



UNIVERSIDAD  
CATÓLICA  
DE CUENCA

**UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA**

*Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo*

**UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR**

**CARRERA DE ENFERMERIA**

**INTERVENCIONES DE ENFERMERIA EN PACIENTES**

**CON VON WILLEBRAND**

**TRABAJO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL  
TÍTULO DE LICENCIADAS EN ENFERMERIA**

**AUTORAS: DELIA NATIVIDAD GUALLPA SANCHEZ**

**JOHANNA MARITZA VELEZ MALDONADO**

**DIRECTORA: LCDA. NUBE JOHANNA PACURUCU ÁVILA MGS.**

**CUENCA - ECUADOR**

**2023**

**DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO**



**UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA**

*Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo*

**UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR**

**CARRERA DE ENFERMERIA**

**INTERVENCIONES DE ENFERMERIA EN PACIENTES CON  
VON WILLEBRAND**

**TRABAJO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL  
TÍTULO DE LICENCIADAS EN ENFERMERIA**

**AUTORAS: DELIA NATIVIDAD GUALLPA SANCHEZ**

**JOHANNA MARITZA VELEZ MALDONADO**

**DIRECTORA: LCDA. NUBE JOHANNA PACURUCU ÁVILA MGS.**

**CUENCA - ECUADOR**

**2023**

**DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO**



**Declaratoria de Autoría y Responsabilidad**

**Delia Natividad Gualpa Sanchez** portadora de la cédula de ciudadanía N° **0106306640** y **Johanna Maritza Vélez Maldonado** portadora de la cédula de ciudadanía N° **0107184632**. Declaramos ser autoras de la obra: “**Intervenciones de enfermería en pacientes con Von Willebrand**”, sobre la cual nos responsabilizamos sobre las opiniones, versiones e ideas expresadas. Declaramos que la misma ha sido elaborada respetando los derechos de propiedad intelectual de terceros y eximo a la Universidad Católica de Cuenca sobre cualquier reclamación que pudiera existir al respecto. Declaramos finalmente que nuestra obra ha sido realizada cumpliendo con todos los requisitos legales, éticos y bioéticos de investigación, que la misma no incumple con la normativa nacional e internacional en el área específica de investigación, sobre la que también nos responsabilizamos y eximimos a la Universidad Católica de Cuenca de toda reclamación al respecto.

Cuenca, **5 de noviembre de 2023**

**Delia Natividad Gualpa Sanchez**  
C.I. 0106306640

**Johanna Maritza Vélez Maldonado**  
C.I. 0107184632



## CERTIFICACIÓN

Yo Nube Johanna Pacurucu Avila, con cédula de identidad N° 0104153556 en calidad de Directora del Trabajo de Titulación, con el tema: “INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA EN PACIENTES CON VON WILLEBRAND”, certifico que el presente trabajo fue desarrollado por DELIA NATIVIDAD GUALLPA SANCHEZ y JOHANNA MARITZA VELEZ MALDONADO, bajo mi supervisión.



Firmado electrónicamente por:  
NUBE JOHANNA  
PACURUCU AVILA

Lcda. Nube Johanna Pacurucu Avila, Mgs  
**DIRECTORA DEL TRABAJO DE TITULACIÓN**  
**DOCENTE DE LA CARRERA DE ENFERMERÍA**

### **Agradecimiento**

En esta vida todo tiene un principio y un fin, hoy es el fin de una meta, una meta que parecía muy lejana, pero que con esfuerzo y perseverancia hoy ha culminado, tengo tanto que agradecer pues me siento muy afortunada de poder estar aquí y compartir este momento con seres tan valiosos, es por ello que debo agradecer principalmente a Dios por guiarnos en este largo e importante trayecto de nuestras vidas y por permitirnos culminar nuestra carrera universitaria; convirtiéndonos así en profesionales dentro del área de la salud, a mi familia por el apoyo brindado, por las palabras de aliento , y por estar siempre a mi lado.

De manera muy especial expresamos nuestra eterna gratitud a la Lcda. Nube Johanna Pacurucu Ávila Mgs, quien fue nuestra tutora y nos impartió todos sus conocimientos y apoyo desde el primer momento en el que empezamos a trabajar en el tema de investigación; gracias por la paciencia y por ser un excelente guía, acompañándonos siempre hasta culminar con nuestro trabajo de titulación, para ella mucho respeto y admiración. También debo dar agradecimiento especial a mi compañera de trabajo, con quien he tenido la oportunidad de conocer desde que iniciamos la carrera universitaria y durante este largo recorrido hemos aprendido más allá de conocimientos profesionales, realmente es grato poder llamarte amiga, gracias por ser una persona valiosa que supo dar todo de si para alcanzar esta meta.

**Delia Natividad Guallpa Sanchez**

**Johanna Maritza Vélez Maldonado**

### **Dedicatoria**

Dedico este trabajo principalmente a Dios, por haberme dado la vida y permitirme el haber llegado hasta este momento tan importante de mi formación profesional.

#### **A mi mamá Natividad.**

La persona que me enseñó a ser fuerte, valiente y perseverante. Siempre estuvo a mi lado brindándome su mano amiga dándome a cada instante una palabra de aliento para llegar a culminar mi profesión, sin ti no hubiera podido salir adelante. Eres lo mejor de mí. ¡Te quiero mamá!

#### **A mis hermanos Manuel, Juan y Alejandro.**

Quienes han sido un apoyo incondicional, gracias por apoyarme en todo momento de mi vida siendo mi bastón de apoyo en los momentos críticos de mi vida, sin dudar ni un solo momento en mi inteligencia y capacidad y por ser un ejemplo de lucha y coraje, es por ellos que soy lo que soy ahora.

#### **A Einstein.**

Quien es una persona especial con la que comparto los mejores momentos de mi vida, por ser la persona que me motiva a enfrentar el destino a través de nuestros pensamientos y sentimientos que tenemos en común

**A mi fiel amigo peludo Harry**, gracias por ser mi compañero incondicional en todo momento.

¡No fue fácil, pero lo logramos!

**Delia Natividad Gualpa Sanchez**

## **Dedicatoria**

Esta tesis está dedicada a: A Dios quien ha sido mi guía, fortaleza y su mano de fidelidad y amor han estado conmigo hasta el día de hoy.

A mis padres. José Vélez, Delia Maldonado, por haberme dado la vida y ser mi ejemplo de perseverancia, constancia, amor, humildad y dedicación, pero sobre todo a no rendirme jamás y enseñarme que por más duras que sean las tormentas siempre habrá un rayito de esperanza y que todo lo que me proponga en esta vida lo podre lograr si lo hago con fe y corazón.

A mi hermana. Vilma, quien ha estado conmigo en los momentos más felices y tristes de mi vida, quien nunca soltó mi mano y sin pensarlo dos veces me brindo toda su confianza, a todos mis hermanos Joseline, Paul, Armando quienes nunca me dejaron sola y fueron parte de este proceso los amo mucho.

A John. Quien formo parte de mi vida cuando más lo necesitaba gracias por tu apoyo y paciencia.

A toda mi familia. Que me apoyaron y contuvieron los momentos malos y los menos malos. Gracias por enseñarme a afrontar las dificultades sin perder nunca la cabeza ni morir en el intento. Me han enseñado a ser la persona que soy hoy, mis principios, mis valores, mi perseverancia y mi empeño. Todo esto con una enorme dosis de amor y sin pedir nada a cambio.

