

Importancia de la gestión del cuidado de enfermería en la atención del paciente con diagnóstico de enfermedad de Von Willebrand en Colombia

Yeimy Natalia Romero Ovalle ¹

RESUMEN

Introducción

La enfermedad de Von Willebrand, es considerada como uno de los trastornos hereditarios hemorrágicos más frecuentes, el cual se caracteriza por un defecto cuantitativo, cualitativo o funcional del nivel de factor de Von Willebrand (FVW) lo cual ocasiona dificultades para el proceso de hemostasia. Se clasifica en tres tipos; Tipo I, Tipo II y Tipo III, afectando a la población femenina y masculina en igual medida. Razón por la cual requieren de intervenciones de cuidado específicas por parte del profesional de enfermería para garantizar el mantenimiento de la salud y prevenir el riesgo asociado a complicaciones hemorrágicas durante su ciclo vital.

Métodos

Se realizó una revisión bibliográfica del tema, a través de diversas bases de datos en línea como Scielo, Dialnet, Pubmed, Elsevier. En donde se logró evidenciar que en la actualidad no hay presencia de artículos que abunden específicamente en el cuidado de enfermería a pacientes con diagnóstico de enfermedad de Von Willebrand. Razón por la cual se construyó el presente artículo a partir de la experiencia y teniendo en cuenta literatura médica en donde se aborda el concepto, diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de Von Willebrand, punto de partida para establecer las intervenciones del plan de cuidados de enfermería.

Como citar este artículo: Romero Ovalle, Yeimy Natalia. Importancia de la gestión del cuidado de enfermería en la atención del paciente con diagnóstico de enfermedad de Von Willebrand en Colombia. Revista Cultura del Cuidado Enfermería. 2023; 20(2), pp. 122-133

Recibido: Marzo 14 2023

Aceptado: Mayo 15 2023

1 Enfermera, Especialista Gerencia de la Salud. E-mail: yromeroovalle@gmail.com. <https://orcid.org/0000-0001-6342-8723>

Objetivo

Realizar una revisión sobre los aspectos esenciales para lograr una adecuada gestión de cuidado en los pacientes con diagnóstico de enfermedad de Von Willebrand.

Resultados

La percepción y definición de cuidado, es diferente de acuerdo con la apreciación y experiencia en el ámbito de cada profesional de enfermería, sin embargo, se presenta un punto en común frente a la necesidad de garantizar el mantenimiento de la salud y la prevención del riesgo a través de cada una de las intervenciones de cuidado propuestas.

Conclusiones

Para garantizar la gestión del cuidado idónea para los pacientes con diagnóstico de enfermedad de Von Willebrand, se requiere la elaboración por parte del profesional de enfermería de un plan de cuidados que esté principalmente enfocado en la valoración de patrones y análisis de cada una de las necesidades prioritarias, para de esta manera realizar adecuación de las intervenciones propuestas necesarias y así garantizar el mantenimiento de la salud y la prevención del riesgo asociado a su enfermedad.

Palabras Clave: Enfermedad Von Willebrand, Trastornos Hemorrágicos, Cuidado, Enfermería. (Fuente: DeCS Bireme)

Importance of nursing care management in the care of patients with a diagnosis of Von Willebrand disease in Colombia

ABSTRACT

Introduction

Von Willebrand's disease is considered one of the most frequent hereditary bleeding disorders, which is characterized by a quantitative, qualitative, or functional defect of the Von Willebrand factor (VWF) level, which causes difficulties for the healing process. hemostasis. It is classified into three types: Type I, Type II and Type III affecting the female and male population to the same extent. For this reason, they require specific care interventions by the nursing professional to guarantee the maintenance of health and prevent the risk associated with bleeding complications. during their life cycle.

Methods

A bibliographic review of the subject was carried out through various online databases such as Scielo, Dialnet, PubMed, Elsevier. Where it was possible to show that there are currently no articles that specifically abound in nursing care for patients diagnosed with Von Willebrand disease. Reason why this article was built based on experience and taking into account It has medical literature where the concept, diagnosis and treatment of Von Willebrand disease is addressed, the starting point to establish the interventions of the nursing care plan.

Objectives

To carry out a review on the essential aspects to achieve adequate care management in patients diagnosed with Von Willebrand disease.

Results

The perception and definition of care is different according to the appreciation and experience in the field of each nursing professional, however there is a common point regarding the need to guarantee the maintenance of health and guarantee prevention. of risk through each of the proposed care interventions.

