

## **CUIDADOS DE ENFERMAGEM À UM PACIENTE COM DOENÇA DE VON WILLEBRAND<sup>1</sup>**

**Cintia Beatriz Goi<sup>2</sup>, Humberto Salamoni<sup>3</sup>, Isadora Fontana<sup>4</sup>, Marlei Cristiane Zanella<sup>5</sup>, Cleci L.S.P Rosanelli<sup>6</sup>, Eniva M.Stumm<sup>7</sup>.**

<sup>1</sup> Relato de experiência desenvolvido no Estágio Curricular Supervisionado em Enfermagem II

<sup>2</sup> Acadêmica de enfermagem da Unijui.

<sup>3</sup> Egresso do curso de enfermagem da Unijui.

<sup>4</sup> Acadêmica do curso de enfermagem da Unijui.

<sup>5</sup> Acadêmica do curso de enfermagem da Unijui.

<sup>6</sup> Docente do departamento Ciências da Vida da Unijui.

<sup>7</sup> Docente do departamento Ciências da Vida da Unijui.

### **Introdução**

A Doença de von Willebrand(DVW) foi originalmente descrita em 1926 pelo médico finlandês Erick Adolf von Willebrand. É um distúrbio hemorrágico resultante de defeito quantitativo ou qualitativo do fator de von Willebrand (FVW). A respectiva doença pode ser adquirida, sendo esta forma rara, secundária a doenças malignas e doenças autoimunes. Mais comumente, é uma doença genética, congênita, transmitida como caráter autossômico, resultante de mutações no gene, nas quais ocorre a codificação do Fator von Willebrand- FVW (BARBOSA, 2009). As manifestações clínicas consistem em equimoses, epistaxe e gengivorragia(BARBOSA, 2009).

Existem três tipos principais da DVW, que implicam em maior ou menor gravidade do quadro clínico. São elas: tipo 1, o mais frequente, caracterizado por uma diminuição parcial da qualidade de fvW e fator VIII; tipo 2, com alterações funcionais do fvW, dividido em quatro subtipos (2A, 2B, 2M e 2N); e tipo 3, o mais raro, em que o fvW é quase inexistente e o fator VIII apresenta diminuição marcada (SOUSA et al., 2006).

No Brasil, a DVW parece ser subdiagnosticada, pois o número de casos reportados é inferior ao de pacientes com hemofilia. (MATOSO; 2008). Considerando a complexidade e a gravidade das manifestações clínicas da DvW faz-se necessário a realização de estudos que busquem investigar o papel da enfermagem no cuidado a estes pacientes, com o intuito de melhor compreender essa doença e assistir os portadores da mesma, com qualidade.

Frente a estas breves considerações, o presente estudo tem como objetivo: elaborar um plano de cuidados de enfermagem para um paciente com diagnóstico médico de doença de Von Willebrand.

### **Metodologia**

**Modalidade do trabalho:** Relato de experiência  
**Evento:** XXII Seminário de Iniciação Científica

Trata-se de um relato de experiência construído no decorrer do Estágio Curricular Supervisionado em Enfermagem II por nós, acadêmicas do Curso de Enfermagem da UNIJUI, no decorrer do 1º semestre de 2014.

### Resultados e discussão

A paciente assistida por nós, com o referido diagnóstico, é do sexo feminino, tem 55 anos de idade, solteira, reside com irmãos, no interior de um município do noroeste do Rio Grande do Sul. Relata que tem conhecimento da patologia há mais ou menos 20 anos. Atualmente foi diagnosticado Câncer de mama. Paciente relata paresia do membro inferior direito, fator que limita sua deambulação, o que a leva a utilizar cadeira de rodas, e que realizou cirurgia com retirada do rim direito. Relata melena e gengivorragia. Apresenta-se poli queixosa, temerosa, com sinais de depressão, tais como tristeza, choro, desânimo, anorexia e baixa autoestima.