**Johanna Maritza Vélez Maldonado**

## ÍNDICE

### CONTENIDO

Resumen.....	9
Introducción .....	11
Metodología .....	13
Tipo de investigación .....	13
Criterios para la selección utilizados para limitar la búsqueda .....	13
Estrategias de búsqueda .....	13
Procesos y procedimientos llevados a cabo para la recolección de datos .....	14
Resultados y discusión.....	15
Prevalencia de la enfermedad de Von Willebrand .....	16
Factores asociados de la enfermedad Von Willebrand .....	17
Abordaje terapéutico de la enfermedad de Von Willebrand .....	18
Complicaciones en pacientes con Von Willebrand.....	19
Intervenciones de enfermería en pacientes con Von Willebrand.....	20
Conclusiones .....	22
Bibliografía .....	23

## Resumen

**Introducción:** La enfermedad de Von Willebrand es un trastorno hemorrágico hereditario que produce una anomalía del factor de Von Willebrand, una proteína que tiene un rol muy importante en la coagulación de la sangre de las personas y que afecta cerca del 1% de la población mundial. **Metodología:** Se ejecutó un estudio de revisión bibliográfica en bases digitales como: Pubmed, Proquest, Scopus, Taylor and Francis y Web of Science, información disponible en la literatura científica sobre cuidados de enfermería de pacientes con Von Willebrand. **Resultados y discusión:** La prevalencia de Von Willebrand llegó hasta un 20%; entre los factores de riesgo están: consanguineidad, diabetes y antecedentes genéticos; entre los tratamientos terapéuticos de Von Willebrand destacan: el factor VIII, uso de anestesia neuro axial y ácido tranexámico; las complicaciones encontradas fueron: alteraciones hemorrágicas, sangrado postquirúrgico excesivo, y menorragia. Entre las intervenciones de enfermería destacan la definición de protocolos orientados a la evaluación de la condición de los pacientes, el registro de efectos adversos y la generación del reporte de interacción farmacológica, a esto se suma la toma de muestras de sangre, la cuantificación del sangrado, la monitorización de las respuestas al tratamiento y la elaboración del panel de screening de la enfermedad. **Conclusiones:** Dado que, la enfermedad de Von Willebrand es una patología comúnmente hereditaria, muchas veces no se considera como un problema de tipo sanitario, sin embargo, existen factores de riesgo como la diabetes que deben ser considerados para controlar el aumento del número de casos a nivel mundial.

### Palabras clave:

Rol de la enfermera, Factor de Von Willebrand, Pacientes, Factor VIII, Enfermedades de Von Willebrand

### Abstract

**Introduction:** Von Willebrand disease is an inherited bleeding disorder that results from an anomaly in the Von Willebrand factor. This protein plays a crucial role in blood clotting in individuals. It affects approximately 1% of the global population. **Methodology:** A literature review study was conducted using digital databases such as PubMed, ProQuest, Scopus, Taylor & Francis, and Web of Science to gather information in the scientific literature regarding nursing care for patients with Von Willebrand disease. **Results and Discussion:** The prevalence of Von Willebrand disease reached up to 20%. Risk factors include consanguinity, diabetes, and genetic history. Prominent treatments for Von Willebrand disease include factor VIII, neuraxial anesthesia, and tranexamic acid. Complications identified in the study were hemorrhagic disorders, excessive post-surgical bleeding, and menorrhagia. Among the nursing interventions, critical actions include the development of protocols aimed at assessing patients' condition, documenting adverse effects, and generating pharmacological interaction reports. Additionally, these interventions involve blood sampling, quantifying bleeding, monitoring treatment responses, and creating a disease screening panel. **Conclusions:** Considering that Von Willebrand disease is a commonly inherited pathology, it is frequently not regarded as a significant public health issue. However, risk factors such as diabetes should be taken into consideration to control the increase in the number of cases worldwide.

**Keywords:** Nurse's Role, Von Willebrand Factor, Patients, Factor VIII, Von Willebrand Disease.

## Introducción

La enfermedad de Von Willebrand (VWD) es una enfermedad hemorrágica hereditaria que provoca una aberración del factor de Von Willebrand, una proteína crucial para la coagulación de la sangre y se ha convertido en la coagulopatía hereditaria que afecta al 1% de la población mundial (1). La VWD es causada por una disfunción o carencia del factor de Von Willebrand (VWF), una proteína necesaria para la formación del coágulo sanguíneo. Esto puede provocar hemorragias excesivas, tanto espontáneas como provocadas por lesiones o cirugía, y puede ser especialmente peligroso en casos de hemorragias internas, como las que ocurren en el cerebro o el tracto gastrointestinal (2).

De acuerdo con Sholzberg et al. (3) la deficiencia de este factor puede provocar una menor capacidad de coagulación en los pacientes con VWD, lo que puede incrementar el riesgo de sangrado, las hemorragias y complicaciones. Cabe mencionar que, desde hace tiempo se ha reconocido que los trastornos hemorrágicos tienen un impacto negativo en la vida cotidiana y que está directamente relacionada con la salud de la población, pero hasta ahora se ha prestado poca atención a su impacto socioeconómico. Por su parte, Miljic et al (4) indica que, su gravedad depende de la cantidad y la funcionalidad del factor VWF en el organismo, dividiéndose en tres tipos principales de acuerdo a los defectos cuantitativos o cualitativos:

- Tipo 1 VWD, que implica una deficiencia parcial cuantitativa
- Tipo 2 VWD, que se debe a un defecto funcional cualitativo
- Tipo 3 VWD, que implica una ausencia completa de VWF

El tipo 2 VWD, se subclasifica a su vez, en cuatro tipos: 2A, 2B, 2M y 2N. El tipo 2 VWD constituye aproximadamente el 20% de todos los casos de VWD, mientras que los tipos 2B y 2N representan menos del 30% de todos los casos de tipo 2 VWD (4).

A razón de ello, los pacientes con Von Willebrand requieren un cuidado especializado y personalizado, y aunque existen recomendaciones clínicas para su manejo, la atención de estos pacientes puede presentar desafíos específicos para los profesionales de enfermería. De hecho, en tiempos pasados la enfermedad de VWD se consideraba una enfermedad hemorrágica muy rara. El descubrimiento más reciente de su asociación con trastornos cardiovasculares relativamente frecuentes sugiere que su prevalencia es mayor de lo que se pensaba anteriormente (5).

De ahí que, el personal de enfermería debe realizar la valoración que es parte importante del cuidado de enfermería para los pacientes con VWD (6). Así como, realizar una evaluación completa de la historia clínica de las personas enfermas, incluyendo los datos familiares de hemorragia, la frecuencia y la duración de los episodios de hemorragia, los tratamientos previos y cualquier otra información relevante. También se deben realizar un examen físico para detectar signos de hemorragia, como hematomas, sangrado nasal y hemorragias en las encías. La evaluación también debe incluir una evaluación del estado psicológico y emocional del paciente, ya que la enfermedad de VWD puede tener un impacto significativo en su bienestar mental (5, 6).

Por lo tanto, las enfermeras juegan un papel importante dentro de esta investigación, siendo la VWD un trastorno hereditario hemorrágico que puede causar una variedad de síntomas, como hematomas, sangrado nasal, sangrado excesivo durante la menstruación y sangrado prolongado después de una lesión o cirugía. De igual forma, el personal de enfermería debe enseñar también a los pacientes cómo prevenir las hemorragias en el hogar, como usar herramientas de seguridad adecuadas, como guantes de jardinería, tijeras y cuchillos. No obstante, el manejo de la hemorragia es una parte crítica del cuidado de enfermería para quienes padecen VWD. Si una persona tiene una hemorragia, las enfermeras deberán actuar de inmediato para detener la hemorragia y prevenir complicaciones graves, el uso de hielo y la elevación de la extremidad afectada.

