódicamente.

Ensayo de estímulo con desmopresina y su administración

RECOMENDACIÓN 2A

En el caso de pacientes para quienes la desmopresina es una opción de tratamiento válida (principalmente EVW tipo 1) y quienes tienen un nivel inicial de FVW de <0.30 UI/mL, el panel *sugiere* realizar un ensayo de desmopresina y administrar tratamiento con base en los resultados de dicho ensayo, por sobre no realizar un ensayo y administrar tratamiento con ácido tranexámico o concentrado de factor (recomendación condicional basada en una muy baja certeza en las pruebas científicas de los efectos ⊕○○○).

RECOMENDACIÓN 2B

Es estos pacientes, el panel *sugiere no* administrar tratamiento con desmopresina sin los resultados de un ensayo de desmopresina (recomendación condicional basada en una muy baja certeza en las pruebas científicas de los efectos ⊕○○○).

Observaciones :

- Esta recomendación no se aplica a pacientes para quienes la desmopresina no constituye una opción razonable de tratamiento (es decir, quienes tienen EVW tipo 3). La desmopresina está contraindicada para la EVW tipo 3 debido a su falta de eficacia, y para la EVW tipo 2B debido a un incremento en la unión de las plaquetas, con la subsecuente trombocitopenia.
- Muchos pacientes con EVW tipo 2 no responden a la desmopresina y requieren otro tipo de tratamiento. Sin embargo, un ensayo de desmopresina podría ser útil para confirmar el diagnóstico, y la desmopresina podría ser útil en el caso de algunos pacientes con hemorragias leves causadas por EVW tipo 2.
- Los pacientes que se someterán a cirugías mayores, inclusive en sitios en los que incluso una pequeña hemorragia podría generar lesiones graves (es decir, cirugía del sistema nervioso central), no deberían recibir desmopresina como única terapia.
- Es ideal confirmar la respuesta a la desmopresina antes de usar la desmopresina para intervenciones terapéuticas, pero, dado que esto no siempre podría ser factible, puede presumirse que los pacientes adultos con EVW tipo 1, cuyos niveles iniciales de FVW son de ≥ 0.30 UI/mL presentarán una respuesta a la desmopresina. Si bien pueden recibir desmopresina sin requerir un ensayo, es razonable obtener los niveles de FVW para confirmar la respuesta después de la administración. Los pacientes con EVW tipo 1 y niveles iniciales de FVW de <0.30 UI/mL podrían no responder a la desmopresina, de lo cual se desprende la recomendación para realizar el ensayo.
- Esta recomendación no aborda la opción entre el tratamiento con ácido tranexámico o con concentrado de FVW.

Declaraciones de buenas prácticas :

La administración de desmopresina a pacientes con EVW tipo 2B generalmente está contraindicada porque esto podría causar trombocitopenia, como resultado de una mayor unión de las plaquetas.

Asimismo, la desmopresina generalmente está contraindicada en pacientes con enfermedad cardiovascular activa (es decir, enfermedad coronaria, enfermedad cerebrovascular y enfermedad vascular periférica), en pacientes con trastornos epilépticos, en pacientes de <2 años, y en pacientes con EVW tipo 1C, en el entorno quirúrgico. La desmopresina se ha utilizado de manera segura en muchas mujeres durante el embarazo, incluso en quienes tienen trastornos de la coagulación y *diabetes insipidus*. Debería evitarse en mujeres con preeclampsia y en quienes tienen enfermedades cardiovasculares. Durante el parto y el alumbramiento, a menudo se utiliza la administración IV de fluidos y medicamentos oxitócicos, los cuales incrementan el riesgo de hiponatremia inducida por la desmopresina.

Los pacientes que reciben desmopresina corren el riesgo de presentar hiponatremia debido a la retención de agua; por ende, se requiere el reemplazo IV de fluidos con solución salina normal y restringir la ingesta de agua por vía oral a fin de prevenir la hiponatremia.

La asesoría a los pacientes sobre la desmopresina debería abarcar estrategias para mitigar los riesgos relacionados con la hiponatremia (es decir, restringir la ingesta libre de agua e instrucción sobre signos y síntomas de hiponatremia (que deberían requerir una pronta valoración médica) y enfermedad cardiovascular.