Conclusions

In order to guarantee the ideal care management for patients with a diagnosis of Von Willebrand disease, it is necessary for the nursing professional to prepare a care plan that

is mainly focused on the assessment of patterns and analysis of each one of them. the priority needs. To carry out the adaptation of the necessary proposed interventions and thus guarantee the maintenance of health and the prevention of the risk associated with their disease.

Key Words: Von Willebrand disease, bleeding disorders, care, nursing. (Source: DeCS Bireme)

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Von Willebrand es uno de los trastornos hereditarios hemorrágicos más frecuentes, el cual se caracteriza por un defecto cuantitativo, cualitativo o funcional del nivel de factor de Von Willebrand (FVW) lo cual ocasiona dificultades para el proceso de hemostasia⁽¹⁾. Se clasifica en tres tipos; Tipo I, Tipo II y Tipo III afectando a la población femenina y masculina en igual medida. Estos pacientes pueden presentar grados variables de alteraciones hemostáticas de acuerdo con la clasificación de enfermedad de Von Willebrand que padezcan. Este trastorno se reconoce principalmente por la presencia de manifestaciones hemorrágicas mucocutáneas y ginecológicas en caso de las mujeres. Actualmente los pacientes que cursan con esta condición cuentan con tratamientos cuyo fin terapéutico es corregir el defecto dual de la hemostasia. Las opciones terapéuticas incluyen el uso de desmopresina y concentrados derivados de plasma de FVW/FVIII, logrando así incrementar los niveles de FVW y a su vez previniendo eventos hemorrágicos severos que pueden llegar a comprometer la vida del paciente.⁽²⁾

En Colombia, la enfermedad de Von Willebrand, se encuentra dentro del grupo de enfermedades huérfanas con mayor reporte después de la hemofilia, según información del fondo colombiano de enfermedades de alto costo. Para el año 2021 se reportaron un total de 1.678 casos de enfermedad de Von Willebrand dentro del territorio colombiano.⁽³⁾ A través del

reporte por parte de las instituciones de salud encargadas de proporcionar la atención transdisciplinaria y realizar la gestión del riesgo correspondiente. Se logra identificar aquellos pacientes que se encuentran recibiendo atención, seguimiento y control de su patología amparados por el sistema de salud. Sin embargo, se ha evidenciado que aún se presentan casos de pacientes que hasta la fecha no se encuentran recibiendo atención integral por desconocimiento de su diagnóstico, ya que la enfermedad de Von Willebrand representa un reto en materia de salud dado a que su diagnóstico en ocasiones es inespecífico, puesto que requiere de precisar varias pruebas diagnósticas y entre ellas algunas inespecíficas. Dado que para su diagnóstico es necesario reconocer el historial médico del paciente, antecedentes y patrón de sangrado existente seguido de más pruebas de laboratorio orientadoras, y finalmente pruebas confirmatorias, para definir la variante que padece el paciente.⁽⁴⁾

La gestión del cuidado del profesional de enfermería es considerada como la necesidad de brindar bienestar mediante la comodidad, el alivio y la trascendencia en las dimensiones física, psicológica, espiritual, ambiental y social.⁽⁵⁾ Además de ello requiere de la habilidad de comprender los significados en las relaciones o encuentros con el paciente; el conocimiento personal retomado como un proceso dinámico de llegar a convertirse en un ser total y así mismo poder valorar al otro como un todo.⁽⁶⁾ Por tanto para ejercer la acción del cuidado se requiere de profesionales comprometidos, empoderados y autónomos que sean capaces

de ejercer posturas de liderazgo para el proceso de atención. Es por ello que las intervenciones de cuidado proporcionadas por parte del profesional de enfermería en Colombia para la atención de pacientes con enfermedad de Von Willebrand y otros trastornos de la coagulación son absolutamente necesarias, ya que estas contienen un enfoque educativo, de mantenimiento de la salud y de prevención del riesgo asociado a complicaciones hemorrágicas, por consiguiente a través de ellas se ejecutan cada una de las acciones necesarias para mejorar la calidad de vida del paciente, y su entorno en familia y comunidad.

Teniendo en cuenta lo anterior, es preciso mencionar que los cuidados de enfermería específicos para el paciente con diagnóstico de enfermedad Von Willebrand. ⁽⁷⁾ Se caracterizan principalmente por:

- Proporcionar educación y orientación en salud en cualquier etapa del ciclo vital del paciente.
- Brindar acompañamiento durante el afrontamiento de la enfermedad.
- Realizar seguimiento al paciente en el ámbito hospitalario y ambulatorio.
- Garantizar adherencia al tratamiento terapéutico instaurado por parte del especialista tratante.
- Consolidar el plan de cuidados de enfermería acorde a las necesidades específicas del paciente y su entorno.
- Garantizar administración de medicamentos y derivados sanguíneos de manera segura.