En este sentido, la atención de enfermería es un factor clave en el manejo de los pacientes con Von Willebrand, ya que el personal de enfermería es el encargado de proporcionar atención directa al paciente y de brindar apoyo y educación a los pacientes y sus familias (1). Sin embargo, existen limitaciones en la atención de enfermería en pacientes con Von Willebrand y esto pasa porque a menudo no son diagnosticados a tiempo, lo que puede llevar a un retraso en el inicio de su tratamiento y a un aumento del riesgo de complicaciones. Además, la falta de información y educación sobre la enfermedad, así como la falta de conocimiento del personal de enfermería acerca de cómo proceder adecuadamente a estos pacientes, puede llevar a una atención inadecuada y a complicaciones graves (5). Por lo tanto, es necesario evaluar la situación actual de los cuidados de enfermería en personas que padecen Von Willebrand, identificar los problemas específicos que enfrentan y proponer estrategias efectivas para mejorar su atención (7, 8).

Esta investigación tiene como objetivo analizar la situación actual de los cuidados de enfermería en pacientes con Von Willebrand, identificar los problemas que enfrentan en cuanto a los cuidados de enfermería y proponer estrategias efectivas para mejorar su atención, con el fin de contribuir al mejoramiento de la calidad de vida de los pacientes con esta enfermedad.

Por tal motivo se ve la importancia de investigar las siguientes preguntas: ¿Cuál es la prevalencia de Von Willebrand? ¿Cuáles son los factores asociados de la enfermedad Von Willebrand? ¿Cuál es el tratamiento terapéutico para la patología de Von Willebrand? ¿Cuáles son las complicaciones en pacientes con Von Willebrand? ¿Cuáles son las intervenciones de enfermería en pacientes con Von Willebrand?

## **Metodología**

### **Tipo de investigación**

Se realizó una investigación descriptiva - narrativa a través de una revisión bibliográfica.

### **Criterios para la selección utilizados para limitar la búsqueda**

En el presente trabajo de investigación se ejecutó un análisis bibliográfico en bases de datos científicas como: PubMed, Proquest, Scopus, Taylor and Francis y Web of Science, información disponible en la literatura científica sobre el tema de cuidados de enfermería en pacientes con Von Willebrand.

### **Estrategias de búsqueda**

Para la revisión del trabajo se procedió a colocar las palabras claves previamente determinadas utilizando los "Descriptor en ciencia de la salud" (DeCS) tanto en idioma español, inglés y portugués: "Rol de la enfermera", "Factor de Von willebrand", "Paciente", "Factor VIII", "Enfermedades de Von willebrand", y se buscó que estas palabras clave se encuentren en el título del artículo y bibliografía de los últimos cinco años.

Para realizar la búsqueda de la información se utilizaron los operadores booleanos "AND" y "OR" para realizar una serie de combinaciones de las palabras clave e identificar los artículos científicos que sería revisados y analizados a fin de dar respuesta a las preguntas de investigación establecidos según el tema de estudio.

Se establecieron los criterios de selección de los artículos con el propósito de filtrar la información acerca de la enfermedad de Von Willebrand según con los objetivos planteados y los resultados a obtener. Los criterios de selección que se tomaron en cuenta en la selección de los estudios fueron:

**Criterios de inclusión:**

Artículos de campo o investigación publicados posteriores al 2019 en revistas científicas publicaciones realizadas en los últimos 5 años entre el 2019 y el 2023, en revistas relacionadas al área de salud que contengan temas relevantes sobre los cuidados de enfermería en pacientes con Von Willebrand.

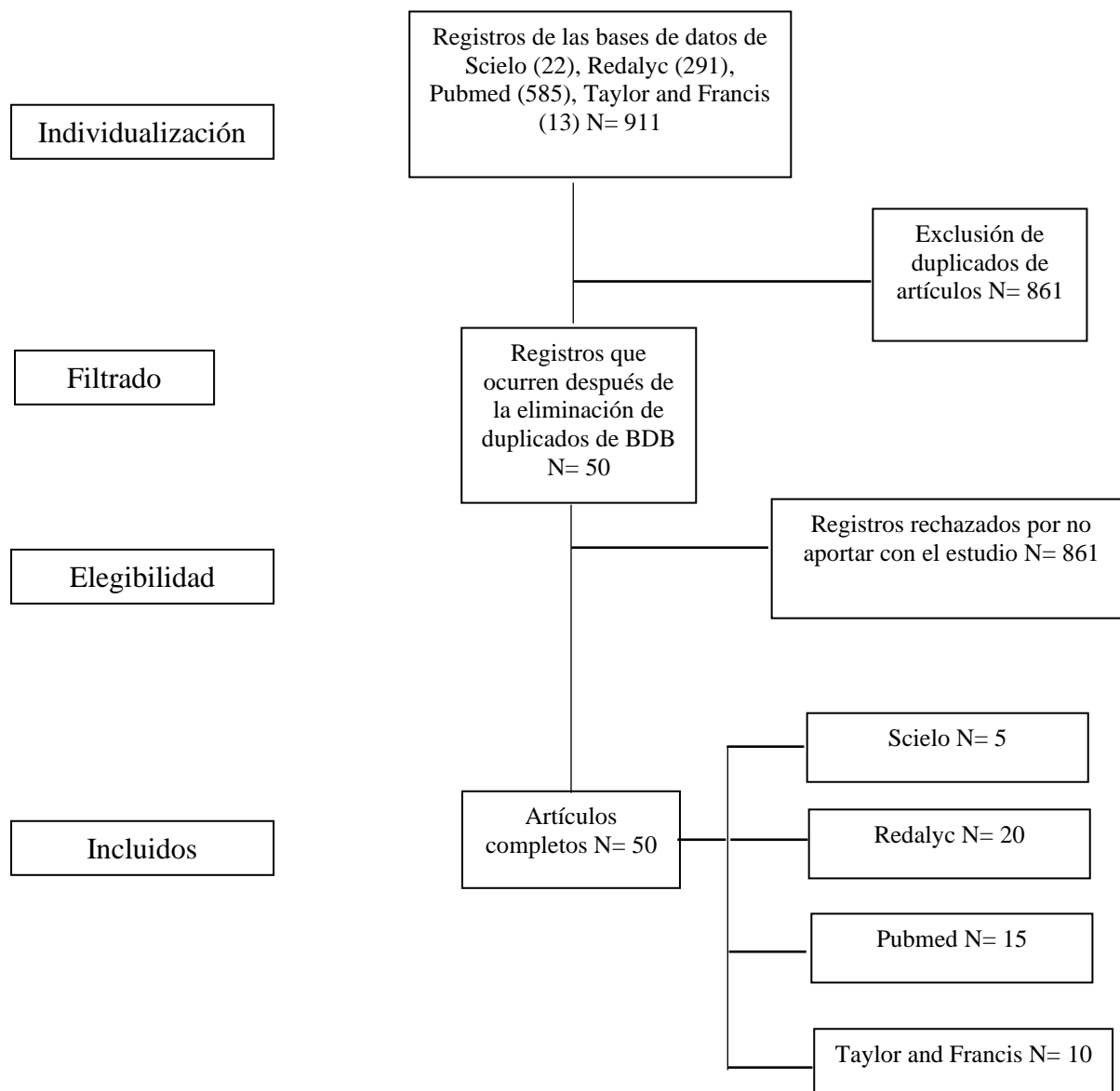
**Criterios de exclusión:**

Artículos experimentales publicaciones anteriores al 2019. Artículos que tenían las palabras clave en otro sitio del artículo que no sea el título, información extraída de artículos científicos de páginas de internet de fuentes poco confiables como blogs o investigaciones sin referencias bibliográficas, se descartó el uso de tesis de pregrado postgrado.

