

¿Puede reconocer la enfermedad de

von Willebrand y responder frente a ella?

Vamos a ver cómo este oscuro trastorno hemorrágico afecta a más pacientes que la hemofilia y es más difícil de diagnosticar que ésta

RENEÉ PAPER, RN, CCFN

SI HEMOS ATENDIDO alguna vez a un paciente que presentaba una hemorragia excesiva tras un procedimiento invasivo de grado menor, es posible que éste sufriera un trastorno hemorrágico de difícil detección, denominado enfermedad de von Willebrand (EVW). Menos conocida que la hemofilia, la EVW es el trastorno hemorrágico hereditario más frecuente en todo el mundo. Vamos a ver cuáles son sus causas, quiénes son los pacientes que la sufren y cómo les podemos ayudar.

Falta de adherencia de las plaquetas

En 1926, el médico finlandés Erik von Willebrand identificó un trastorno de la función de las plaquetas que se debía a la deficiencia o la alteración de una proteína que actúa como “pegamento” de las plaquetas. Debido a ello, las plaquetas presentan una agregación deficiente y tienen dificultades para ocluir los vasos sanguíneos cuyas paredes están lesionadas. Denominada factor de von Willebrand (FVW), esta proteína también transporta y protege el factor VIII de la coagulación, de manera que los problemas con el FVW pueden alterar la función del factor VIII.

Según el grado de deficiencia o de alteración del FVW, la EVW se clasifica en 3 tipos:

- *Tipo 1.* Valores bajos de FVW.
- *Tipo 2.* Alteración de la función del FVW; tiene cuatro subtipos.
- *Tipo 3.* El organismo no produce nada de FVW.

La mayor parte de los casos de EVW tiene un carácter hereditario. La enfermedad afecta, al menos, al 1% de las personas de ambos sexos, pero las mujeres sufren a menudo problemas más graves debido a la menstruación y los partos. Por desgracia, en la mayor parte de los casos no se establece el diagnóstico debido a que éste es un proceso que no se suele tener en cuenta, a las dificultades para su diagnóstico, la tendencia a atribuir la hemorragia a otras causas y su sintomatología variable. Aunque se puede tratar fácilmente, la EVW también puede causar una hemorragia mortal en los casos en que no se establece un tratamiento.

A menudo, los antecedentes personales y familiares del paciente son clave para el establecimiento del diagnóstico de la EVW. Es necesaria una evaluación diagnóstica más detallada en cualquier paciente que presente alguno de los síntomas siguientes:

- Hematomas excesivamente frecuentes.
- Epistaxis prolongadas o recurrentes.
- Hemorragia prolongada en las encías.
- Hemorragia prolongada tras una intervención quirúrgica, una consulta al dentista o un parto.
- Hemorragia menstrual prolongada o excesiva.

- Diagnóstico de anemia.
- Antecedentes de necesidad de transfusión sanguínea.

En el caso en que el profesional de enfermería sospeche una EVW, debe hacer varias preguntas al paciente, que éste debe contestar de manera cuantitativa: “¿Con qué frecuencia sangra por la nariz, y cuánto tiempo le dura cada episodio?”, o bien “¿cuántos días le dura el período menstrual y con qué frecuencia debe cambiar sus compresas?”. La percepción de la “normalidad” por parte de los pacientes puede estar dificultada cuando hay otros familiares que también presentan EVW. Por ejemplo, una adolescente que tiene un período menstrual que le dura 2 semanas, y que utiliza 15 compresas al día al igual que su madre, es posible que no considere sus menstruaciones como excesivas.

Otra razón por la que es posible pasar por alto la EVW es la atribución de la hemorragia excesiva a otras causas. Una mujer con períodos menstruales intensos puede considerar que presenta irregularidades hormonales; un paciente con epistaxis frecuentes las puede atribuir a un clima seco. Todos los pacientes con estas alteraciones deben conocer las causas y saber que es necesaria su evaluación diagnóstica.