- Fomentar educación en el proceso de auto infusión o autotratamiento, garantizando mejora en la calidad de vida y corresponsabilidad.
- Evaluar la implementación de cuidados articulares y osteomusculares.
- Ser enlace con el equipo transdisciplinario con el fin de establecer redes terapéuticas que favorezcan el estado de salud del paciente.
- Realizar seguimiento al estado de salud, signos y síntomas que permitan identificar riesgo de sangrado y mitigar el mismo.
- Realizar educación frente a contraindicaciones acordes a la patología.
- Realizar seguimiento durante etapa de embarazo a las mujeres.
- Realizar seguimiento posterior a procedimientos odontológicos, logrando evitar riesgo de sangrado.

Los cuidados anteriormente mencionados, deben realizarse durante todo el curso vital de la persona que padece esta enfermedad, pues es de suma importancia, garantizar el mantenimiento de la salud y prevenir el riesgo asociado a hemorragias ya que una mala valoración del estado de coagulación del paciente, podría llevar a resultados funestos e incluso intervenciones inadecuadas durante el proceso de enfermedad. ⁽⁸⁾

METODOLOGÍA

Se realizó una revisión bibliográfica del tema, a través de diversas bases de datos en línea como Scielo, Dialnet, Pubmed, Elsevier. En donde se logró evidenciar que en

la actualidad no hay presencia de artículos que abunden específicamente en el cuidado de enfermería a pacientes con diagnóstico de enfermedad de Von Willebrand.

La búsqueda de artículos se realizó durante los meses de enero a diciembre del año 2022 y para la búsqueda se tuvieron en cuenta descriptores con los términos: gestión del cuidado, atención de enfermería, pacientes con enfermedad de Von Willebrand y trastornos de la coagulación en los idiomas español e inglés. Sin embargo, no se logró encontrar artículos específicamente dirigidos al cuidado de enfermería a pacientes con diagnóstico de enfermedad de Von Willebrand. Razón por la cual se construyó el presente artículo a partir de la experiencia y teniendo en cuenta literatura médica en donde se aborda el concepto, diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de Von Willebrand, punto de partida para establecer las intervenciones del plan de cuidados de enfermería.

RESULTADOS

A través de lo evidenciado en la literatura médica, se reconoce que la enfermedad de Von Willebrand es el trastorno de la coagulación más común, que afecta a cerca del 1% de la población mundial y que su diagnóstico es complejo y deberían realizarlo profesionales especializados en el tratamiento de trastornos de la coagulación, sin embargo se enfatiza en igual medida en que es importante educar al personal en salud con el fin de intervenir para reconocer los signos y síntomas característicos de la

EVW para direccionar a los pacientes a fin de que reciban tratamiento adecuado. ⁽⁹⁾

Adicionalmente en general sus manifestaciones son sangrados cutáneos mucosos como epistaxis, sangrado de las encías, sangrado de otras mucosas, equimosis, sangrado en procedimientos dentales, seguido de otras manifestaciones como hemartrosis en casos graves. Es por ello que el tratamiento debe ser con agentes que promuevan la hemostasia y la cicatrización de heridas, pero que no alteran sustancialmente la concentración plasmática de FVW. Adicionalmente, las decisiones terapéuticas dependen del tipo y la gravedad de la enfermedad de Von Willebrand, así como de la gravedad del sangrado, y su naturaleza real o potencial. El tratamiento es variable y con frecuencia se basa en la experiencia local y la preferencia del médico. Sin embargo, existen recomendaciones estándar para guiar el tratamiento de la enfermedad de Von Willebrand. ⁽¹⁰⁾

Es necesario mencionar que, sin importar el desconocimiento de la patología, se debe tener en cuenta que el rol del profesional de enfermería durante la atención de estos pacientes es importante ya que la enfermería se centra en el cuidado de la salud y de la vida y hacia esa pretensión se encaminan cada uno de los esfuerzos y trabajos que se realizan para la atención de los sujetos de cuidado; la persona, la familia y la comunidad. Adicionalmente se reconoce que los escenarios de cuidado se dan en la vida cotidiana, en tanto que es ahí en donde se desarrollan las actividades

diarias de las personas. ⁽¹¹⁾ Seguido a esto desde una perspectiva desde el sistema de salud colombiano a través de la ley La ley 266 de 1996 en el capítulo I, artículo 2 se expone los principios de la práctica de la enfermería, a saber: en donde se incluye la integralidad, individualidad, dialogicidad, calidad, continuidad lo cual demuestra claramente que la enfermería tiene un papel prioritario en la atención comunitaria y en cualquier ámbito ya que el profesional de enfermería ejerce cada una de sus funciones en los ámbitos donde la persona vive, trabaja, estudia, se recrea y se desarrolla, y en las instituciones que directa o indirectamente atienden la salud. ⁽¹²⁾