**Procesos y procedimientos llevados a cabo para la recolección de datos**

Las bases de datos elegidas para este estudio fueron: Pubmed, Proquest, Scopus, Taylor and Francis y Web of Science, así como, las bases de datos científicas de la Universidad Católica de Cuenca. Se utilizaron los siguientes criterios de búsqueda para todas las bases de datos; para lo cual se utilizaron los descriptores de traducción en inglés, portugués y francés. Para combinar las palabras claves se usaron los operadores AND y OR de la siguiente forma: “Rol de la enfermera AND Factor de Von willebrand AND paciente”, “Factor VIII AND Enfermedades de Von willebrand”, “Fator de Von Willebrand AND Fator VIII AND Doenças de Von Willebrand”, “Facteur de Von Willebrand AND Facteur VIII AND Maladies de Von Willebrand”.

La búsqueda en bases de datos de información dio un total de 911 artículos, de los cuáles se aplicó los criterios de selección filtrando de la siguiente forma: se excluyeron 423 por no estar en periodo establecido quedando 488 artículos, de este grupo se descartaron 161 por ser trabajos de tesis, obteniendo 327 artículos. De este grupo se excluyeron 195 por no ser artículos completos y se redujo a 132 artículos descartando 82 por no estar dentro de los idiomas establecidos, finalmente obtuvimos los 50 artículos para comenzar con el desarrollo del trabajo investigativo como, se observa en la figura 1.



## Resultados y discusión

Para el desarrollo de la investigación, se utilizaron 50 documentos ordenados de la siguiente manera: Se manejaron las siguientes publicaciones para abordar cada pregunta de investigación: Para la primera pregunta se examinaron 11 estudios, para la segunda 9 estudios, para la tercera 8 estudios y para la cuarta 12 estudios, por último, para la quinta pregunta 10 estudios, documentos y artículos científicos.

### **Prevalencia de la enfermedad de Von Willebrand**

Sholzberg et al. en su estudio sobre la patología de Von Willebrand realizado en el 2021 en Canadá establecieron una prevalencia del 20% de la población (3). Mientras que, Denis et al. en el mismo año en su estudio en Francia establecieron una prevalencia de Von Willebrand del 16% en la población que analizaron, (5). En tanto que, en Italia en el 2021, Castaman y Linari destacaron la existencia de la prevalencia de VWD del 1% a nivel mundial (2).

En el estudio de Sanigorska et al. realizado en el 2022 para documentar la experiencia de vida de 27 mujeres de Londres establecieron una prevalencia del 3% entre los pacientes que fueron parte del mismo (9). Leebeek y Atiq por su parte, en el 2019 establecieron una prevalencia de 1 por cada 10000 habitantes en su estudio para revisar el diagnóstico y el tratamiento actuales de los pacientes con VWD grave y los tratamientos emergentes que pueden aplicarse en el manejo futuro de pacientes con VWD grave en Gran Bretaña (8).

En el 2020, Spradbrow et al. al momento de realizar una investigación sobre las herramientas de evaluación del sangrado para predecir la enfermedad de Von Willebrand entre 144 pacientes, dieron a conocer que esta enfermedad tenía una prevalencia de 16% (10). Favaloro en cambio en el 2020, identificó una prevalencia del 1% en su estudio sobre la clasificación de la enfermedad de Von Willebrand (6). Algo similar se encontró en el estudio de Chapin realizado en los Estados Unidos en el 2018, en el cual se estableció una prevalencia del 1% de VWD (11). Avdonin et al. por su parte en el 2021 en Rusia en su investigación sobre las alteraciones del factor de Von Willebrand encontraron una prevalencia del 15% (12).

Para finalizar, Fogarty et al. en su estudio realizado en el 2020 en Gran Bretaña dieron a conocer una prevalencia de 1 por cada 10000 habitantes en lo que a la enfermedad de Von Willebrand se refiere (13). En tanto que, Fie et al. en Dinamarca en el año 2019, encontraron una prevalencia del 1% entre la población de ese país (14).

A continuación, en la tabla 1 se puede observar la prevalencia de la enfermedad de Von Willebrand a nivel mundial.

**Tabla 1.** Prevalencia de Von Willebrand a nivel mundial

<b>Autor (es)</b>	<b>Año</b>	<b>País (ciudad)</b>	<b>Prevalencia</b>
Sholzberg et al.	2021	Canadá	20% de 111 pacientes
Denis et al.	2021	Francia	16% en la población analizada
Castaman y Linari	2021	Italia	1% a nivel mundial
Sanigorska et al.	2022	Gran Bretaña (Londres)	3% de 27 mujeres
Leebeek y Atiq	2019	Gran Bretaña	1 por cada 10000 habitantes
Spradbrow et al.	2020	Canadá	16% entre 927 pacientes
Favaloro	2020	Australia	1% de la población
Chapin	2018	Estados Unidos	1% de la población
Avdonin et al.	2021	Rusia	15% de la población
Fogarty et al.	2020	Gran Bretaña	1 por cada 10000 habitantes
Fie et al.	2019	Dinamarca	1% entre la población nacional

**Elaborado por:** Autoras

### **Factores asociados de la enfermedad Von Willebrand**

Mannucci en su estudio realizado en el 2019 para investigar la deficiencia primaria de la VWD a través del abordaje de un caso clínico en Egipto, encontró que los factores asociados a VWD se encuentra el matrimonio consanguíneo del paciente (1). Resultados que tienen similitud con los encontrados en el estudio de Maas et al. que en su estudio realizado en el 2022 para desentrañar la heterogeneidad clínica y de laboratorio de los pacientes con EVW tipo 2M confirmada genéticamente, en el cual se ha conocido que entre los factores asociados a la enfermedad están los antecedentes familiares, los alelos de la enfermedad autosómico dominante y el sexo femenino (15).

Vangenechten y Gadisseur, 2020, al establecer los rangos de referencia para H5/11VWM para mejorar la clasificación de la VWD encontraron que la consanguineidad resultó ser el factor asociado a la enfermedad Von Willebrand, en un análisis realizado a 231 pacientes (16). Coincide con el estudio de Weyand y Flood realizado en el 2021 en EEUU para evaluar el estado actual de diagnóstico y manejo de la enfermedad, encontrando una asociación de los antecedentes familiares y la consanguinidad como factores de riesgo (17).

Kalot et al. 2022 en su revisión sistemática para analizar la precisión de las pruebas de diagnóstico utilizando diferentes valores de corte del antígeno del factor de Von Willebrand descubrieron que los antecedentes familiares, episodios hemorrágicos, la consanguinidad y las enfermedades crónicas no transmisibles como diabetes, HTA y cáncer tienen incidencia con la VWD (18). Algo similar se pudo encontrar en el estudio de Lissitchkov et al. en el 2020, cuando al analizar el perfil de eficacia y seguridad a largo plazo de pdVWF/FVIII descubrió que había factores asociados como los antecedentes genéticos y la consanguinidad (19).

Sin embargo, estos datos difieren del estudio de Chornenki et al. 2021 donde al analizar bibliográficamente el alcance de las anomalías vasculares en pacientes con VWD se pudo encontrar que la alteración genética predisponente es el factor que más se asocia con la enfermedad (20). Que coinciden con los resultados encontrados en el estudio de Sharma y Haberichter, 2019, donde al analizar los nuevos avances en el análisis de la enfermedad de Von Willebrand destacan como factor asociado a la predisposición genética (21). Itzhar et al. 2018 al comparar la función del VWF en pacientes con EVW tipo 2A y AVWS inducido por LVAD para resaltar las diferencias en la actividad del VWF encontraron que la predisposición genética es el factor que está más asociado con la enfermedad de Von Willebrand (22).