Terapia antitrombótica

RECOMENDACIÓN 3

En el caso de pacientes con EVW y enfermedad cardiovascular que requieran tratamiento con agentes antiplaquetarios o terapia anticoagulante, el panel *sugiere* administrar la terapia antiplaquetaria o anticoagulante necesarias, por sobre no administrar tratamiento (recomendación condicional basada en una baja certeza en las pruebas científicas de los efectos ⊕⊕○○).

Observación :

- Es importante reevaluar el riesgo de hemorragia a lo largo del tratamiento.

Declaraciones de buenas prácticas :

Los pacientes a quienes se considera para recibir tratamiento requieren análisis individualizados de los riesgos y las ventajas del plan terapéutico específico, por parte de un equipo multidisciplinario que incluya a especialistas en medicina cardiovascular, hematólogos y al paciente.

Debería proporcionarse al paciente instrucción sobre los riesgos y ventajas del uso de agentes antiplaquetarios o de terapias anticoagulantes, a fin de documentar la toma de decisiones compartida.

Los pacientes con un fenotipo hemorrágico grave (es decir, EVW de tipo 1, tipo 2 o tipo 3 grave) podrían requerir profilaxis con concentrado de FVW a fin de prevenir hemorragias mientras reciben terapia antiplaquetaria o anticoagulante; precauciones similares podrían aplicarse a pacientes con EVW tipo 1 y otros problemas hemorrágicos concurrentes.

La terapia con desmopresina generalmente está contraindicada para todas las personas con enfermedad cardiovascular (es decir, enfermedad coronaria, enfermedad cerebrovascular y enfermedad vascular periférica) y/o mayor riesgo de trombosis.

Cirugía mayor

RECOMENDACIÓN 4A

El panel *sugiere* llevar a niveles de actividad tanto de FVIII como de FVW de ≥ 0.50 UI/mL durante al menos tres días posteriores a una cirugía (recomendación condicional basada en una muy baja certeza en las pruebas científicas de los efectos $\oplus\circ\circ\circ$).

RECOMENDACIÓN 4B

El panel *sugiere no* usar solamente los niveles de FVIII de ≥ 0.50 UI/mL como niveles deseados durante al menos tres días posteriores a una cirugía (recomendación condicional basada en una muy baja certeza en las pruebas científicas de los efectos $\oplus\circ\circ\circ$).

Observaciones :

- Siempre que sea posible mantener ambos niveles mínimos en ≥ 0.50 UI/mL durante al menos tres días posteriores a una cirugía o durante el tiempo que sea clínicamente indicado después de la cirugía (en lugar de elegir solamente uno de ellos), esta debería ser la opción preferida.
- Los niveles objetivo específicos deberían individualizarse según el paciente, el tipo de procedimiento y el historial hemorrágico, así como la disponibilidad de ensayos de FVW y FVIII.
- La duración de la intervención puede variar para diferentes tipos de cirugías.

Cirugía menor/procedimientos invasivos

RECOMENDACIÓN 5A

En el caso de pacientes que se someterán a cirugías menores o procedimientos invasivos menores, el panel *sugiere* incrementar los niveles de actividad del FVW a ≥ 0.50 UI/mL con desmopresina o concentrado de factor, con la adición de ácido tranexámico, por sobre elevar los niveles de FVW a ≥ 0.50 UI/mL con desmopresina o concentrado de factor por sí solos (recomendación condicional basada en una muy baja certeza en las pruebas científicas de los efectos $\oplus\circ\circ\circ$).

RECOMENDACIÓN 5B

El panel *sugiere* administrar ácido tranexámico por sí solo, por sobre incrementar los niveles de actividad del FVW a ≥ 0.50 UI/mL con cualquier intervención, en el caso de pacientes con EVW tipo 1 con niveles basales de actividad del FVW de > 0.30 UI/mL y un fenotipo hemorrágico leve, que se someterán a procedimientos mucosos menores (recomendación condicional basada en una muy baja certeza en las pruebas científicas de los efectos $\oplus\circ\circ\circ$).

