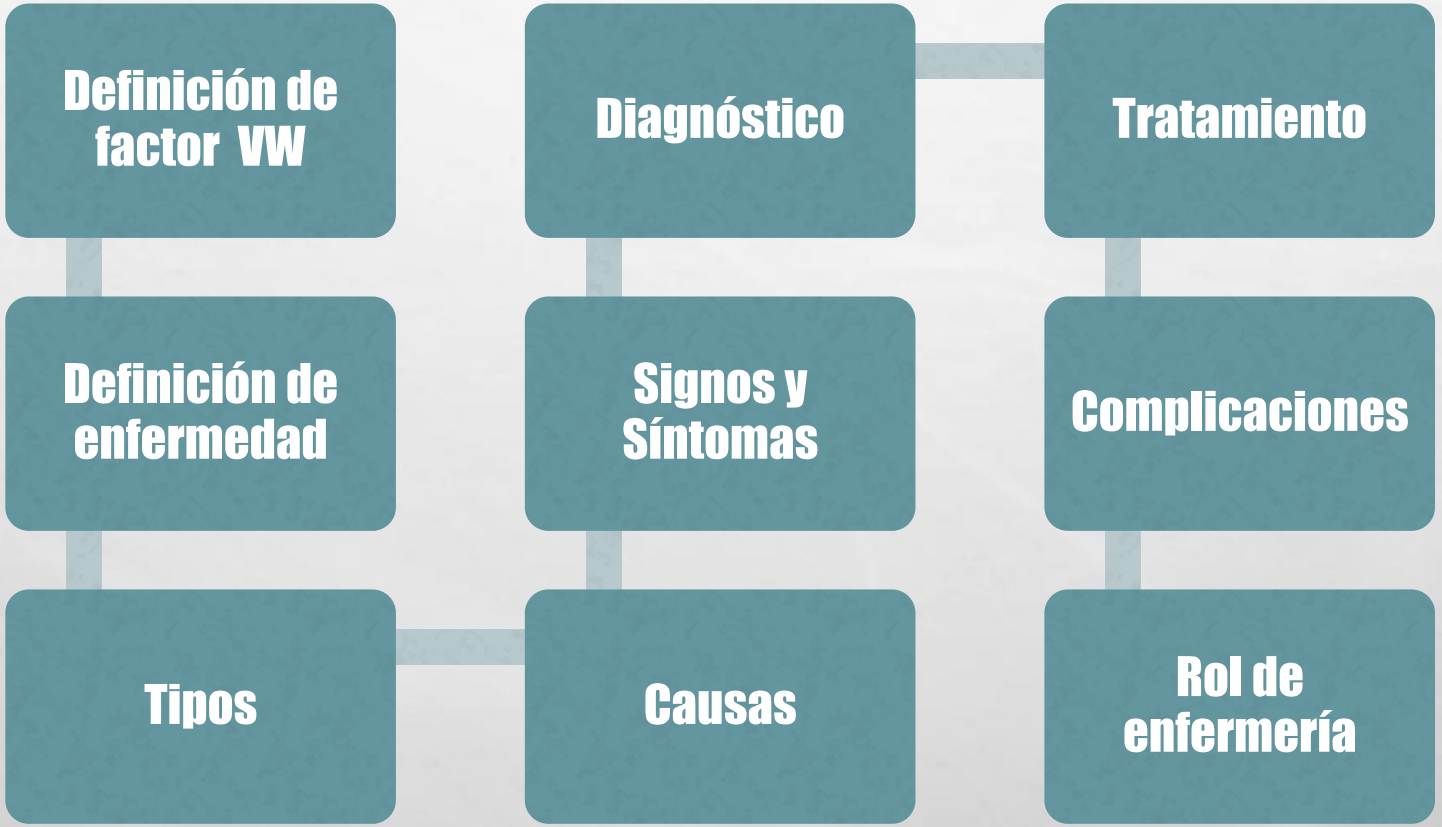


ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND (EVW)