### **Abordaje terapéutico de la enfermedad de Von Willebrand**

Peyvandi et al. 2019, en su estudio para evaluar el perfil de seguridad/eficacia hemostática del FVW<sub>r</sub>, con o sin factor VIII recombinante (FVIII<sub>r</sub>), en pacientes con VWD grave sometidos a cirugía, dieron a conocer que el tratamiento terapéutico más eficaz son las infusiones transquirúrgicas de rVWF y rFVIII (23). Por su parte, Biguzzi et al. en el evaluaron el aumento de VWF y FVIII:C con la edad en un grupo grande de pacientes con VWD y niveles bajos de VWF, destacando el factor VIII como tratamiento de la enfermedad (24).

Difiere el estudio de Pikta et al. en el cual, al realizar un ensayo multimérico del factor de Von Willebrand en el diagnóstico de la enfermedad de Von Willebrand adquirida, se presenta como tratamiento de VWD: el ácido tranexámico, Hidroxiurea y en el caso de sangrado nasal, la electrocauterización (25). Miljic et al. 2023 dieron a conocer que las dosis altas de uterotónicos no episiotomía y el uso de anestesia neuro axial son tratamientos para la VWD; en el caso de mujeres embarazadas se debe reducir riesgo de hemorragia (4).

Connell et al. en el 2021 realizaron un estudio para analizar la variabilidad significativa en las opciones de manejo que se ofrecen a los pacientes, donde proponen a la profilaxis con VWF, tratamiento con antiplaquetarios y el ácido tranexámico como tratamientos terapéuticos de la enfermedad de Von Willebrand (7). Por su parte, Colonne et al. 2021 en su enfoque en las consideraciones y recomendaciones clínicas para descubrir por qué sigue prevaleciendo el diagnóstico erróneo de la enfermedad de Von Willebrand, encontraron en la profilaxis con VWF, tratamiento con antiplaquetarios y el ácido tranexámico, los tratamientos efectivos para la enfermedad (26). Esto difiere de los datos encontrados en el estudio de Bergamasco et al. 2023 donde el Humate-P, Wilfactin, Alphanate y FVIII fueron los factores de tratamiento que destacan sobre la enfermedad de Von Willebrand (27). Mientras que Franchini et al. 2021 al buscar corregir este defecto dual de la hemostasia en la enfermedad de Von Willebrand, descubrieron que el uso Wilfactin, Vonyendi, alfanato, y Hemato P son tratamientos viables para este procedimiento (28).

### **Complicaciones en pacientes con Von Willebrand**

En el 2019 de Boer y Eikenboom realizaron un estudio con el propósito de analizar los modelos de enfermedad in vivo a in vitro de las Enfermedad de Von Willebrand, dando a conocer que se está desarrollando fármacos moleculares a partir del aislamiento de unidades formadoras de colonias endoteliales como complicaciones en pacientes con VWD (29). Othman y Gresele en el 2020 realizaron una orientación sobre el diagnóstico y manejo de la enfermedad de Von Willebrand de tipo plaquetario donde se encontraron que las complicaciones en los pacientes se relacionan con hemorragias menores y mayores (30). Vangenechten y Alain Gadisseur en el 2020 establecieron a la metrorragia de 8 días de duración como complicación en los pacientes con VWD cuando analizaron el estado actual de diagnóstico y manejo de la enfermedad (31).

Sidonio y Lavin en el 2022 encontraron que las Alteraciones Hemorrágicas se presentan como complicaciones al momento de diagnosticar las dificultades y dilemas diagnósticos en la enfermedad de Von Willebrand tipo 1 (32). Lai et al. 2021, al comparar prospectivamente dos ensayos funcionales para la detección de VWD tipo 1 descubrieron que al momento de tratar la enfermedad de Von Willebrand se presentaron complicaciones como: epistaxis, sangrado postraumático, metrorragia, y sangrado postquirúrgico excesivo en los pacientes (33). En tanto que, en el estudio de Ward et al. en el 2019 dieron a conocer que la hemorragia predominantemente de mucosa se presentó como complicación dentro de los resultados de su revisión sistemática (34).

Al Aseri et al. en el 2023 realizaron una revisión sistemática que abordaron el sangrado relacionado con la hemofilia y la enfermedad de Von Willebrand (VWD), para entre otras cosas, establecer las complicaciones que se presentan, encontrándose con hemartrosis, hemorragia muscular, hemorragia espontánea en otras cavidades y hemorragia cerebral (35). Por su parte, Groeneveld et al. 2021 al momento de analizar las posibles estrategias y beneficios de enfocarse en el FVW como una terapia innovadora para pacientes con enfermedad hepática, se encontraron complicaciones como Hemorragia intracraneal, Angiodisplasia y a nivel molecular se evidenció la alteración de las metaloproteinasas (36).

Horiuchi et al. en el 2019 encontraron en su estudio complicaciones como angiodisplasia gastrointestinal, daño de mucosa y sangrado intestinal al momento de analizar el síndrome de Von Willebrand adquirido asociado a enfermedades cardiovasculares (37). Calmette y Clauser en el 2018 en Francia encontraron en su estudio sobre los factores de la Enfermedad de Von Willebrand que la hemorragia cutáneo mucosa, epistaxis, gingivorragia, equimosis y la menorragia son complicaciones frecuentes en VWD (38). Al-Samkari 2021 por su parte encontró que la epistaxis, gingivorragia y equimosis son complicaciones comunes en los pacientes que sufren la enfermedad de Von Willebrand (VWD) según su estudio (39). Mientras que, Gurlek et al. en el 2018 por su parte, en su estudio sobre el tratamiento exitoso de menorragia severa en la menarquia con factor VIIa recombinante en una adolescente con enfermedad de Von Willebrand tipo III dieron a conocer algunas complicaciones en los pacientes tales como la Menorragia que afectaban su salud (40).

### **Intervenciones de enfermería en pacientes con Von Willebrand**

Lapić et al. en su investigación realizada en el 2022, al identificar el estado de la variante del gen del factor de Von Willebrand (VWF) en pacientes adultos croatas diagnosticados con la enfermedad de Von Willebrand (VWD), propusieron la toma de muestras, realizar un registro de los análisis eticosco y plasmaféresis como intervenciones de enfermería en pacientes con Von Willebrand (41). Stonebraker et al. en el 2023 analizaron los rangos de referencia para la distribución de multímeros del factor de Von Willebrand y mejorar del diagnóstico de la enfermedad de Von Willebrand, y establecieron como protocolos de intervención de enfermería, el registro de enfermedades raras, la monitorización, y la cuantificación del sangrado (42).

Ocran et al por su parte en el 2023 realizaron un estudio sobre el diagnóstico y manejo de hemorragia gastrointestinal en pacientes de Von Willebrand, estableciendo un screening de la enfermedad como parte del protocolo de intervención de enfermería (43). Vangenechten et al. 2019 establecieron los protocolos de intervención de enfermería en su estudio para mejorar la comprensión de la correlación de fenotipo/genotipo en el laboratorio, definiendo como protocolo de manejo de enfermería el registrar los resultados de laboratorio y la aplicación de las herramientas de Screening (44). Zabelia et al. 2021, en su estudio realizado en México para identificar el tipo y subtipo de VWD en una cohorte de pacientes con antecedentes de sangrado excesivo en el occidente del país, mencionaron la elaboración del panel de screening de la enfermedad como parte importante de la intervención de enfermería (45).

