

Diseño del programa de un curso de posgrado para la superación profesional en la enfermedad de von Willebrand

Vera Hernández, Dariena¹
Pérez Agramonte, Marllelys²
García González, Mercedes³
Almanza Calcines, Leobel⁴
Soler Solis, Arlene⁵

¹ Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Facultad Tecnológica. Departamento de Tecnología de la Salud, Camagüey, Cuba, leobel.cmw@infomed.sld.cu

² Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Facultad Tecnológica. Departamento de Tecnología de la Salud, Camagüey, Cuba, marllely.cmw@infomed.sld.cu

³ Universidad de Camagüey. Facultad de Química. Departamento de Química, Camagüey, Cuba. mercedes.garcia@reduc.edu.cu

⁴ Hospital Materno Provincial Ana Betancourt de Mora, Camagüey, Cuba, leobel.cmw@infomed.sld.cu

⁵ Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Facultad Tecnológica. Departamento de Tecnología de la Salud, Camagüey, Cuba, arlene.cmw@infomed.sld.cu

Resumen:

Introducción: A nivel mundial, la enfermedad de von Willebrand es una de las hemopatías congénitas más común. En Cuba, los casos con sospecha de padecerla son atendidos en el Instituto de Hematología e Inmunología de la Habana. De ahí, la importancia de superar a los profesionales de la salud en esta temática. **Objetivo:** diseñar el programa de un curso de posgrado para la superación profesional en la enfermedad de von Willebrand. **Material y métodos:** se realizó un estudio descriptivo transversal entre enero y marzo de 2017, en la Facultad Tecnológica de la Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Como métodos se emplearon la encuesta y la valoración de la factibilidad del diseño del programa del curso de posgrado por el criterio de profesores de experiencia. **Resultados:** en los años de servicio que llevan en la salud los profesionales encuestados no han recibido posgrados, entrenamientos y talleres sobre la enfermedad de von Willebrand; la enfermedad es conocida, sin embargo se asocia a la hemofilia A y es muy limitado el conocimiento sobre las pruebas de laboratorio para su confirmación. **Conclusiones:** el programa de posgrado diseñado constituye una vía para la superación de los profesionales de la salud en la enfermedad de von Willebrand, así como el instrumento aplicado a los profesores de experiencia para la valoración de la factibilidad del programa de posgrado demuestra que es adecuado su diseño..

Palabras clave: enfermedad de von Willebrand; superación profesional; trastorno hemorrágico.

I. INTRODUCCIÓN

La enfermedad de von Willebrand (EvW) es probablemente la hemopatía congénita más común, que afecta a cerca del 1% de la población mundial. Aunque también puede ser adquirida debido a otras enfermedades. Se define como un trastorno hemorrágico transmitido autosómicamente que conduce a una deficiencia cualitativa o cuantitativa del factor de von Willebrand (FvW), una proteína multimérica requerida para la adhesión plaquetaria.^{1,2}

Su nombre se debe a Erik Adolf von Willebrand, un pediatra finlandés que descubrió la enfermedad, en 1926 publicó el primer manuscrito describiendo un trastorno hemorrágico hereditario con características que indicaban que era diferente a la hemofilia.

Este trastorno es ahora conocido con el nombre de su descubridor. En estos estudios iniciales, el doctor von Willebrand notó que los pacientes tenían un tiempo de sangrado prolongado a pesar de presentar un conteo plaquetario normal y mostraban un modo de transmisión autosómico dominante del problema hemorrágico.^{1,3}

Durante los años 50 y principios de los 60 quedó demostrado que este trastorno por lo general también estaba relacionado con un nivel reducido de la actividad procoagulante del factor VIII (FVIII) y que esta deficiencia podía compensarse mediante la infusión de plasma o fracciones de plasma.

En 1971, dos grupos de investigadores lograron un importante avance al demostrar, por primera vez, mediante el uso de pruebas inmunológicas, que el FVIII y el factor von Willebrand (FvW) eran proteínas distintas. Este descubrimiento también fue acompañado por una nueva estrategia de laboratorio para evaluar la función plaquetaria en este padecimiento.⁴

La naturaleza diferente del FvW quedó definitivamente demostrada en 1985, cuando cuatro grupos independientes de investigadores caracterizaron al gen del FvW. Este descubrimiento ha llevado a una mejor comprensión de la base genética de la EvW y a la posibilidad de desarrollar nuevos enfoques terapéuticos para el tratamiento de este trastorno.⁴

El FvW es codificado por un gen del brazo corto del cromosoma humano 12. Además de su gran tamaño y complejidad genómica, el análisis del gen del FvW se complica todavía más por la presencia en el cromosoma 22 de una copia parcial pseudogénica de los exones 23 al 34 de la secuencia del cromosoma 12.