A doença Von Willebrand (DvW) é um distúrbio hemorrágico comum que afeta igualmente homens e mulheres. A patologia é causada por uma deficiência do fator Von Willebrand (vWF), o qual é necessário para a atividade do fator VIII de coagulação. (BRASIL; 2008).

O Fator de Von Willenbrad é uma glicoproteína multimérica de alto peso molecular, produzidas pelas células endoteliais e megacariócitos, presentes no plasma e nas plaquetas. Ele tem duas funções: 1º Ligar-se ao colágeno 1 presente no subendotélio e as plaquetas; 2º Liga-se e transporta o fator VIII protegendo-o da degradação proteolítica no plasma (BARBOSA, 2009).

As manifestações hemorrágicas típicas da Doença Von Willenbrand são equimoses aos menores traumatismos, epistaxe, gengivorragia e menorragia. Este último pode ser o único sintoma nas mulheres, iniciando mais comumente na menarca e pode ser incapacitante (BRUNNER, 2005; BRASIL, 2006).

O diagnóstico da Doença de Von Willenbrand baseia-se na presença de três condições: a) história pessoal de sangramentos cutâneos e mucosos; b) história familiar de manifestações hemorrágicas; e c) exames laboratoriais que demonstrem um defeito quantitativo e/ou qualitativo do Fator de Von Willenbrand (BRASIL; 2008).

O tratamento da Doença de Von Willebrand tem por objetivo elevar as concentrações plasmáticas da proteína deficiente quando da ocorrência de manifestações hemorrágicas ou antes da realização de procedimentos invasivos. Com isso, procura-se corrigir as duas anormalidades hemostáticas: (1) a adesão e a agregação plaquetárias, que necessitam dos multímeros de peso molecular mais elevado, e (2) os baixos níveis do Fator VIII, que requerem o Fator Von Willenbrand como proteína transportadora. Em geral, o nível do Fator VIII é o melhor preditor em caso de hemorragias relacionadas a procedimentos cirúrgicos e em tecidos moles, enquanto que a normalização do TS é um indicador de tratamento adequado para os sangramentos mucosos. As opções terapêuticas para o tratamento da Doença Von Willenbrad incluem o uso de medidas locais, a desmopressina (DDAVP), o emprego de concentrados comerciais que contenham Fator VIII/Fator Von Willenbrad e as medidas auxiliares (BRASIL; 2008). Na paciente que acompanhamos, ela estava fazendo uso do Fator VIII.

**Modalidade do trabalho:** Relato de experiência  
**Evento:** XXII Seminário de Iniciação Científica

Considera-se que a assistência de enfermagem à paciente com Doença Von Willenbrad deve ser realizada com base em um planejamento adequado, que contemple as necessidades dela a partir da história pessoal, das manifestações clínicas e dos resultados dos exames laboratoriais. A partir disso, se elenca os diagnósticos de enfermagem e os respectivos cuidados de enfermagem a serem prestados, seguido de acompanhamento de enfermagem com avaliações periódicas da paciente.

Os diagnósticos de enfermagem são:

A Enfermagem deve ter ciência de que está diante de uma patologia ainda desconhecida para alguns profissionais, e que a qualquer momento pode se manifestar e levar o paciente a sérios riscos de vida.

#### Conclusões

Sendo assim, ao término deste trabalho, podemos constatar que a doença de Von Willebrand apesar de atingir um pequeno contingente da população mundial, é de grande importância que a mesma seja estudada mais aprofundadamente, pois existe uma grande dificuldade para seu diagnóstico, na qual a enfermidade deve ser incluída nos quadros de diagnósticos diferenciais, quando os pacientes apresentarem hemorragias repetitivas.

O cuidado de enfermagem é primordial ao paciente acometido pela patologia. Portanto os planos de cuidados de enfermagem, juntamente com o tratamento e a assistência oferecida pelos demais profissionais da equipe multidisciplinar, possibilita um conforto e controle do estado de saúde do paciente.

Estudos específicos são necessários para dar ênfase na promoção, prevenção e recuperação da saúde, subsidiando e respaldando as ações dos profissionais de enfermagem e também da equipe multiprofissional.