Berntorp et al. en el 2022 efectuaron una reunión de expertos en el campo de la VWD de todo el mundo para compartir los últimos avances y conocimientos sobre esta enfermedad, tanto los aspectos clínicos del manejo de la enfermedad como los conocimientos bioquímicos y de laboratorio de la enfermedad, donde compartieron una intervención de enfermería basado en el registro de laboratorio y la monitorización de la respuesta al tratamiento (46). Chornenki et al. 2021 por su parte, realizaron una revisión de alcance de las anomalías vasculares en pacientes con VWD presentando una evaluación de la microcirculación periférica, la monitorización del tratamiento y el registro de eventos adversos como el protocolo de intervención de enfermería (47).

Munsanje et al. 2021 en Zambia manifestaron que las mujeres son más propensas a mostrar síntomas de sangrado anormal debido a eventos fisiológicos y la menorragia es el síntoma de presentación más común por lo que al momento de la intervención de enfermería deben llevar un registro de eventos, la cuantificación de hemorragia y seguir una monitorización (48). Seaman 2022 por su parte establece la vigilancia de adultos mayores con la enfermedad, el registro de efectos adversos, y reportar interacción farmacológica como plan de intervención de enfermería en una revisión retrospectiva de historias clínicas electrónicas de la enfermedad de Von Willebrand en pacientes mayores (49).

Van Deukeren et al. 2019 efectuaron una investigación para valorar la prevalencia y carga de las hemorragias de manos y muñecas en la enfermedad de Von Willebrand, donde encontraron que la vigilancia, la monitorización, el registro de eventos adversos y un Screening se catalogan como parte de un protocolo óptimo de intervención de enfermería en casos de pacientes con VWD (50).

## Conclusiones

Al término de la investigación acerca de las intervenciones de enfermería en pacientes con Von Willebrand a nivel mundial y partiendo de los resultados recopilados en la revisión bibliográfica se puede establecer las siguientes conclusiones:

- En cuanto a la prevalencia de la enfermedad de Von Willebrand se ha podido conocer que en algunos estudios llegan hasta un 20% de la población como porcentaje máximo, aspecto que consideran los expertos como un problema de salud pública, pues con el tiempo estas cifras pueden incrementarse por los factores asociados a la VWD que se presentan en otras patologías y pueden incidir de manera directa o indirecta.
- Factores como la consanguinidad, enfermedades crónicas no transmisibles como diabetes y los antecedentes genéticos, inclusive cáncer se encuentra entre los factores asociados a la enfermedad de Von Willebrand, en algunos casos, se presentaron como diagnóstico de otra enfermedad pero que también afecta al sistema sanguíneo de las personas.
- Dentro de los tratamientos terapéuticos de la enfermedad de Von Willebrand, los estudios destacan: el factor VIII, el uso de anestesia neuro axial y un tratamiento con antiplaquetarios y el ácido tranexámico como tratamientos para la VWD.
- En cuanto a las complicaciones en pacientes con Von Willebrand se pudo conocer que las alteraciones hemorrágicas, el sangrado postquirúrgico excesivo, la hemorragia espontánea en otras cavidades y hemorragia cerebral y la menorragia son complicaciones frecuentes en VWD.
- En lo relacionado con las intervenciones de enfermería en pacientes con Von Willebrand se ha podido encontrar que la toma de muestras, la monitorización, y la cuantificación del sangrado, la elaboración del panel de screening de la enfermedad como parte importante de la intervención de enfermería.

### Bibliografía

1. Mannuccio P. New therapies for von Willebrand disease. *Blood Adv* [Internet] 2019 [citado el 5 de abril 2023]; 3(21): 3481–3487. Disponible en: <https://ashpublications.org/bloodadvances/article/3/21/3481/422748/New-therapies-for-von-Willebrand-disease>
2. Castaman G, Linari S. Obstacles to Early Diagnosis and Treatment of Inherited von Willebrand Disease: Current Perspectives. *J Blood Med.* [Internet] 2021 [citado el 5 de abril 2023]; 12: 165–175. Disponible en: <https://www.dovepress.com/getfile.php?fileID=67860>
3. Sholzberg M, Khair K, Yaish H, Rodgers G, Cruz M, Montaña C, et al. Real-World Data on the Effectiveness and Safety of wilate for the Treatment of von Willebrand Disease. *TH Open* [internet] 2021 [citado el 6 de abril 2023]; 5(3): e264-e272. Disponible en: <https://www.thieme-connect.de/products/ejournals/pdf/10.1055/s-0041-1730283.pdf>
4. Miljic P, Noureldin A, Lavin M, Kazi S, Sanchez A, James P, et al. Challenges in the management of women with type 2B von Willebrand disease during pregnancy and the postpartum period: evidence from literature and data from an international registry and physicians' survey-communication from the Scientific and Standardiza. *J Throm. Haem.* [Internet] 2022 [citado el 6 de abril 2023]; 21(1): 154–63. Disponible en: <https://www.jthjournal.org/action/showPdf?pii=S1538-7836%2822%2907189-6>
5. Denis C, Susen S, Peter L. von Willebrand disease: what does the future hold? *Blood* [Internet] 2021 [citado el 6 de abril 2023]; 137(17): 2299-2306. Disponible en: <https://ashpublications.org/blood/article/137/17/2299/475456/von-Willebrand-disease-what-does-the-future-hold>
6. Favaloro E. Classification of von Willebrand disease in the context of modern contemporary von Willebrand factor testing methodologies. *RPTH J.* [internet] 2020 [citado el 6 de abril 2023]; 4(6): 952-957. Disponible en: <https://www.rpthjournal.org/action/showPdf?pii=S2475-0379%2822%2902070-2>

7. Connell N, Flood V, Brignardello R, Abdul R, Arapshian A, Couper S. ASH ISTH NHF WFH 2021 guidelines on the management of von Willebrand disease. *Blood Adv* [internet] 2021 [citado el 7 de abril 2023]; 5(1): 301–325. Disponible en: <https://ashpublications.org/bloodadvances/article/5/1/301/474884/ASH-ISTH-NHF-WFH-2021-guidelines-on-the-management>
8. Leebeek F, Atiq F. How I manage severe von Willebrand disease. *Br J Haematol* [Internet] 2019 [citado el 7 de abril 2023]; 187(4): 418-430. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/bjh.16186>
9. Sanigorska A, Chaplin S, Holland M, Khair K, Pollard D. The lived experience of women with a bleeding disorder: A systematic review. *Res Pract Thromb Haemost* [Internet] 2022 [citado el 7 de abril 2023]; 6(1): e12652. Disponible en: <https://www.rpthjournal.org/action/showPdf?pii=S2475-0379%2822%2901114-1>
10. Spradbrow J, Letourneau S, Grabell J, Liang Y, Riddel J, Hopman W, et al. Bleeding assessment tools to predict von Willebrand disease: Utility of individual bleeding symptoms. *Res Pract Thromb Haemost*. [Internet] 2020 [citado el 8 de abril 2023]; 4(1): 92–99. Disponible en: <https://www.rpthjournal.org/action/showPdf?pii=S2475-0379%2822%2901940-9>
11. Chapin J. Von Willebrand disease in the elderly: clinical perspectives. *Clin Interv Aging*. [Internet] 2018 [citado el 8 de abril 2023]; 13: 1531–1541. Disponible en: <https://www.dovepress.com/getfile.php?fileID=44064>
12. Avdonin P, Tsvetaeva N, Goncharov N, Rybakova E, Trufanov S, Tsitrina A. Von Willebrand Factor in Health and Disease. *Biochemistry* [Internet] 2021 [citado el 8 de abril 2023]; 15: 201–218. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1134/S1990747821040036>
13. Fogarty H, Doherty D, O'Donnell J. New developments in von Willebrand disease. *Br J Haematol* [Internet] 2020 [citado el 8 de abril 2023]; 191(3): 329-339. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/bjh.16681>