Este remanente evolutivo no funcional muestra una divergencia de secuencia de 3 % del gen del cromosoma 12 y parece haber sido generado más o menos durante la época en la que los primates de orden mayor se diferenciaron de los monos. En contraste con la mayoría de los otros factores de coagulación, en la hemostasia, el FvW funciona como una proteína adhesiva que se une a varios ligandos que son componentes esenciales del proceso hemostático.³

La EvW es el trastorno de la coagulación más común en las personas. Afecta tanto a hombres como a mujeres. La EvW generalmente es menos grave que otros trastornos de la coagulación. Muchas personas con EvW podrían no saber que padecen el trastorno porque sus síntomas hemorrágicos son muy leves. El trastorno casi no afecta las vidas de la mayoría de las personas con EvW, excepto cuando ocurre una lesión grave o se requiere cirugía. No obstante, con todos los tipos de EvW pueden presentarse problemas hemorrágicos.³

No es fácil diagnosticar la EvW. Las personas que piensan que tienen un problema hemorrágico deberían consultar a un hematólogo especializado en trastornos de la coagulación. En un centro de trastornos de la coagulación pueden realizarse las pruebas adecuadas. Dado que la proteína del FvW tiene más

de una función, debería utilizarse más de una prueba de laboratorio para diagnosticar la EvW. Las pruebas de laboratorio para detectar la EvW también son difíciles.^{4,5}

La EvW no puede diagnosticarse con pruebas de sangre de rutina. Las pruebas implican medir el nivel y la actividad del FvW de una persona, además de los de otra proteína para la coagulación de la sangre: el factor VIII (FVIII). A menudo es necesario repetir las pruebas porque los niveles de FvW y de FVIII de una persona pueden variar en diferentes momentos.⁶

Los presupuestos teóricos abordados confirman que en la enfermedad de EvW las personas que la padecen permanecen asintomáticas prácticamente toda la vida, a no ser que les ocurra un episodio de sangrado. Por tanto, el control de la enfermedad se hace difícil al igual que su tratamiento.

En Cuba, los casos con sospecha de padecer la enfermedad son atendidos en el Instituto de Hematología e Inmunología de la Habana. De ahí, la importancia de superar a los profesionales de la salud en esta temática, con el objetivo de actualizar el nivel de conocimientos sobre las causas, síntomas, pruebas y exámenes de laboratorio, tratamiento y las posibles complicaciones de la enfermedad de EvW.

De este modo, el objetivo del trabajo es diseñar el programa de un curso de posgrado para la superación profesional en la enfermedad de von Willebrand.

II. MÉTODO

Se realizó un estudio descriptivo transversal entre enero y marzo de 2017, en la Facultad Tecnológica de la Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey.

De los métodos empíricos fueron aplicados:

La encuesta con el objetivo de obtener información sobre el nivel de conocimientos que acerca de la enfermedad de EvW e indagar sobre la importancia de la misma, lo anterior permitió la identificación de necesidades de aprendizajes, con vistas a la proyección de la superación profesional. La encuesta fue aplicada a un universo de 35 profesionales de la salud.

La valoración de la factibilidad del diseño del programa del curso de posgrado por el criterio de profesores de experiencia.

Se realizó la consulta a ocho profesionales de la salud, con ayuda de una encuesta conformada sobre los aspectos pedagógicos presentes en el diseño del programa. Este universo quedó conformado por médicos especialistas en Hematología, Inmunología, Gineobstetras, Cirujanos, médicos y licenciados en Laboratorio Clínico que han ejercido la labor docente por más de diez años.

Para evaluar cada uno de los atributos del programa de posgrado se utilizaron tres categorías:

C1 muy adecuado.

C2 adecuado.

C3 poco adecuado.

Los aspectos a valorar fueron los siguientes:

La correspondencia de los objetivos con los contenidos del curso diseñado. La lógica del contenido. Relación entre los contenidos y los adelantos de la ciencia y la tecnología médica. La correspondencia de los contenidos propuestos con la identificación de necesidades de aprendizajes realizada. La distribución del tiempo para cada forma de organización de la enseñanza. La necesidad y utilidad del posgrado. El sistema de métodos y medios de enseñanza. Las formas de evaluación parcial y final. La bibliografía propuesta.