- MARIBEL MEDINA GUZMAN
- BSN
- ENFERMERA ONCÓLOGA PEDIÁTRICA

OBJETIVOS


Definición de factor VW
Diagnóstico
Tratamiento
Definición de enfermedad
Signos y Síntomas
Complicaciones
Tipos
Causas
Rol de enfermería

DEFINICIÓN DEL FACTOR VW

- EL FACTOR VW ES UNA GLICOPROTEÍNA ESENCIAL PARA LA COAGULACIÓN QUE SE PEGA A LAS PLAQUETAS PARA DETENER EL SANGRADO.
- EL FACTOR VW ES EL GUARDAESPALDAS DEL FACTOR VIII Y LO PROTEGE MIENTRAS VIAJA POR LA SANGRE.
- EL FACTOR VIII ES UNA PROTEÍNA DE LA SANGRE ESENCIAL PARA LA COAGULACIÓN, LA FORMACIÓN DE COÁGULOS Y LA PREVENCIÓN DE HEMORRAGIAS EXCESIVAS.
- ACTÚA COMO TRANSPORTADOR DEL FACTOR VIII EVITANDO SU DEGRADACIÓN PREMATURA.
- SI EL FACTOR VM NO ESTA, EL FACTOR VIII ES DESTRUIDO RÁPIDAMENTE POR EL CUERPO DEJANDO A LA SANGRE SIN DEFENSAS PARA COAGULAR.

DEFINICIÓN DE EVW

01

Nombrado en honor Dr. Eric von Willebrand

02

Es un trastorno genético mas común causado por la deficiencia o disfunción del factor VW.

03

El trastorno puede ser heredado o adquirido.

TIPOS EVW

Tipo 1- Es el mas frecuente, alrededor del 85% de las personas lo padecen. Este tipo esta presente en el torrente sanguíneo pero, no hay cantidad suficiente del factor VW. El factor presente funciona correctamente pero, el cuerpo necesita más cantidad para controlar bien el sangrado a este se le conoce como cuantitativo.

Tipo 2- Hay factor suficiente pero, no funciona como debería. El 15% de los pacientes tienen este tipo y se le conoce como el cualitativo.

Tipo 3- Ausencia casi completa del factor VW, es el más severo y poco común menos del 1% lo padecen. Los pacientes producen poco o ninguna proteína de VW.

CAUSAS

- **LA CAUSA PRINCIPAL DE ESTA ENFERMEDAD ES UNA DEFICIENCIA O EL FUNCIONAMIENTO DEFECTUOSO DEL FACTOR VW.**
- **LA CAUSA PUEDE SER HEREDITARIA O ADQUIRIDA.**

A. **HEREDITARIA: ES LA MAS COMÚN, ES UN TRASTORNO GENÉTICO, SE TRANSMITE DE PADRES A HIJOS A TRAVÉS DE UN GEN DEFECTUOSO O MUTADO. EN LA HERENCIA ESTA EL:**