14. Vojdeman F, Philips M, Funding E, Gøtze J. Diagnostik af von Willebrands sygdom. UGESKRIFT J. [Internet] 2019 [citado el 8 de abril 2023]; 181(16): 1-5. Disponible en: [https://content.ugeskriftet.dk/sites/default/files/scientific\\_article\\_files/2019-04/v12180877\\_1.pdf](https://content.ugeskriftet.dk/sites/default/files/scientific_article_files/2019-04/v12180877_1.pdf)
15. Maas D, Atiq F, Blijlevens N, Brons P, Krouwel S, Laros B. Von Willebrand disease type 2M: Correlation between genotype and phenotype. J Thromb Haemost [Internet] 2022 [citado el 9 de abril 2023]; 20(2): 316-327. Disponible en: <https://www.jthjournal.org/action/showPdf?pii=S1538-7836%2822%2902805-7>
16. Vangenechten I, Gadisseur A. Improving diagnosis of von Willebrand disease: Reference ranges for von Willebrand factor multimer distribution. Res Pract Thromb Haemost. [Internet] 2020 [citado el 9 de abril 2023]; 4(6): 1024–1034. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/rth2.12408>.
17. Weyand A, Flood V. Von Willebrand Disease: Current Status of Diagnosis and Management. Hematol Oncol Clin North Am [Internet] 2021 [citado el 9 de abril 2023]; 35(6): 1085-1101. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8919990/pdf/nihms-1782492.pdf>
18. Kalot M, Husainat N, El Alayli A, Abughanimeh O, Diab O, Tayiem S, et al. von Willebrand factor levels in the diagnosis of von Willebrand disease: a systematic review and meta-analysis. Blood Adv [Internet] 2022 [citado el 9 de abril 2023]; 6(1): 62-71. Disponible en: <https://ashpublications.org/bloodadvances/article/6/1/62/477175/von-Willebrand-factor-levels-in-the-diagnosis-of>
19. Lissitchkov T, Klukowska A, Buevich E, Maltceva I, Auerswald G, Stasyshyn O, et al. An Open-Label Extension Study to Assess the Long-Term Efficacy and Safety of a Plasma-Derived von Willebrand Factor (VWF)/Factor VIII (FVIII) Concentrate in Patients with von Willebrand Disease (SWIFT-VWDext Study). J Blood Med [internet] 2020 [citado el 9 de abril 2023]; 9(11): 345-356. Disponible en: <https://www.dovepress.com/getfile.php?fileID=62374>

20. Chornenki N, Shanjer M, James P. Vascular abnormalities in patients with von Willebrand disease: A scoping review. *J Thromb Haemost* [Internet] 2021 [citado el 10 de abril 2023]; 19(9): 2151-2160. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34060212/>
21. Sharma R, Haberichter S. New advances in the diagnosis of von Willebrand disease. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. [Internet] 2019 [citado el 10 de abril 2023];(1): 596–600. Disponible en: <https://ashpublications.org/hematology/article/2019/1/596/422555/New-advances-in-the-diagnosis-of-von-Willebrand>
22. Itzhar N, Deconinck S, Tersteeg C, Bailleul E, Delrue L, Vandeputte N. Differences in von Willebrand factor function in type 2A von Willebrand disease and left ventricular assist device-induced acquired von Willebrand syndrome. *Res Pract Thromb Haemost*. [Internet] 2018 [citado el 10 de abril 2023]; 2(4): 762–766. Disponible en: <https://www.rpthjournal.org/action/showPdf?pii=S2475-0379%2822%2901863-5>
23. Peyvandi F, Mamaev A, Wang, Stasyshyn O, Timofeeva M, Curry N, et al. Phase 3 study of recombinant von Willebrand factor in patients with severe von Willebrand disease who are undergoing elective surgery. *J Thromb Haemost* [internet] 2019 [citado el 10 de abril 2023]; 17(1): 52-62. Disponible en: <https://www.jthjournal.org/action/showPdf?pii=S1538-7836%2822%2903020-3>
24. Biguzzi E, Siboni S, Cessie S, Baronciani L, Rosendaal F, van Hylckama A. Increasing levels of von Willebrand factor and factor VIII with age in patients affected by von Willebrand disease. *J Thromb Haemost* [internet] 2021 [citado el 10 de abril 2023]; 19(1): 96-106. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1538783622004299>.

25. Pikta M, Banys V, Szanto T, Joutsu L, Vaide I, Varik M, et al. Von Willebrand Factor Multimeric Assay in Acquired von Willebrand Disease Diagnosis: A Report of Experience from North Estonia Medical Centre. *J Lab Physicians* [Internet] 2021 [citado el 10 de abril 2023]; 13(3): 195-201. Disponible en: <https://www.thieme-connect.de/products/ejournals/abstract/10.1055/s-0041-1730818>
26. Colonne C, Reardon B, Curnow J, Favaloro E. Why is Misdiagnosis of von Willebrand Disease Still Prevalent and How Can We Overcome It? A Focus on Clinical Considerations and Recommendations. *J Blood Med* [internet] 2021 [citado el 10 de abril 2023]; 12: 755-768. Disponible en: <https://www.dovepress.com/getfile.php?fileID=72752>
27. Bergamasco A, Du P, Moride Y, Truong F, Özen G, Tzivelekis S. Von Willebrand Disease Epidemiology, Burden of Illness and Management: A Systematic Review. *J Blood Med* [internet] 2023 [citado el 10 de abril 2023]; 14: 189-208. Disponible en: <https://www.dovepress.com/getfile.php?fileID=87876>
28. Franchini M, Seidizadeh O, Mannucci P. Prophylactic management of patients with von Willebrand disease. *Ther Adv Hematol*. [Internet] 2021 [citado el 10 de abril 2023]; 12: 20406207211064064. Disponible en: <https://journals.sagepub.com/doi/epub/10.1177/20406207211064064>
29. de Boer S, Eikenboom J. Von Willebrand Disease: From In Vivo to In Vitro Disease Models. *Hemasphere*. [internet] 2019 [citado el 10 de abril 2023]; 3(5): e297. Disponible en: [https://journals.lww.com/hemasphere/fulltext/2019/10000/von\\_willebrand\\_disease\\_from\\_in\\_vivo\\_to\\_in\\_vitro.4.aspx](https://journals.lww.com/hemasphere/fulltext/2019/10000/von_willebrand_disease_from_in_vivo_to_in_vitro.4.aspx)
30. Othman M, Gresele P. Guidance on the diagnosis and management of platelet-type von Willebrand disease: A communication from the Platelet Physiology Subcommittee of the ISTH. *J Thromb Haemost* [internet] 2020 [citado el 10 de abril 2023]; 18(8): 1855-1858. Disponible en: <https://www.jthjournal.org/action/showPdf?pii=S1538-7836%2822%2901591-4>