Las pruebas sistemáticas no permiten detectar el problema

Las pruebas analíticas más habituales para el estudio de los trastornos hemorrágicos (como los tiempos de protrombina y de tromboplastina parcial) no son útiles para la detección de la EVW. El diagnóstico definitivo depende de las siguientes pruebas:

- El *cofactor ristocetina*, que determina la función del FVW. Este cofactor está alterado en todos los tipos de la EVW y es la determinación más importante.
- *Antígeno FVW*, para determinar el valor plasmático del FVW.
- *Factor VIII*, que puede estar disminuido en algunos pacientes con valores disminuidos de FVW.
- *Multímeros del FVW*, para descartar la existencia de defectos de tipo 2 en la estructura molecular del FVW.

Estas pruebas se deben efectuar en el laboratorio de coagulación. El centro de tratamiento de la hemofilia más próximo puede proporcionar recomendaciones adicionales. (Hay una lista de las mismas en el sitio web de la National Hemophilia Foundation, <http://www.hemophilia.org>.) Antes de realizar las pruebas, el paciente debe intentar eliminar o reducir los factores que pueden interferir en la precisión de los resultados, y debe ser evaluado de nuevo en los casos en que éstos no sean concluyentes (véase el recuadro *Hay muchos factores que influyen en los resultados de las pruebas diagnósticas.*)

Medidas locales y sistémicas

Una vez diagnosticada la EVW, el objetivo del tratamiento es la corrección de los defectos o la deficiencia del FVV mediante la administración de fármacos, hemoderivados o ambos. El paciente puede requerir medicación debido a que la hemorragia excesiva puede inducir una tumefacción dolorosa en las articulaciones y los tejidos. El paciente debe saber que tiene que evitar el consumo de medicamentos que puedan incrementar la hemorragia, como los antiinflamatorios no esteroideos. (véase el cuadro anexo *Tratamiento de la enfermedad de von Willebrand con medicación sistémica.*). Los analgésicos no farmacológicos son los masajes, la visualización de imágenes relajantes, los ejercicios de presión bajo el agua, el ejercicio físico y las técnicas de biorretroactivación.

Si el paciente presenta una hemorragia externa de grado leve, las sencillas medidas que se citan a continuación pueden resolver este problema:

- **Compresión directa.** La compresión de la zona de sangrado mediante una gasa estéril es a menudo suficiente para interrumpir la hemorragia.
- **Aplicación de hielo.** Una medida excelente en el caso de la hemorragia externa; el hielo también puede potenciar la vasoconstricción para ayudar a detener las hemorragias internas. El hielo se aplica durante 20 min, después se elimina y se vuelve a aplicar cada 1-2 h. No se deben superar estos intervalos debido a que podría tener lugar una vasodilatación de rebote con aparición de una hemorragia más intensa.
- **Agentes hemostáticos tópicos.** Colocados sobre una zona de sangrado, algunos agentes, como la gelatina absorbible o la celulosa oxidada, pueden facilitar la formación de un coágulo. La mordedura de una bolsita de té puede ser útil para detener una hemorragia en la cavidad oral debido a que el tanino que contiene facilita la vasoconstricción local y la coagulación. La adrenalina administrada por vía tópica facilita la vasoconstricción y estimula la liberación de las reservas de FVV y de factor VIII. En los casos de epistaxis, se debe aplicar adrenalina a una bola de algodón con gelatina; a continuación se introduce la bola en la fosa nasal y se comprime sobre la zona de sangrado. Las gotas o el pulverizador de fenilefrina actúan de manera similar.

El papel de la enfermera en el tratamiento de la EVW

El aspecto clave en los cuidados del paciente con EVW es evitar los factores que pueden desencadenar la hemorragia.