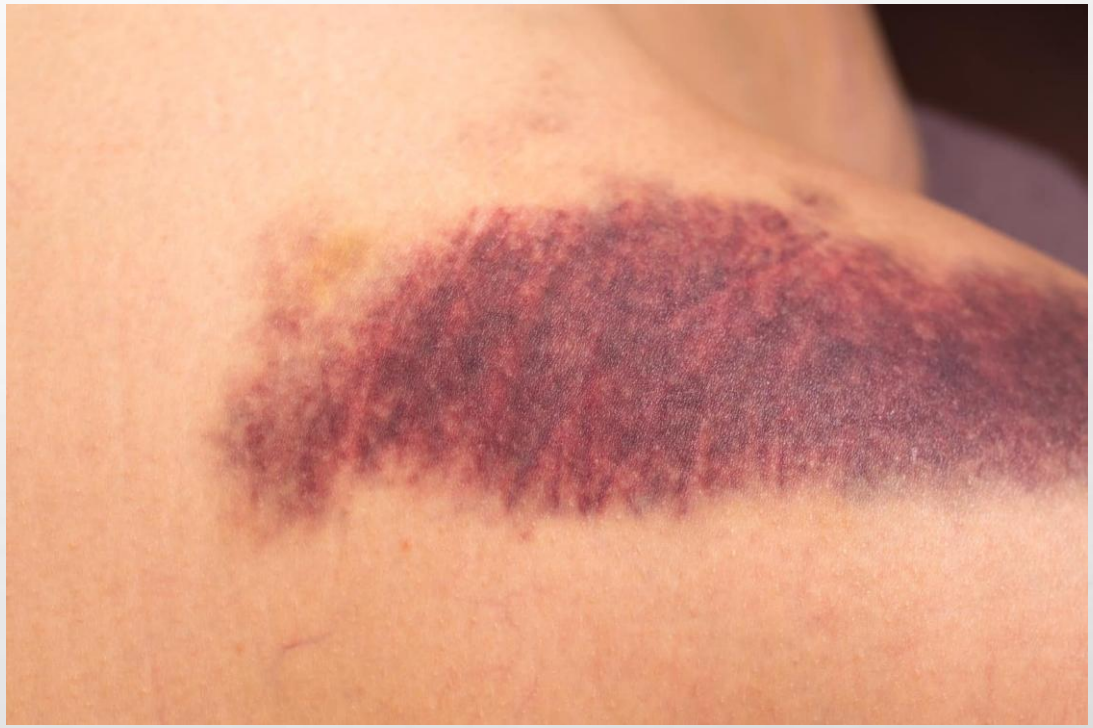
1. **GEN AUTOSÓMICO DOMINANTE- EL GEN MUTADO SE HEREDA DE UNO DE LOS PADRES PARA DESARROLLAR LA ENFERMEDAD.**
2. **GEN AUTOSÓMICO RECESIVO- OCURRE EN CASOS MAS GRAVE(TIPO 3), LA PERSONA HEREDA EL GEN MUTADO DE AMBOS PADRES.**

B. ADQUIRIDA: MUY RARA, PERSONAS QUE NO HEREDAN EL GEN MUTADO PUEDEN DESARROLLAR LA ENFERMEDAD MAS ADELANTE DESPUÉS DE LOS 40 AÑOS, PUEDE SER CAUSADO POR : TRASTORNO DEL SISTEMA INMUNOLÓGICO, CÁNCER DE LA SANGRE O DE LA MEDULA ÓSEA Y ENFERMEDADES CARDIACAS POR ALGUNOS MEDICAMENTOS.

SIGNOS Y SINTOMAS



Epistaxis- Hemorragias nasales frecuentes y prolongadas



Hematomas- Propensos a moretones grandes o con bultos.

SIGNOS Y SINTOMAS

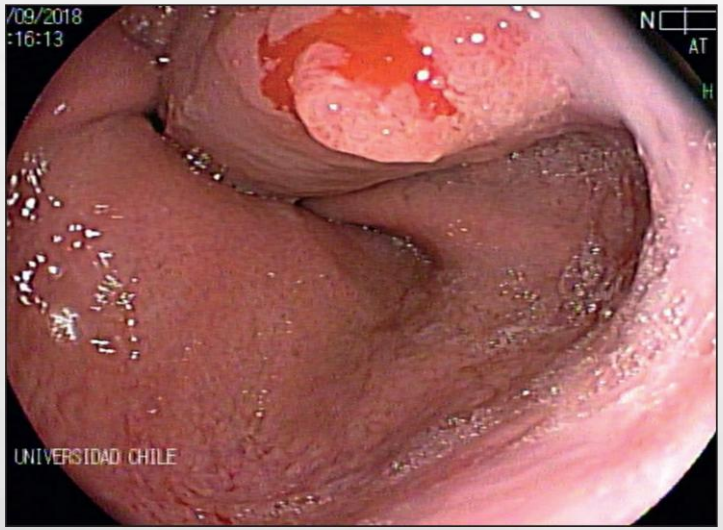


Menorragia- Sangrado menstrual abundante(mas de 7 días)

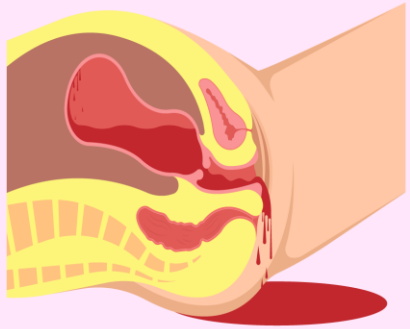


Hemorragias dentales- Sangrado excesivo tras extracciones o cirugías.