31. Vangenechten I, Gadisseur A. Improving diagnosis of von Willebrand disease: Reference ranges for von Willebrand factor multimer distribution. *Res Pract Thromb Haemost.* [internet] 2020 [citado el 11 de abril 2023]; 4(6): 1024–1034. Disponible en: <https://www.rpthjournal.org/action/showPdf?pii=S2475-0379%2822%2902073-8>
32. Sidonio R, Lavin M. Diagnostic pitfalls and conundrums in type 1 von Willebrand disease. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* [Internet] 2022 [citado el 11 de abril 2023];(1): 618–623. Disponible en: <https://ashpublications.org/hematology/article/2022/1/618/493473/Diagnostic-pitfalls-and-conundrums-in-type-1-von>
33. Lai SW, Chang CY, Cheng SN, Hu SH, Lai CY, Chen YC. A Comparative Evaluation of an Automated Functional Assay for Von Willebrand Factor Activity in Type 1 Von Willebrand Disease. *Int J Gen Med.* [internet] 2021 [citado el 11 de abril 2023]; 14: 5167–5174. Disponible en: <https://www.dovepress.com/getfile.php?fileID=73238>
34. Ward S, O'Sullivan J, O'Donnell J. von Willebrand factor sialylation-A critical regulator of biological function. *J Thromb Haemost* [internet] 2019 [citado el 12 de abril 2023]; 17(7): 1018-1029. Disponible en: <https://www.jthjournal.org/action/showPdf?pii=S1538-7836%2822%2914371-0>
35. Al Aseri , Alkhamis W, Alshantqiti W. Management of acute hemorrhage in patients with hemophilia or von Willebrand disease in the emergency department. *Signa Vitae* [internet] 2023 [citado el 12 de abril 2023]; 19(1): 1-8. Disponible en: <https://oss.signavitae.com/mre-signavitae/article/20230109-272/pdf/SV2022050101.pdf>
36. Groeneveld D, Poole L, Luyendyk J. Targeting von Willebrand factor in liver diseases: ¿a novel therapeutic strategy? *J Thromb Haemost.* [internet] 2021 [citado el 12 de abril 2023]; 19(6): 1390–1408. Disponible en: <https://www.jthjournal.org/action/showPdf?pii=S1538-7836%2822%2900791-7>

37. Horiuchi H, Doman T, Kokame K, Saiki Y, Matsumoto M. Acquired von Willebrand Syndrome Associated with Cardiovascular Diseases. *J Atheroscler Thromb* [Internet] 2019 [citado el 12 de abril 2023]; 26(4): 303-314. Disponible en: [https://www.jstage.jst.go.jp/article/jat/26/4/26\\_RV17031/\\_pdf/-char/en](https://www.jstage.jst.go.jp/article/jat/26/4/26_RV17031/_pdf/-char/en)
38. Calmette L, Clauser S. La maladie de Willebrand Von Willebrand disease. *La Revue de Médecine Interne* [internet] 2018 [citado el 12 de abril 2023]; 39(12): 918-924. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0248866318306738>.
39. Al-Samkari H. Giving von Willebrand disease the attention it deserves. *Lancet Haematol.* [internet] 2021 [citado el 12 de abril 2023]; 8(7): e472-e474. Disponible en: <https://www.thelancet.com/action/showPdf?pii=S2352-3026%2821%2900031-4>
40. Gurlek D, Culha V, Yarali N, Yasar N. Successful treatment of severe menorrhagia at menarche with recombinant factor VIIa in an adolescent girl with type III von Willebrand's disease. *Blood Coagul Fibrinolysis* [Internet] 2018 [citado el 12 de abril 2023];(5): 469-471. Disponible en: [https://journals.lww.com/bloodcoagulation/abstract/2018/07000/successful\\_treatment\\_of\\_severe\\_menorrhagia\\_at.10.aspx](https://journals.lww.com/bloodcoagulation/abstract/2018/07000/successful_treatment_of_severe_menorrhagia_at.10.aspx)
41. Lapić I, Radić M, Boban A, Coen D, Rogić D, Zadro R. Next-generation sequencing of von Willebrand factor and coagulation factor VIII genes: a cross-sectional study in Croatian adult patients diagnosed with von Willebrand disease. *Croat Med J* [Internet] 2022 [citado el 12 de abril 2023]; 63(2): 166-175. Disponible en: [https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9086814/pdf/CroatMedJ\\_63\\_016\\_6.pdf](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9086814/pdf/CroatMedJ_63_016_6.pdf)
42. Stonebraker J, Iorio A, Lavin M, Rezende S, Srivastava A, Pierce G, et al. Reported prevalence of von Willebrand disease worldwide in relation to income classification. *Haemophilia* [Internet] 2023 [citado el 13 de abril 2023]; 12(5): e9812. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/hae.14810>

43. Ocran E, Chornenki N, Bowman M, Sholzberg M, James P. Gastrointestinal bleeding in von Willebrand patients: special diagnostic and management considerations. *Expert Rev Hematol* [Internet] 2023 [citado el 13 de abril 2023]; 12: 1-10. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/17474086.2023.2221846>
44. Vangenechten I, Smejkal P, Zapletal O, Michiels J, Berneman Z, Zavrelouva J. Analysis of von Willebrand Disease in the South Moravian Population (Czech Republic): Results from the BRNO-VWD Study. *Thromb Haemost* [internet] 2019 [citado el 13 de abril 2023];(4): 594-605. Disponible en: <https://www.thieme-connect.de/products/ejournals/abstract/10.1055/s-0039-1678528>
45. Zavelia M, Ornelas D, Luna H, Jaloma A. Diagnosis of von Willebrand disease in Western Mexico. *Haemophilia* [Internet] 2021 [citado el 13 de abril 2023]; 27(1): e78-e87. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/hae.14203>
46. Berntorp E, Trakymienė S, Federici A, Holstein K, Corrales F, Pierce G, et al. Sixth Åland Island Conference on von Willebrand disease. *Haemophilia* [Internet] 2022 [citado el 13 de abril 2023]; 5(5): 3-15. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/hae.14495>
47. Chornenki N, Shanjer , James P. Vascular abnormalities in patients with von Willebrand disease: A scoping review. *J Thromb Haemost* [internet] 2021 [citado el 13 de abril 2023]; 19(9): 2151-2160. Disponible en: <https://www.jthjournal.org/action/showPdf?pii=S1538-7836%2822%2901879-7>
48. Munsanje M, Kaile T, Kowa S, Sinkala M, Simakando M. von Willebrand factor activity and activated partial thromboplastin time as proxy biomarkers for coagulopathies in women with menorrhagia in Zambia: a case-control study. *Pan Afr Med J* [Internet] 2021 [citado el 14 de abril 2023]; 39: e13. Disponible en: <https://www.panafrican-med-journal.com/content/article/39/13/pdf/13.pdf>

49. Seaman C. Von Willebrand Disease in Older Patients: A Retrospective Electronic Health Record Review. *Clin Appl Thromb Hemost* [Internet] 2022 [citado el 14 de abril 2023]; 28: e5365. Disponible en: <https://journals.sagepub.com/doi/epub/10.1177/10760296221146740>
50. van Deukeren D, Mauser E, Schutgens R, Eikenboom J, Meijer K, Fijnvandraat K, et al. The prevalence and burden of hand and wrist bleeds in von Willebrand disease. *Haemophilia* [Internet] 2019 [citado el 14 de abril 2023]; 25(1): e35-e38. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/hae.13632>



**Delia Natividad Gualpa Sanchez** portadora de la cédula de ciudadanía N° **0106306640** y **Johanna Maritza Vélez Maldonado** portadora de la cédula de ciudadanía N° **0107184632**. En calidad de autoras y titulares de los derechos patrimoniales del trabajo de titulación "**Intervenciones de enfermería en pacientes con Von Willebrand**" de conformidad a lo establecido en el artículo 114 Código Orgánico de la Economía Social de los Conocimientos, Creatividad e Innovación, reconozco a favor de la Universidad Católica de Cuenca una licencia gratuita, intransferible y no exclusiva para el uso no comercial de la obra, con fines estrictamente académicos y no comerciales. Autorizamos además a la Universidad Católica de Cuenca, para que realice la publicación de éste trabajo de titulación en el Repositorio Institucional de conformidad a lo dispuesto en el artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Cuenca, 5 de noviembre de 2023

**Delia Natividad Gualpa Sanchez**  
C.I. 0106306640

**Johanna Maritza Vélez Maldonado**  
C.I. 0107184632