- *Se debe evitar o minimizar los procedimientos invasivos que pueden causar una hemorragia prolongada.* Entre ellos, se incluye la extracción de sangre para la realización de la gasometría en sangre arterial (GA), la colocación de una sonda nasogástrica y la aplicación de inyecciones intramusculares (i.m.); aunque la mayor parte de los casos de EVW tiene una gravedad escasa y es infrecuente la hemorragia i.m., también se puede observar esta complicación.

Hay que buscar alternativas. Por ejemplo, si es posible administrar con seguridad un medicamento por vía oral (v.o.), intravenosa (i.v.) o subcutánea (s.c.), no se debe correr el riesgo de utilizar la vía i.m. En general, la punción venosa no conlleva problemas, aunque se debe utilizar la aguja de calibre más pequeño apropiada para el procedimiento en cuestión. El uso de la oximetría de pulso para determinar la saturación de oxígeno conlleva un riesgo mucho menor que la extracción de sangre para la GA. Hay que calibrar los riesgos y los beneficios; si el paciente requiere de manera absoluta la realización de un procedimiento invasivo, el tratamiento previo con desmopresina o con factor de la

coagulación, según lo prescrito por el médico, es una medida útil para minimizar la hemorragia.

- *Estudiar con detalle las prescripciones relativas a procedimientos invasivos.* En muchos hospitales se utilizan formularios convencionales para la realización de los procedimientos preoperatorios y postoperatorios (como la GA), que conllevan un riesgo escaso para las personas cuya coagulación es normal. Si el profesional de enfermería considera que un procedimiento no es absolutamente necesario o que conlleva un riesgo excesivo, lo debe poner en conocimiento del médico.
- *Evitar la administración de medicamentos que interfieren con la función plaquetaria.* Se debe establecer contacto con el médico que realiza la prescripción para comprobar que el fármaco es seguro en las personas con EVW, y para verificar la orden de prescripción.
- *Informar al paciente acerca de la EVW.* El paciente debe conocer con detalle tanto su enfermedad como su tratamiento. Se le debe explicar que la EVW bien controlada no disminuye la esperanza de vida y casi no influye en la calidad de vida. Sin embargo, cuando no se diagnostica o se trata de manera inadecuada, puede alterar de forma significativa la salud del paciente.

El paciente debe aprender a convivir con su enfermedad

Indique a su paciente la importancia de unos cuidados adecuados, idealmente realizados en un servicio para el tratamiento de la hemofilia en donde el hematólogo, el supervisor de enfermería, el asistente social y otros especialistas le van a ayudar en todo lo necesario. Mientras tanto, el paciente debe tener en cuenta los aspectos siguientes relativos al tratamiento de la EVW:

- *Evitar los medicamentos que puedan desencadenar una hemorragia.* El paciente debe recibir una lista de los medicamentos que no requieren receta y que pueden causar disfunción plaquetaria; debe saber que no tiene que utilizarlos a menos que su médico le autorice a ello.

Hay muchos factores que influyen en los resultados de las pruebas diagnósticas

Quando se sospecha la posibilidad de una enfermedad de von Willebrand (EVW), es necesario obtener una historia clínica detallada del paciente teniendo en cuenta los siguientes aspectos:

¿Cuáles son los elementos que incrementan los valores del factor de von Willebrand (FVW) y del factor VIII?:

- **Estrógenos y progesterona,** que aumentan los valores de ambos factores. El mejor momento para el estudio de la EVW es cuando la mujer presenta la menstruación y han transcurrido al menos 2 semanas desde que dejó el tratamiento hormonal. El embarazo y los anticonceptivos orales pueden alterar los resultados.
- **Incremento de los valores de adrenalina** debido a estrés, cirugía, traumatismo, infección, dolor o ejercicio físico extenuante.
- **Transfusión reciente:** la sangre del donante contiene FVW y factor VIII.
- **Hipertiroidismo, diabetes mellitus y tumores malignos,** que pueden aumentar los valores basales.