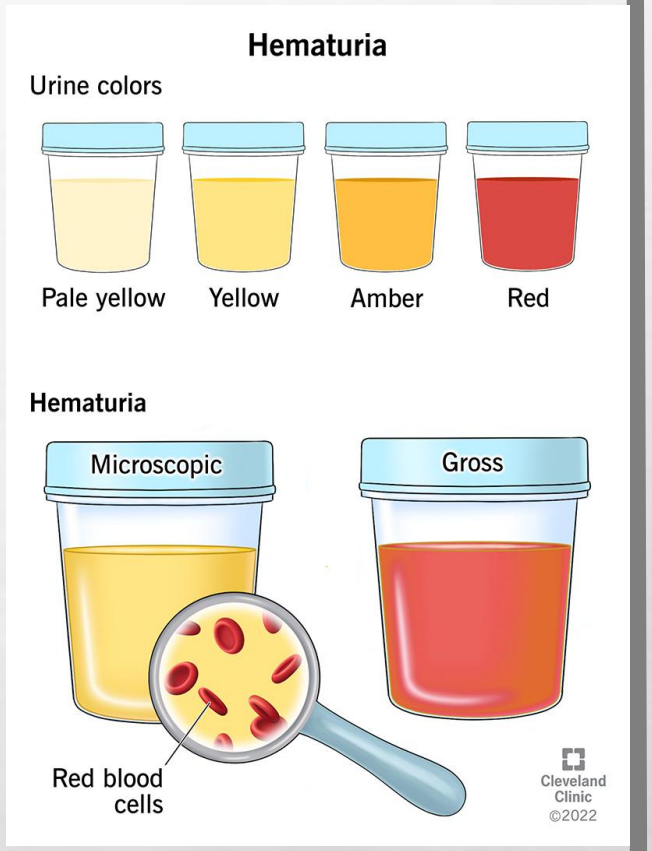
SIGNOS Y SINTOMAS



Sangrado gastrointestinal- Menos común, pero presentes en casos graves.



Hemorragia postparto



POR VISIBILIDAD



HEMATOQUECIA



MELENA

DIAGNÓSTICO

- **EL DIAGNOSTICO EVW SE REALIZA COMBINANDO EL HISTORIAL CLÍNICO DE SANGRADO CON ANÁLISIS DE SANGRE ESPECIALIZADOS.**
- **ANÁLISIS:**

1. **ANTÍGENO DEL FACTOR VW- ESTA PRUEBA DETERMINA EL FACTOR VW EN LA SANGRE MEDIANTE UNA PROTEÍNA EN PARTICULAR.**
2. **ACTIVIDAD DEL FACTOR VW- MIDE COMO FUNCIONA EL FACTOR VW EN EL PROCESO DE LA COAGULACIÓN.**
3. **ACTIVIDAD DE COAGULACIÓN DEL FACTOR VIII- MIDE LA ACTIVIDAD DEL FACTOR VIII Y COMO FUNCIONA LA PROTEÍNA.**
4. **MULTÍMEROS DEL FACTOR VW- EVALÚA LA ESTRUCTURA DEL FACTOR VW EN LA SANGRE, SUS COMPLEJOS DE PROTEÍNA Y COMO SE DESCOMPONEN SUS MOLÉCULAS. ESTO AYUDA A IDENTIFICAR EL TIPO DE EVW.**