De igual manera a través de la ley 911 de 20047 en el capítulo II, se define el acto de cuidado como la esencia de la profesión de enfermería y declara que éste se da a partir de la relación humanizada del profesional con los sujetos de cuidado, entre quienes está la familia o grupo social y también asevera que uno de los fines de este cuidado, es promover la vida. lo que incluye los siguientes aspectos: ⁽¹³⁾

- La enfermería no es únicamente para cuidar enfermos en instituciones hospitalarias, el cuidado se puede brindar en cualquier ámbito.
- El ejercicio de la profesión tiene entre sus fines, pretende promover la vida y prevenir la enfermedad.
- El cuidado se da no sólo a sujetos individuales, sino a familias y comunidades.

- Los principios de la práctica profesional se pueden dar en toda su profundidad al ejercer el cuidado con las comunidades.

Es por ello que se genera una comprensión total de la importancia del profesional de enfermería dentro del sistema de salud y para la atención de pacientes con defectos de la coagulación como lo es la enfermedad de Von Willebrand, dado que su rol al interior de las organizaciones de salud constituye la atención dentro de parámetros aceptables, de eficacia y con garantía de innovación, de sostenibilidad y de satisfacción de los usuarios y profesionales; Por tanto, cuentan con la capacidad de afrontar nuevos retos, consolidar las estrategias de promoción de salud y conseguir algo más que controlar las enfermedades o proponer seguimiento de parámetros objetivos en la cronicidad; fomentando la idea de potenciar la corresponsabilidad. ⁽¹⁴⁾

Finalmente teniendo un punto de vista holístico, y desde el origen del conocimiento para teoristas como Lehninger se reconoce que el cuidado corresponde a un fenómeno abstracto y concreto y no únicamente a actos delegados o propios, pues el cuidado es un campo de estudio propio a la enfermería, con múltiples posibilidades de investigación, en donde adicionalmente se propone las siguientes afirmaciones sobre el acto de cuidar:

1. El cuidado es la esencia de los cuidados enfermeros y el elemento distintivo, dominante, central y unificador.

2. El cuidado es esencial para el bienestar, la salud, la reparación, el crecimiento, la sobrevivencia y para afrontar los hándicaps, o la muerte.
3. Las formas, las expresiones, los modelos y los procesos del cuidado humano varían de una cultura a la otra. ⁽¹⁵⁾

DISCUSIÓN

La atención para pacientes con defectos de la coagulación como la enfermedad de Von Willebrand, en ocasiones puede resultar difícil y desconocida para el personal en salud que no ha tenido un acercamiento previo a esta población o que durante su formación profesional no tuvo la oportunidad de reconocer estas enfermedades huérfanas y su manejo, es por ello que es de suma importancia contar con un equipo altamente capacitado para brindar la atención correspondiente y así evitar los posibles riesgos hemorrágicos a los que se encuentran expuestos estos pacientes.

Adicionalmente, se debe reconocer que las acciones de enfermería en el sector salud se caracterizan por ser polivalentes y multidisciplinares y deben ir encaminadas a brindar cuidados que satisfagan las demandas de los pacientes, todo ello en estrecha colaboración con otros profesionales y así como parte del equipo de salud a fin de asegurar el cumplimiento de las terapéuticas. ⁽¹⁶⁾

Posterior a la revisión realizada, se ratifica la importancia de la aplicación del cuidado de

enfermería, basado en principios y orientado en el mantenimiento de la salud y la gestión del riesgo, a través de planes de cuidado estandarizados acorde a cada una de las necesidades que presente el paciente.

Los pacientes con enfermedad de Von Willebrand, son pacientes que requieren de un seguimiento exhaustivo, educación en salud priorizada y además de ello de intervenciones estratégicamente enfocadas en la prevención del riesgo para evitar complicaciones hemorrágicas que puedan tener repercusiones graves en su estado de salud y en su calidad de vida y los aspectos más importantes a abordar por parte del profesional de enfermería durante el proceso de atención de estos pacientes son:

- Proporcionar educación y orientación en salud en cualquier etapa del ciclo vital del paciente.
- Brindar acompañamiento durante el afrontamiento de la enfermedad.
- Realizar seguimiento al paciente en el ámbito hospitalario y ambulatorio.
- Consolidar el plan de cuidados de enfermería acorde a las necesidades específicas del paciente y su entorno.