¿Cuáles son los elementos que disminuyen los valores de FVW y de factor VIII?:

- Tipo sanguíneo O, que se acompaña de valores menores de FVW.
- Hipotiroidismo, que puede disminuir los valores de FVW.

¿Cuáles son los elementos que interfieren con la función de las plaquetas?:

- Medicamentos: aspirina, la mayor parte de los antiinflamatorios no esteroideos y el antitulsígeno guaifenesina.
- **Vitaminas y productos de herbolario:** vitamina E, ginkgo biloba, jengibre, ginseng, uña de gato, equinácea, tanaceto, Pau D'Arco, grandes cantidades de ajo y cápsulas de aceite de pescado.

Tratamiento de la enfermedad de von Willebrand con medicación sistémica

Agente: efecto

Consideraciones de enfermería

Estrógenos y progesterona:

estimulan la producción de factor de von Willebrand (FVW) y de factor VIII

- Especialmente útiles en el tratamiento de las metrorragias
- Sus efectos sistémicos son útiles para disminuir las hemorragias en cualquier parte del cuerpo
- Interfieren con la precisión de las pruebas de coagulación
- Con los preparados orales son fáciles de controlar tanto las dosis como las reacciones adversas
- La progesterona inyectable se puede utilizar para interrumpir la menstruación, pero puede aumentar la duración de las reacciones adversas; la inyección i.m. conlleva riesgos

Desmopresina (DDAVP):

es la forma sintética de la vasopresina (hormona antidiurética), que estimula la liberación de las reservas de factor VIII y de FVW a partir del revestimiento endotelial de los vasos sanguíneos

- Incrementa el valor de FVW, lo que potencia la coagulación; se puede administrar antes de la realización de un procedimiento invasivo con objeto de prevenir o interrumpir la hemorragia cuando ésta aparece
- Es el tratamiento mejor en los pacientes con EVW de tipo 1; puede ser efectivo o no en los pacientes con EVW de tipo 2 y carece de valor en el tipo 3 de la EVW debido a que en estos casos los pacientes no tienen reservas de FVW
- Su efectividad disminuye a medida que se agotan las reservas de factor VIII y de FVW
- Se ha comercializado la *forma inyectable de DDAVP* para su uso por vía s.c. o i.v.
- Existe un pulverizador nasal de gran potencia (1,5 mg/ml), una desmopresina que se utiliza en el tratamiento de la EVW. No se debe administrar DDAVP en forma de pulverizador nasal (en el tratamiento de la enuresis y la diabetes mellitus insípida) debido a que en esta forma es demasiado débil (0,1 mg/ml) para el tratamiento de la EVW
- Puede causar efectos adversos de grado leve, como cefalea, enrojecimiento facial, náuseas, calambres abdominales y modificaciones en la frecuencia cardíaca o la presión arterial; de manera infrecuente, da lugar a una sobrecarga hídrica con hiponatremia. El paciente debe saber que durante las 24 h siguientes a la administración de este fármaco tiene que beber sólo la cantidad de agua suficiente para eliminar la sed

Concentrados de factor de

la coagulación: contienen FVW y factor VIII (*Alphanate, Humate-P*) procedentes de plasma humano

- Las unidades varían en cada vial. Se debe administrar el contenido completo de una cantidad suficiente de viales de manera que se alcance aproximadamente la dosis prescrita. La superación de la dosis recomendada no es perjudicial para el paciente
- Administración en bolos i.v. (máximo, 4 ml/min)
- Humate-P es el único producto aprobado por la Food and Drug Administration para el tratamiento de la EVW
- El producto debe haber sido evaluado para descartar la presencia del virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y de los virus de la hepatitis B y C, así como pasteurizado con objeto de prevenir una transmisión viral

Antifibrinolíticos: el ácido aminocaproico y el ácido tranexámico

- Bloquean las enzimas que disuelven los coágulos y restablecen el flujo sanguíneo en un vaso
- Impiden la recidiva de la hemorragia en las mucosas
- Son muy efectivos para reducir la metrorragia e impedir la recidiva de la hemorragia oral y nasal