- **ESTA ENFERMEDAD NO TIENE CURA. EL TRATAMIENTO PUEDE AYUDAR A PREVENIR EPISODIOS DE SANGRADO.**

NOTA IMPORTANTE

- **TENER LA ENFERMEDAD VW NO TE DEFINE NI TE LIMITA TUS SUEÑOS; CON EL CUIDADO MEDICO ADECUADO Y CONOCIENDO TU CUERPO PUEDES LLEVAR UNA VIDA PLENA, ACTIVA Y LLENA DE GRANDES MOMENTOS.**

TRATAMIENTO

- LOS MEDICAMENTOS PRINCIPALES PARA LA EVW SON:

1. **DESMOPRESINA (DDAVP)-** TRATAMIENTO DE ELECCIÓN PARA EL TIPO MAS LEVE (TIPO 1). ES UNA HORMONA SINTÉTICA QUE SE ADMINISTRA POR INYECCIÓN O ATOMIZADOR NASAL PARA ESTIMULAR AL CUERPO A LIBERAR EL FACTOR VW Y FACTOR VIII ALMACENADOS EN LOS VASOS SANGUÍNEOS.
2. **TERAPIAS DE REEMPLAZO-** SE UTILIZA EN CASOS GRAVES O CUANDO EL DDAVP NO ES EFECTIVO. CONSISTE EN LA INFUSIÓN INTRAVENOSA DE CONCENTRADOS DEL FACTOR VW Y EL FACTOR VIII (EJEMPLOS APROBADOS POR FDA COMO VONVENDI O WILATE).
3. **ANTIFIBRINOLÍTICOS O ESTABILIZADORES DE COÁGULOS-** AYUDAN A PREVENIR LA DESCOMPOSICIÓN DE LOS COÁGULOS Y SE USAN A MENUDO PARA HEMORRAGIAS NASALES Y MENSTRUACIONES ABUNDANTES.

a) ACIDO TRANEXÁMICO (LYSTEDA)- AYUDA A QUE EL COAGULO DURE MAS TIEMPO.

b) ACIDO AMINO CAPROICO (AMICAR)- AYUDA A DETENER SANGRADO.

4. **PÍLDORAS ANTICONCEPTIVAS-** AUMENTAN LOS NIVELES DEL FACTO VW Y EL FACTOR VIII EN LA SANGRE Y REDUCE LA PERDIDA DE SANGRE MENSTRUAL.

COMPLICACIONES

Anemia por deficiencia de hierro debido a perdidas de sangre

Sangrado en articulaciones y músculos (más frecuente en tipo 3). El mismo causa dolor, inflamación y daño articular si ocurre repetidamente.

ROL DE ENFERMERÍA

- **EL ROL DE ENFERMERÍA EN PACIENTES CON LA ENFERMEDAD VW SE ENFOCA EN PREVENIR HEMORRAGIAS, DETECTAR COMPLICACIONES Y BRINDAR EDUCACIÓN A PACIENTES Y FAMILIA.**
- **FUNCIONES PRINCIPALES DE ENFERMERÍA SON:**

A. VALORACIÓN

a) **EVALUAR ANTECEDENTES DE SANGRADOS FRECUENTES(EPISTAXIS, SANGRADO EN ENCÍAS, MENSTRUACIONES ABUNDANTES Y HEMATOMAS).**

b) **VIGILAR SIGNOS DE HEMORRAGIAS ACTIVAS O INTERNAS.**

c) **EVALUAR SIGNOS VITALES Y ESTADO HEMODINÁMICO**

ROL DE ENFERMERÍA

B. PREVENCIÓN DE SANGRADO

1. EVITAR INYECCIONES INTRAMUSCULARES CUANDO SEA POSIBLE
2. APLICAR PRESIÓN PROLONGADA DESPUÉS DE REMOVER VENOPUNCIÓN O PROCEDIMIENTOS INVASIVOS
3. IMPLEMENTAR MEDIDAS PARA PREVENIR CAÍDAS Y TRAUMAS