Observación :

- Los planes terapéuticos individualizados deberían tomar en cuenta la variabilidad en el riesgo hemorrágico del procedimiento específico que se realizará. Los planes terapéuticos individualizados son particularmente importantes para pacientes que podrían recibir sobretratamiento cuando la actividad del FVW se incrementa a ≥ 0.50 UI/mL mediante cualquier otra terapia además del ácido tranexámico (es decir, quienes se someten a procedimientos cutáneos, tales como biopsias cutáneas superficiales).
- Los pacientes con EVW tipo 3 requerirán concentrado de FVW para lograr cualquier incremento significativo de los niveles de actividad del FVW. El uso de desmopresina está contraindicado en esta población debido a su falta de eficacia.
- Muchos pacientes con EVW tipo 2 (incluso pacientes con EVW tipo 2B) también requerirán tratamiento con concentrado de FVW, en lugar de desmopresina.
- En el caso de pacientes con mayor riesgo de trombosis podría ser deseable evitar la combinación del incremento prolongado de los niveles de FVW y FVIII (> 1.50 UI/mL) y el uso prolongado de ácido tranexámico.
- Quienes realizan procedimientos dentales podrían considerar el uso de medidas hemostáticas locales (es decir, esponjas de gelatina o pegamento de fibrina, enjuague de ácido tranexámico) como parte de un plan individualizado para el procedimiento.

Ginecología: Flujo menstrual abundante

RECOMENDACIÓN 6A

El panel *sugiere* usar ya sea terapia hormonal [anticonceptivos hormonales combinados (CHC por su sigla en inglés) o un sistema intrauterino liberador de levonorgestrel] o ácido tranexámico, por sobre desmopresina para el tratamiento de mujeres con EVW que tienen flujo menstrual abundante y no desean embarazarse (recomendación condicional basada en una muy baja certeza en las pruebas científicas de los efectos $\oplus\text{○○○}$).

RECOMENDACIÓN 6B

El panel *sugiere* usar ácido tranexámico, por sobre desmopresina para el tratamiento de mujeres con EVW que tienen flujo menstrual abundante y desean embarazarse (recomendación condicional basada en una muy baja certeza en las pruebas científicas $\oplus\text{○○○}$).

Observaciones :

- Esta recomendación no implica que las intervenciones consideradas puedan prescribirse únicamente como monoterapias. En algunos casos pueden combinarse múltiples opciones, especialmente si el resultado del control del flujo menstrual abundante con la terapia inicial fuera menor al ideal.
- La desmopresina no es eficaz en muchos pacientes con EVW tipo 3 y tipo 2, y está contraindicada en pacientes con EVW tipo 2B.
- Las mujeres podrían requerir tratamiento adicional, orientado por los síntomas hemorrágicos, durante los primeros ciclos menstruales posteriores a la colocación de un sistema intrauterino liberador de levonorgestrel.

Declaraciones de buenas prácticas :

Siempre que sea posible, el panel exhorta a que se establezcan clínicas multidisciplinarias en las que ginecólogos y hematólogos atiendan a pacientes de manera conjunta, a fin de facilitar el tratamiento del flujo menstrual abundante en pacientes con trastornos de la coagulación.

Las decisiones relativas al uso del sistema intrauterino liberador de levonorgestrel deberían tener lugar en entornos de toma de decisiones compartida, con aportaciones multidisciplinarias (es decir, profesionales de ginecología y hematología, y pacientes).

En el caso de algunas pacientes, el uso de la terapia hormonal podría tener otras ventajas, tales como tratamiento del dolor menstrual y la endometriosis, y de síntomas relacionados con el síndrome de ovarios poliquísticos.

Tanto la deficiencia de hierro como la anemia resultante de la deficiencia de hierro se relacionan con resultados adversos, entre ellos reducción en la calidad de vida relacionada con la salud. Las pacientes con flujo menstrual abundante deberían recibir valoraciones periódicas y tratamiento para la deficiencia de hierro y/ anemia.

Las mujeres con trastornos de la coagulación conocidos y flujo menstrual abundante deberían someterse a una valoración ginecológica habitual que se recomienda para mujeres con flujo menstrual abundante de la población en general, a fin de descartar patologías pélvicas comunes, tales como fibromas y pólipos, particularmente en quienes no responden al tratamiento inicial.

Se requiere una consideración especial en términos de efectos adversos de la terapia para quienes corren mayor riesgo de tumores malignos/hiperplasia endometriales, tales como mujeres de >35 años de edad, y mujeres con ovarios poliquísticos, índice de masa corporal alto, y comorbilidades tales como diabetes e hipertensión.