Antiinflamatorios no esteroideos (AINE) que no causan disfunción plaquetaria:

trisalicylato magnésico de colina, salsalato, rofecoxib, celecoxib, valdecoxib

- El paracetamol es una alternativa segura a los AINE
- El tratamiento combinado de analgésicos opiáceos y paracetamol también es seguro. Se deben evitar las combinaciones con una base de aspirina. Al igual que con los demás medicamentos inyectables, los opiáceos se deben administrar por vías i.v. o s.c. siempre que sea posible, debido a que las inyecciones i.m. pueden desencadenar una hemorragia muscular
- Evitar los AINE que modifican la función plaquetaria: ibuprofeno, naproxeno, ketoprofeno, ketorolaco, indometacina y meloxicam

- **Evitar los deportes de contacto intensos.** El paciente no debe limitar la mayor parte de las actividades físicas y deportivas, pero sí evitar cualquiera de éstas que puedan dar lugar a traumatismos graves asociados con hemorragia. Debe estimular a su paciente a que realice ejercicio de manera regular, ya que ello contribuye a su buen estado de salud y estimula la liberación de adrenalina que incrementa los valores de FVW y de factor VIII en el organismo.
- **Recibir desmopresina o factor de la coagulación antes de la realización de cualquier procedimiento que pueda causar una hemorragia prolongada.** Sólo el especialista en EVW conoce las necesidades relativas a estas formas de pretratamiento. El paciente debe saber que tiene que comprobar siempre esta posibilidad antes de que se realice un procedimiento odontológico invasivo, una intervención quirúrgica o sufrir otros procedimientos que puedan causar hemorragia.
- **Llevar el control del problema.** El conocimiento del tratamiento de su enfermedad hace que el paciente tenga una sensación de control. Si necesita perfusiones regulares de concentrados de factor de la coagulación, debe aprender a realizarlas. Si utiliza desmopresina, debe aprender a usar el pulverizador nasal en vez de la forma inyectable. Para detener o reducir la hemorragia externa, el paciente debe conocer ciertos aspectos clave, como el reposo, el hielo, la compresión y la elevación.
- **Llevar consigo una identificación de alerta médica.** La EVW no detectada puede dar lugar a una hemorragia mortal tras un traumatismo. El personal de urgencias debe conocer el trastorno del paciente para poder tratarlo de manera apropiada.

Transmitir la información

El conocimiento de los signos de la EVW, la guía del paciente para el establecimiento de un diagnóstico y un tratamiento apropiados, y la educación sanitaria del paciente acerca de las medidas de prevención y control de la hemorragia son aspectos que debe tener en cuenta el profesional de enfermería para impedir que este trastorno hemorrágico, de difícil diagnóstico, influya en la vida de su paciente. ①

BIBLIOGRAFÍA SELECCIONADA

- Battle, J., et al.: "Advances in the Therapy of von Willebrand Disease," *Haemophilia*. 8(3):301-307, May 2002.
- Dilley, A., et al.: "von Willebrand Disease and Other Inherited Bleeding Disorders in Women with Diagnosed Menorrhagia," *Obstetrics and Gynecology*. 97(4):630-636, April 2001.
- Federici, A.: "Diagnosis of von Willebrand Disease," *Hemophilia*. 4(4):654-660, July 1998.
- Mannucci, P.: "How I Treat Patients with von Willebrand Disease," *Blood*. 97(7):1915-1919, April 15, 2001.

Renée Paper es enfermera de triage en el servicio de urgencias del St. Rose Dominican Hospital en Henderson, Nev., así como directora ejecutiva de la Hemophilia Foundation de Nevada.



WEB SELECCIONADAS

- Learning about von Willebrand Disease <http://www.allaboutbleeding.com>
National Hemophilia Foundation <http://www.hemophilia.org>
World Federation of Haemophilia <http://www.wfh.org/>