C. ADMINISTRACIÓN DE TRATAMIENTO

1. ADMINISTRAR LOS MEDICAMENTOS PRESCRITOS COMO LA DESMOPRESINA, LOS CONCENTRADOS DEL FACTOR VW Y VIII SEGÚN INDICADO.
2. VIGILAR LAS RESPUESTAS AL TRATAMIENTOS Y POSIBLES EFECTOS ADVERSOS

ROL DE ENFERMERÍA

- **D. MONITEREO**

1. **OBSERVAR LA CANTIDAD Y CARACTERÍSTICAS DEL SANGRADO.**
2. **VIGILAR RESULTADOS DE LABORATORIOS RELACIONADOS CON LA COAGULACIÓN SEGÚN INDICADO.**
3. **DETECTAR SIGNOS DE ANEMIA COMO PALIDEZ, FATIGA O TAQUICARDIA.**

E. EDUCACIÓN A PACIENTE Y FAMILIA

1. **EXPLICAR LA IMPORTANCIA DE EVITAR MEDICAMENTOS QUE AUMENTEN EL RIESGO DE SANGRADO COMO LA ASPIRINA Y ALGUNOS ANTIINFLAMATORIOS NO ESTEROIDALES SEGÚN INDIQUE EL MEDICO.**
2. **ORIENTAR CUANDO BUSCAR AYUDA MEDICA DE INMEDIATO(SANGRADO PROLONGADO, HEMORRAGIAS INTENSAS O TRAUMA FUERTE)**
3. **INFORMAR A TODOS LOS PROFESIONALES DE LA SALUD SU DIAGNOSTICO ANTES DE CUALQUIER PROCEDIMIENTO.**

F. APOYO EMOCIONAL

1. **BRINDAR ORIENTACIÓN Y APOYO AL PACIENTE Y FAMILIA PARA FAVORECER LA ADHERENCIA AL TRATAMIENTO Y REDUCIR LA ANSIEDAD RELACIONADA A LA ENFERMEDAD.**

CONCLUSIÓN

- **LA EVW REPRESENTA UN DESAFÍO PERO CON INFORMACIÓN , UN DIAGNÓSTICO OPORTUNO Y UN MANEJO ADECUADO ES POSIBLE UNA VIDA PLENA Y ACTIVA AYUDANDO A QUE TENGAN UNA MEJOR CALIDAD DE VIDA.**

REFERENCIAS

AMERICAN SOCIETY OF HEMATOLOGY. (2021). *ASH ISTH NHF WFH 2021 GUIDELINES ON THE DIAGNOSIS OF VON WILLEBRAND DISEASE*. *BLOOD ADVANCES, 5*(1), 280–300. HTTPS://DOI.ORG/10.1182/BLOODADVANCES.2020003265

AMERICAN SOCIETY OF HEMATOLOGY. (2021). *ASH ISTH NHF WFH 2021 GUIDELINES ON THE MANAGEMENT OF VON WILLEBRAND DISEASE*. *BLOOD ADVANCES, 5*(1), 301–325. HTTPS://DOI.ORG/10.1182/BLOODADVANCES.2020003264