Se garantizó el anonimato y la confiabilidad en el procesamiento de los datos por parte del personal competente. El análisis porcentual permitió la interpretación y la representación de los datos en tablas diseñadas en Microsoft Excel.

III. RESULTADOS

Fueron encuestados 20 tecnólogos de la salud en el perfil de Laboratorio Clínico y 15 médicos, de ellos seis especialistas de segundo grado en Laboratorio Clínico, cuatro en Medicina General Integral y cinco Ginecoobstetras, los cuales laboran en las policlínicas y hospitales del municipio de Camagüey.

De los 35 encuestados, el 28,5 % (10) tiene más de cinco años de experiencia y el 71,4 % (25) más de diez. El 100 % (35) coinciden en que los años de servicio que llevan en la salud no han recibido posgrados, entrenamientos y talleres sobre la enfermedad de EvW, en consecuencia, todos sienten motivación por la superación que se les va a ofrecer.

El 100 % (35) conocen la enfermedad de EvW, sin embargo el 82,8 % (29) desconocen la clasificación de la enfermedad, por el contrario el 100 % (35) asocia la enfermedad de EvW con la hemofilia A.

Dentro de las posibles causas que originan la enfermedad de EvW identifican el 100 % (35) que se debe a un trastorno de la coagulación. Asimismo el 74,2 % (26) plantean que la hemofilia se produce por la misma causa.

Con respecto a los exámenes de laboratorio que se realizan para el diagnóstico de la enfermedad el 91,4 % (32) menciona el tiempo de sangramiento prolongado y el tiempo parcial de tromboplastina activado prolongado.

En la valoración de la factibilidad del diseño del programa de posgrado por el criterio de profesores de experiencia los resultados más significativos fueron los siguientes:

- De los profesores encuestados el 75,0 % (7) evaluaron de muy adecuado los siguientes aspectos:
 - La correspondencia de los objetivos con los contenidos del curso diseñado.
 - La lógica del contenido.
 - Relación entre los contenidos y los adelantos de la ciencia y la tecnología médica.
 - La correspondencia de los contenidos propuestos con la identificación de necesidades de aprendizaje realizada.
 - La distribución del tiempo para cada forma de organización de la enseñanza.
 - La necesidad y utilidad del posgrado.
- Con relación al sistema de métodos y medios de enseñanza, las formas de evaluación parcial y final, así como la bibliografía propuesta, el 62,5 % (5) evaluaron estos aspectos de adecuado.
- Todos los atributos del programa de posgrado fueron evaluados entre las categorías de muy adecuado y adecuado por los profesores de experiencias consultados.

En la bibliografía consultada no se encontraron referentes acerca de formas de organización de la superación profesional diseñadas para la actualización de los profesionales de la salud en la enfermedad de EvW.

Sin embargo, las investigaciones realizadas por diversos estudiosos a nivel internacional y nacional proporcionan elementos teóricos suficientes para el diseño de la misma.

En el ámbito internacional se distinguen los trabajos desarrollados por Lillicrap y James⁴ en Canadá, Meschengieser⁷ en Argentina, Hernández Zamora et-al⁸, Hernández Juárez, Moreno Hernández y Majluf Cruz⁹ en México, las publicaciones de autores de diferentes países en la Federación Mundial de la

Hemofilia^{2, 10}, así como en las páginas Web, Medlineplus.gov^{11,12}, Vsearch.nlm.nih.gov¹ y Kids-health.org¹³ en España y la Wfh.org¹⁴ en Canadá.

En Cuba, se destacan al respecto Rodríguez Pérez et al¹⁵ y Díaz Concepción¹⁶ entre otros. Estos investigadores orientan sus estudios principalmente a la historia, epidemiología, causas, síntomas, clasificación, diagnóstico, prevención y tratamiento de la enfermedad de EvW.

Los resultados obtenidos en la encuesta evidencian la necesidad de superación en los fundamentos teóricos de esta enfermedad, pues la mayoría tienen más de diez años de servicio en la salud y no han recibido superación al respecto.

De ahí, la importancia del diseño de un curso de posgrado. Según lo establecido en la resolución 132 del 2004¹⁷ el curso de posgrado tiene como finalidad contribuir a la formación general y especializada de los profesionales. Comprende la organización de un conjunto de contenidos que abordan resultados de investigaciones relevantes o aspectos trascendentes de actualización.

Otro resultado significativo es lo referente a que todos los encuestados conocen la enfermedad pero no sus posibles causas, clasificaciones y diagnóstico, asociando la misma a la hemofilia A.