Con lo anteriormente mencionado, se determina que la gestión del cuidado de enfermería y las intervenciones a brindar, se basan según la experiencia y el conocimiento de cada profesional, sin embargo, se puede brindar una guía orientadora que permita comprender las principales intervenciones requeridas para de esta manera así construir la gestión del cuidado integral de una

manera óptima y que acarree resultados positivos para la salud y calidad de vida del paciente.

CONCLUSIONES

Durante el proceso de atención en salud de los pacientes que cursan con diagnóstico de enfermedad de Von Willebrand dentro del ámbito comunitario, ambulatorio y/o hospitalario, se requiere que la gestión del cuidado por parte del profesional de enfermería sea a través de un plan de cuidados que este principalmente enfocado

en la valoración de patrones y análisis de cada una de las necesidades prioritarias. Para de esta manera realizar adecuación de las intervenciones propuestas necesarias y así garantizar el mantenimiento de la salud y la prevención del riesgo asociado a su enfermedad. Es por ello por lo que a través del presente artículo se brindan bases para direccionar el cuidado de enfermería a estos pacientes con la finalidad de empoderar a los profesionales de enfermería para que de esta manera sean gestores de cuidado con enfoque diferencial en el sector salud

Referencias bibliográficas

1. Martínez-Murillo C. Enfermedad de Von Willebrand. El reto en el diagnóstico y el tratamiento. *Hematol Méx.* 2018 abril-junio;19(2):61-72.
2. Tovar Sánchez CV, Salazar Reviakina A, Rumbo Romero JA, Sierra Bretón MM, Madariaga Perpiñán I, Zarante Montoya IM. ¿Qué avances recientes hay en el entendimiento, diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de Von Willebrand?: una revisión de la literatura. *Univ. Médica.* 2020;61(2).
3. Fondo Colombiano de Enfermedades de Alto Costo, Cuenta de Alto Costo (CAC). Situación de la hemofilia y otras coagulopatías en Colombia 2021; Bogotá D.C. 2022.
4. Woods Adriana Inés, Blanco Alicia Noemí, Kempfer Ana Catalina, Paiva Juvenal, Bermejo Emilse Inés, Sánchez Luceros Analía et al. Von Willebrand Factor and Von Willebrand disease: new approaches to diagnosis. *Acta bioquím. clín. latinoam.* [Internet]. 2016.
5. Ortega Jiménez, Marcela Ojeda Vargas, María Guadalupe Ortiz, Adriana Guerrero Castañeda, Raúl Fernando. *Revista Iberoamericana de las Ciencias Sociales y Humanísticas.* RICSH Vol. 5 Núm. 10 Pág. 231-247.
6. El cuidado de la Enfermería como arte. Erika Adriana Torres Hernández. *Tlatemoani: revista académica de investigación*, ISSN-e 1989-9300, N.º. 20, 2015, págs. 110-121
7. VII Jornadas Farmacéuticas sobre el tratamiento de las Coagulopatías Congénitas. Hospital Universitario “La Paz”. Madrid/ Cuidados de enfermería del paciente con coagulopatías.
8. Von Willebrand, E. D. E. (s/f). *Revista de Actualización Clínica Volumen 4* 2011. Ciencia.bo
9. Lillicrap, D. (s/f). ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND: INTRODUCCIÓN PARA MÉDICOS DE ATENCIÓN PRIMARIA.
10. Hernández-Zamora, E., Zavala-Hernández, C., Quintana-González, S., & Reyes-Maldonado, E. (2015). Enfermedad de Von Willebrand, biología molecular y diagnóstico. *Cirugía y Cirujanos*, 83(3), 255-264.

11. Lagoueyte Gómez MI. El cuidado de enfermería a los grupos humanos. Rev Univ Ind Santander Salud. 2015; 47(2):209-213
12. Ley 266 de 1996
13. ley 911 de 20047
14. Ferrer C. Retos y oportunidades de enfermería comunitaria. Los valores como motores de transformación en la práctica del cuidado en Atención Primaria. Rev Iberoam Enferm Comun. 2011; 4 (2).
15. Rohrbach-Viadas, Cecilia. “Introducción a la teoría de los cuidados culturales enfermeros de la diversidad y de la universalidad de Madeleine Leininger”. Cultura de los cuidados. Año II, n. 3 (1. semestre 1998). ISSN 1138-1728, pp. 41-45
16. Gestión del cuidado de enfermería en la atención al paciente con síndrome de disfunción multiorgánica, npunto volumen v. número 47. febrero 2022.