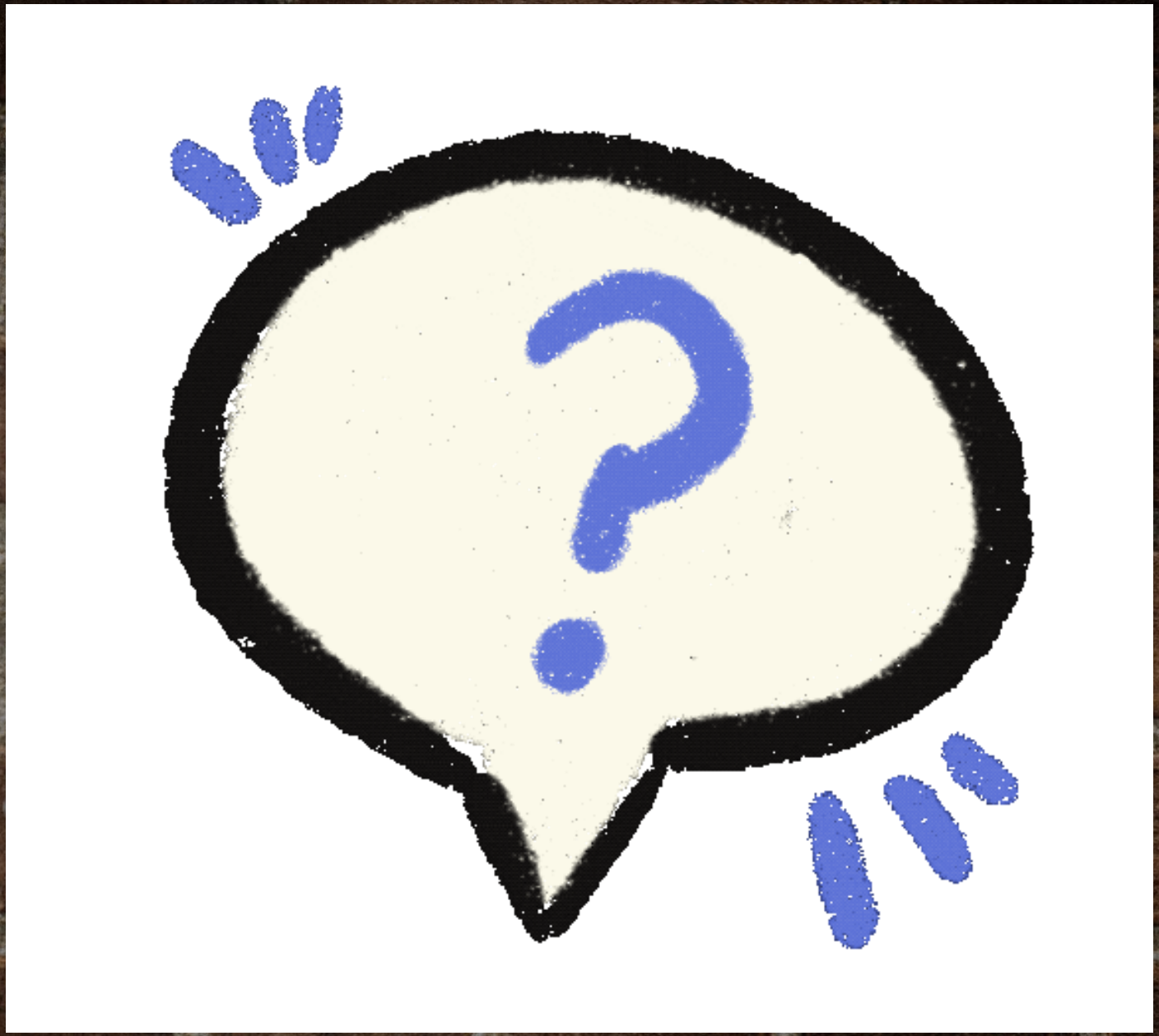
NATIONAL HEART, LUNG, AND BLOOD INSTITUTE. (2007). *THE DIAGNOSIS, EVALUATION, AND MANAGEMENT OF VON WILLEBRAND DISEASE*. U.S. DEPARTMENT OF HEALTH AND HUMAN SERVICES.

NATIONAL HEMOPHILIA FOUNDATION. (2024). *VON WILLEBRAND DISEASE (VWD)*. HTTPS://WWW.HEMOPHILIA.ORG/BLEEDING-DISORDERS-A-Z/TYPES/VON-WILLEBRAND-DISEASE

CENTERS FOR DISEASE CONTROL AND PREVENTION. (2025). *VON WILLEBRAND DISEASE (VWD)*. HTTPS://WWW.CDC.GOV/VON-WILLEBRAND/INDEX.HTML

MAYO CLINIC. (2025). *VON WILLEBRAND DISEASE*. HTTPS://WWW.MAYOCLINIC.ORG/DISEASES-CONDITIONS/VON-WILLEBRAND-DISEASE

PREGUNTAS O COMENTARIOS



GRACIAS POR SU ATENCIÓN