Además, para el diagnóstico de la enfermedad solo refieren el tiempo de sangramiento prolongado y el tiempo parcial de tromboplastina activado prolongado, utilizado ambos para el diagnóstico de la hemofilia. Es decir, que las necesidades de aprendizajes son indudables, de hecho, la propuesta de superación.

Por consiguiente, el programa de posgrado tiene en cuenta los elementos pedagógicos que a continuación se relacionan para su diseño:

Objetivo general: Actualizar a los profesionales de la salud en la enfermedad de von Willebrand.

Objetivos específicos:

1. Caracterizar la enfermedad de EvW, teniendo en cuenta sus criterios de clasificación y sus manifestaciones clínicas.
2. Interpretar los resultados obtenidos de los complementarios de laboratorio para un diagnóstico certero de la enfermedad EvW.
3. Identificar el protocolo de trabajo transfusional en la enfermedad de EvW.

En el contenido a impartir se proponen las siguientes temáticas:

Enfermedad de EvW. Etiopatogenia de la enfermedad. Causas, clasificación y principales manifestaciones clínicas. Exámenes de laboratorio que se realizan para confirmar la enfermedad. Enfermedad de EvW y embarazo. Propuesta de protocolo para el manejo de la enfermedad en la embarazada en la provincia de Camagüey. Hemoterapia y enfermedad de EvW. Alternativas transfusional en la enfermedad de EvW.

En la estrategia docente fueron seleccionadas diferentes formas de organización de la enseñanza, dentro de estas la conferencia y el taller, este último se privilegia como modalidad, ya que favorece la reflexión colectiva, pues se aprende haciendo, donde predominan los procedimientos participativos y el trabajo en grupos y constituye un espacio para el trabajo colaborativo en la construcción de saberes colectivos.¹⁸

En los métodos se debe tener presente la utilización del método investigativo. La aplicación de éste método permite el desarrollo del pensamiento creador, pues los profesionales que participan de la superación deben estudiar de forma independiente a través de la bibliografía, capacitándolos para adquirir y perfeccionar la habilidad de organizar científicamente la disposición del material, empleando el proceso investigativo el cual adquiere relevancia en la superación.

Al respecto, el profesor ha de orientar correctamente el conocimiento que se debe buscar, localizar y procesar, y la bibliografía a consultar, lo anterior permite fomentar la gestión del conocimiento, y el estudio independiente de manera creativa, de hecho, es importante que el profesor promueva estrategias de aprendizaje, que pueden estar dadas por diferentes técnicas de estudio como el esquema, diagrama, mapas conceptuales, apuntes, resumen, cuadro sinóptico y otros que se consideren oportunos.

Los medios de enseñanza están en correspondencia con el acelerado desarrollo científico tecnológico, por eso se propone el uso de las tecnologías de la información, esto es, el uso de la computadora para la búsqueda de bibliografía referida al tema.

La evaluación debe tener un carácter procesal y ser asumida por los profesionales, como medio de comprobar la marcha de su desarrollo profesional, en la que se cumplan sus funciones en estrecha relación.

Al diseñar las evaluaciones destinadas a medir la calidad del aprendizaje, deben considerarse algunos elementos: su carácter de sistema, su sistematicidad, los niveles de asimilación, las potencialidades educativas del contenido y, sobre todo, se debe estimular la autoevaluación, como vía para la valoración colectiva.

La evaluación sistemática será mediante el desarrollo de los talleres y la evaluación final consistirá en la presentación y discusión de un artículo científico relacionado con la temática.

La bibliografía propuesta abarca páginas Web dedicadas a la enfermedad de EvW, artículo de revistas de reconocido prestigio y libros publicados por notorios investigadores. La misma será enriquecida por las propuestas revisadas y analizadas por los profesionales que participen de la superación.

IV. CONCLUSIONES

- El programa de posgrado diseñado constituye una vía para la superación de los profesionales de la salud en la enfermedad de EvW.
- El instrumento aplicado a los profesores de experiencia para la valoración de la factibilidad del programa de posgrado demuestra que es adecuado su diseño.