Obstetricia: Anestesia neuroaxial

RECOMENDACIÓN 7

En el caso de mujeres con EVW para quienes la anestesia neuroaxial durante el parto se considera adecuada, el panel *sugiere* procurar niveles de actividad del FVW de 0.50 a 1.50 UI/mL, por sobre producir un nivel de actividad de >1.50 UI/mL para permitir la anestesia neuroaxial (recomendación condicional basada en una muy baja certeza en las pruebas científicas de los efectos ⊕○○○).

Observaciones :

- La anestesia neuroaxial se refiere a procedimientos espinales, epidurales o a la combinación de ambos, realizados como anestesia quirúrgica para operaciones de parto o mitigación del dolor durante el trabajo de parto.
- Esta recomendación se enfoca a los resultados del procedimiento de anestesia en sí mismo, y no a los efectos de los niveles de FVW en la hemorragia posparto (HPP), en la que niveles de actividad de >1.50 UI/mL podrían ser recomendables en algunas situaciones.

- Debería realizarse una valoración del riesgo individual, tomando en cuenta el diagnóstico e historial de la paciente y, por esta razón, el panel aboga por una visita al médico en el tercer trimestre, durante la cual puedan verificarse los niveles de actividad del FVW y del FVIII, y establecerse un plan prospectivo para la anestesia y el parto.
- Esta recomendación es para mujeres que desean o requieren anestesia neuroaxial, y no aborda la pertinencia de la anestesia neuroaxial en sí misma.
- Los niveles de actividad del FVW deberían mantenerse en >0.50 UI/mL mientras se use la epidural y durante por lo menos 6 horas después de haberla retirado.
- La valoración sobre la pertinencia de la anestesia neuroaxial para una paciente individual constituye una decisión compleja que abarca la valoración de factores que quedan fuera del alcance de estas guías. La decisión final respecto a si es adecuado para una paciente individual someterse a estos procedimientos recae en el anestesiólogo obstétrico u otro médico que realice el procedimiento. Las decisiones relativas a la anestesia y el parto deberían tomarse en el contexto de una conversación multidisciplinaria con aportaciones de los profesionales de anestesia, hematología y obstetricia, y la toma de decisiones compartida con la paciente. Estas conversaciones deberían tener lugar con suficiente antelación a la fecha estimada del parto de la paciente.
- También debería evaluarse a las pacientes en cuanto a su riesgo trombótico posoperatorio y debería proporcionarse profilaxis (es decir, medias de compresión o heparina de bajo peso molecular) cuando sea necesario.

Obstetricia: Manejo posparto

RECOMENDACIÓN 8

El panel de las guías *sugiere* el uso de ácido tranexámico, por sobre no usarlo, en mujeres con EVW tipo 1 con bajos niveles de FVW (y esto también podría aplicarse a los tipos 2 y 3 de la EVW durante el periodo posparto) (recomendación condicional basada en una baja certeza en las pruebas científicas de los efectos ⊕⊕○○).

Declaraciones de buenas prácticas :

El ácido tranexámico puede administrarse de manera sistémica por vía IV u oral. La dosis oral es de 25mg/kg (generalmente de 1000-1300 mg), tres veces al día, durante 10 a 14 días o más, si la pérdida de sangre continúa siendo importante.

Las pacientes con la intención de amamantar deberían recibir instrucción sobre la seguridad del ácido tranexámico durante el amamantamiento, junto con sus ventajas para reducir la hemorragia.

Valores y preferencias

Los valores y preferencias para estas guías se tomaron en cuenta desde la perspectiva del paciente, con aportaciones de todos los miembros del panel, inclusive representantes de pacientes. El panel de las guías calificó mortandad, hemorragia importante, eventos adversos graves, función articular, eventos trombóticos, imposibilidad de realizar la cirugía, necesidad de hospitalización, transfusión, procedimientos quirúrgicos o agentes hemostáticos adicionales, y hemorragia posparto primaria o secundaria como factores esenciales para tomar una decisión, y otorgó un alto valor a estos resultados y a evitarlos con las intervenciones evaluadas. Estas recomendaciones otorgan un alto valor a garantizar el acceso al tratamiento.

Explicaciones y otras consideraciones

Estas recomendaciones toman en cuenta costos y rentabilidad, necesidades de recursos, impacto en la equidad de la atención, aceptabilidad y factibilidad.