**Palavras-Chave:** Hemorragia; Diagnósticos; Tratamento;

#### Referências Bibliográficas

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de diagnóstico e tratamento da doença de von Willebrand / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. – Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2008.

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de Diagnóstico e Tratamento da Doença de Von Willebrand / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. – Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2006.

DIAGNOSTICOS DE ENFERMAGEM DA NANDA: definições e classificação 2009-2011/NANDA International; tradução Regina Machado Garcez – Porto Alegre: Artmed, 2010.

Mattoso C.R.S., Beier, S.L., Figueiredo A.S., Araujo Junior J.P., Takahira R.K.

**Modalidade do trabalho:** Relato de experiência

**Evento:** XXII Seminário de Iniciação Científica

Departamento de Clínica Veterinária, Faculdade de Medicina Veterinária e Zootecnia, Campus de Botucatu, SP. Doença de VonWillebrand: Estudo da Prevalência e Caracterização da Doença. Von Willebrand Disease: StudyOf Prevalence And Describe Of The Disease, 2008.

SOUSA, Luisa Aires; FERRÃO Anabela; MORAES Anabela. Doença de Von Willebrand:dificuldades no diagnóstico Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa, 2006.

BARBOSA, Cristiano Vinicius. Assistência de Enfermagem ao portador da Doença de von Willebrand. Grupo Científico de Enfermagem, 2009.

**Modalidade do trabalho:** Relato de experiência  
**Evento:** XXII Seminário de Iniciação Científica

Diagnósticos de Enfermagem:	Cuidados de Enfermagem:
Risco da integridade cutânea prejudicada relacionada com a isquemia ou sangramento.	<ul style="list-style-type: none"> <li>→ Reposicionar cuidadosamente; usar colchões piramidais;</li> <li>→ Realizar o cuidado cutâneo minucioso a cada 2 horas, enfatizando as áreas pendentes;</li> <li>→ Usar a pressão prolongada depois de injeção ou procedimento, quando essas medidas devem ser realizadas</li> </ul>
Risco para excesso de volume hídrico.	<ul style="list-style-type: none"> <li>→ Realizar auscultar pulmonar de 2-4 horas;</li> <li>→ Monitorar rigorosamente os sinais vitais;</li> <li>→ Monitorar o volume dos líquidos Intravenosos;</li> <li>→ Administrar diurético, conforme prescrição.</li> </ul>
Risco de volume hídrico deficiente evidenciado por sangramento	<ul style="list-style-type: none"> <li>→ Evitar procedimentos/atividades que possam colocar a vida do paciente em risco;</li> <li>→ Monitorar rigorosamente os sinais vitais: Hemodinâmica, Perímetro Abdominal, Débito Urinário;</li> <li>→ Orientar quanto aos medicamentos que interferem na função plaquetária (AINES, ASS; Antibióticos beta-lactâmicos);</li> <li>→ Monitorizar a resposta ao tratamento medicamentoso.</li> <li>→ Evitar sondas retais, medicamentos retais;</li> <li>→ Evitar Injeções Intramuscular.</li> </ul>
Risco de sangramento, relacionado por coagulopatias inerentes.	<ul style="list-style-type: none"> <li>→ Observar e analisar locais de punção venosa, que deve ser de fácil acesso, evitando assim uma possível hemorragia cutânea;</li> <li>→ Visualizar sinais de sangramento em procedimentos invasivos, sinais flogísticos nas inserções dos cateteres, sinais de esquimoses, epistaxe, e gengivorragia;</li> </ul>
Baixa autoestima situacional relacionado a expressões de sentimento de inutilidade relacionado a mudança no papel social e no prejuízo funcional	<ul style="list-style-type: none"> <li>→ Prestar apoio emocional ao paciente e familiar;</li> <li>→ Orientar sobre a importância de tratamento psicológico</li> </ul>

Fonte: (NANDA, 2009-2011)

**Modalidade do trabalho:** Relato de experiência  
**Evento:** XXII Seminário de Iniciação Científica