REFERENCIAS

1. Vsearch.nlm.nih.gov [Internet]. España: Trastornos hemorrágicos [citado 12 de Sep 2017]. Disponible en: <https://vsearch.nlm.nih.gov/vivisimo/cgi-bin/query-meta?&v:project=medlineplus-spanish&v:sources=medlineplus-spanish-bundle&query=Enfermedad%20de%20von%20willebrand&binning-state=group%3d%3dEnciclopedia%20m%C3%A9dica&>.
2. Federación Mundial de Hemofilia [Internet]. Canadá: ¿Qué es la enfermedad de von Willebrand? [citado 12 de Sep 2017]. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1181.pdf>.
3. Lillicrap D. Ciencia básica, diagnóstico y tratamiento médico de la enfermedad de von Willebrand [Internet]. Canadá: Federación Mundial de Hemofilia; 2008. [citado 12 de Sep 2017]. Disponible en: <http://www.wfh.org>.
4. Lillicrap D, James P. Enfermedad de von Willebrand: introducción para médicos de atención primaria [Internet]. Canadá: Federación Mundial de Hemofilia; 2009. [citado 12 de Sep 2017]. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1205.pdf>.

5. Castillo R. Enfermedad de von Willebrand. Rev Med Clin [Internet]. 1998 [citado 11 de Oct 2017]; 111 (16):[aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-medicina-clinica-2-articulo-enfermedad-von-willebrand-2625>.
6. Medlineplus.gov [Internet]. España: Enfermedad de von Willebrand [citado 12 de Sep 2017]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000544.htm>.
7. Meschengieser SS. Enfoque diagnóstico de la enfermedad de von Willebrand y hemofilia adquirida en nuestro país. Rev Hematología [Internet]. 2015 [citado 11 de Oct 2017]; 19: [aprox. 10 p.]. Disponible en: <http://www.sah.org.ar/revista/numeros/06-vol%2019-extraordinario.pdf>.
8. Hernández Zamora E, Zavala Hernández C, Quintana González S, Reyes Maldonado E. von Willebrand disease, molecular biology and diagnosis. Rev Cirugía y Cirujanos [Internet]. 2015 [citado 11 de Oct 2017]; 83 (3): [aprox. 10 p.]. Disponible en: <http://www.elsevier.es/circir>.
9. Hernández Juárez J, Moreno Hernández M, Majluf Cruz A. Algoritmo diagnóstico para la enfermedad de von Willebrand (EvW) en población mexicana. Rev Gaceta Médica de México [Internet]. 2015 [citado 11 de Oct 2017]; 151: [aprox. 10 p.]. Disponible en: <http://www.anmm.org.mx>.
10. Federación Mundial de Hemofilia [Internet]. Estados Unidos: Protocolos para el tratamiento de la hemofilia y de la enfermedad de von Willebrand [citado 11 de Oct 2017]. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1138.pdf>.
11. Medlineplus.gov [Internet]. España: Examen de agregación plaquetaria [citado 12 de Sep 2017]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/003669.htm>.
12. Medlineplus.gov [Internet]. España: Análisis del factor VIII [citado 12 de Sep 2017]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/003678.htm>.
13. Kidshealth.org [Internet]. España: Análisis de sangre: actividad del factor von Willebrand (FvW) - cofactor ristocetina [citado 12 de Sep 2017]. Disponible en: <https://kidshealth.org/es/parents/test-vwf-esp.html>.
14. Wfh.org [Internet]. Canadá: Qué es la deficiencia combinada de factores de coagulación dependientes de la vitamina K? [citado 12 de Sep 2017]. Disponible en: <https://www.wfh.org/es/page.aspx?pid=956>.
15. Rodríguez Pérez L, Castillo González D, Pérez Sesma N, Zamora González Y. Respuesta a la desmopresina en pacientes con enfermedad de von Willebrand. Rev Cubana Hematol, Inmunol Hemot [Internet]. 2013 [citado 11 de Oct 2017]; 29 (1): [aprox. 10 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892013000100011.
16. Díaz Concepción A. Enfermedad de von Willebrand adquirida. Aspectos generales. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter[Internet]. 2004 [citado 11 de Oct 2017]; 20 (1): [aprox. 10 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892013000100011.
17. Ministerio de Educación Superior. Resolución Ministerial 132/2004: Reglamento de la Educación de Posgrado de la República de Cuba. La Habana: Ministerio de Educación Superior; 2004.
18. Tomasén León M, Pérez Díaz AD, Lovaina Derroucelée R, Quevedo Pérez A, Arriola León S, Romero Drake M. Concepciones teóricas sobre el sistema de talleres para el perfeccionamiento del desempeño profesional pedagógico de los docentes en la Educación de Adultos. En: Ponce Suárez DG. Compendio de trabajos de posgrado para la Educación de Adultos. La Habana: Editorial Pueblo y Educación; 2012.