

Tabla 2. Sensibilidad y especificidad de la aplicación del BS en el diagnóstico de la EVW

Criterio	Sensibilidad (%)	Especificidad (%)	VPP (%)	VPN (%)
Cualitativo (>2 síntomas)	50,0	99,5	52,1	99,5
Cuantitativo (puntuación >3 en varones o >5 en mujeres)	64,2	99,1	41,1	99,6
Ambos	45,2	100	100	99,5
Evaluación de los 5 indicadores de mayor potencia	80,1	91,6	8,9	99,8

VPP, valor predictivo positivo; VPN, valor predictivo negativo. Modificado de Rodeghiero F *et al.*

Markers for the Diagnosis and Management of Type 1 von Willebrand Disease) concluyó que el cuestionario podría tener una gran utilidad para el diagnóstico y seguimiento de pacientes con EVW. El uso del BS en portadores obligatorios de la EVW (al menos un descendiente y un familiar de primer grado con la EVW) ofrece unos resultados muy fiables para considerar la existencia de la enfermedad (Tabla 2).

Un reciente estudio²⁰ realizado en afectados de EVW demostró una buena capacidad del cuestionario para discriminar entre pacientes con niveles límite de actividad (factor von Willebrand cofactor de ristocetina –FVWCoR– entre 30-55 U/dl) y aquellos con enfermedad clínicamente relevante (FVWCoR <30 U/dl) según criterios de consenso internacionales²¹. A pesar de ello, hasta un 5% de los pacientes con valores límite tuvo episodios hemorrágicos, lo que representó un 17% del total de sangrados. El BS tuvo una correlación lineal e inversa a los niveles de FVWCoR, hasta una puntuación de 3,5 a partir de la cual la frecuencia de sangrado y la actividad de FVW no guardan relación. Además, una alta puntuación del cuestionario puede identificar a los pacientes con alta probabilidad de recidiva hemorrágica y aconsejar una propuesta de tratamiento.

BAT (Bleeding Assessment tool): instrumentación evaluadora de la sintomatología hemorrágica

Con el criterio de que el diagnóstico de la patología hemorrágica es un proceso bifásico –1) considerar o no la enfermedad y 2) definirla en el laboratorio–, el Scientific and Standardization Committee de la International Society on Thrombosis and Haemostasis (SSC/ISTH) propone en el año 2010 la estandarización del cuestionario mencionado anteriormente para ser empleado en la evaluación inicial de los pacientes con sospecha de padecer un trastorno hemorrágico²². La entidad considera probado que esta estrategia es de gran utilidad cuando se aplica a la EVW y propone que su aplicación puede ampliarse para discriminar pacientes que pudieran estar afectados por cualquier otra enfermedad hemorrágica. La combinación del BS y unos criterios bien definidos para su aplicación se denomina BAT (Bleeding Assessment Tool) y establece líneas de corte para considerar o desestimar la presencia de un trastorno hemorrágico. La recomendación para ponderar la hemorragia puede encontrarse y descargarse en la información suplementaria del trabajo original²². La propuesta de procesamiento de la información (BAT) tiene el acceso a través de la página web (Figura 1A) de la ISTH/SSC (<https://bh.rockefeller.edu/ISTH-BATR/>). La página de entrada se autodefine como: “Un instrumento de recogida de datos a través de la red que permite al investigador administrar un cuestionario de historia hemorrágica desde cualquier equipo conectado”. En ella se puede encontrar un manual de instrucciones (versión 2.0) para facilitar la introducción y procesamiento de datos de un cuestionario de 14 preguntas referentes a sangrado (Figura 1B) y que se corresponden con las recomendadas por el SSC/ISTH²².

Hay una serie de consideraciones que deben tenerse en mente sobre el BAT. La primera es que el cuestionario (BS) constituye una herramienta básica que tiene tres aspectos muy positivos, es fácil de recordar, es sencilla y, sobre todo, tiene la capacidad de cuantificar de forma muy objetiva la sintomatología hemorrágica. Es verdad que no recoge todas las posibilidades de sangrado, pero también es cierto que, aplicada a patologías donde predominan las hemorragias mucocutáneas, es muy completo. Hay que tener presente algunos aspectos prácticos de interés. Uno de ellos es que está poco estudiado en infantes. Esto es particularmente importante porque el cuestionario gana poder discriminativo cuantas más variables puedan ser cubiertas, algo que se va incrementando a lo largo de la vida, dado que la oportunidad de sangrar es mayor. Otro tema a considerar es que deja lagunas de especificidad y sensibilidad que serán difíciles de resolver⁸. No es un

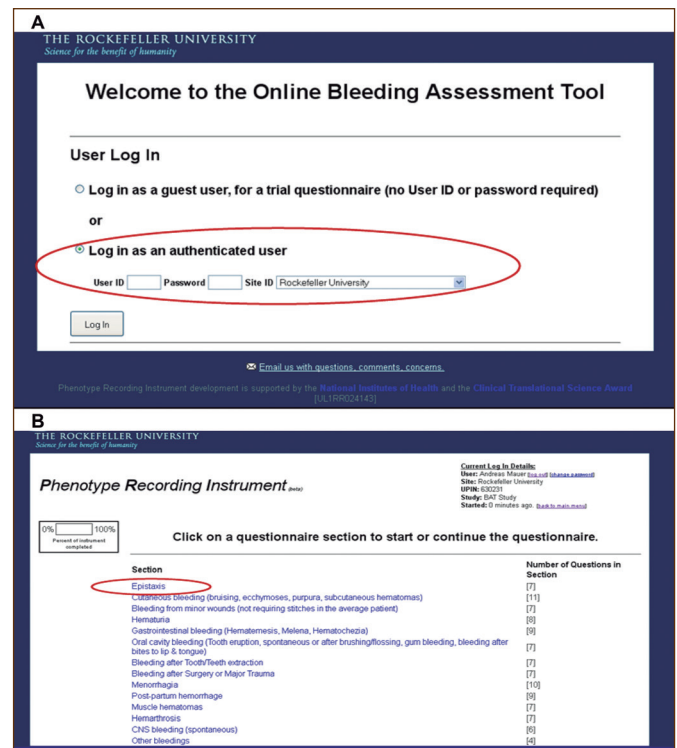


Figura 1. Instrumentación en pantalla de la aplicación BAT. A. Página de entrada. B. Cuestionario.