

Currículo europeo para personal de enfermería dedicado a pacientes con hemofilia

EN REPRESENTACIÓN DEL COMITÉ DE ENFERMERÍA DE LA EAHAD, C. HARRINGTON,* 1 M. BEDFORD, † 1 , K. ANDRI T SCH K E, ‡ A. BARR IE,§ P. ELFVINGE, ¶ S. GRØ NHAU G,** E . M UELLER-KAGI , †† , B. LEE NDE R S ‡‡ and L . H . S C H R I J V E R S § §

*The Katharine Dormandy Haemophilia Centre & Thrombosis Unit, Royal Free London NHS Foundation Trust, Londres; †Canterbury Christ Church University, Kent, Reino Unido; ‡Haemophilia Centre Rhine Main, Frankfurt-Moerfelden, Alemania; §Haemophilia Centre, Great Ormond Street Hospital for Children NHS Foundation Trust, Londres, Reino Unido; ¶Coagulation Unit, Karolinska University Hospital, Estocolmo, Suecia; **Centre for Rare Disorders, Department of Rare Disorders and Disabilities, Oslo University Hospital, Rikshospitalet, Noruega; ††Haemophilia treatment centre, University Children's Hospital, Zurich, Suiza; ‡‡The Children's University Hospital, Bruselas, Bélgica, y §§Van Creveldkliniek, University Medical Center Utrecht, Utrecht, Países Bajos.

Correspondencia: L. H. Schrijvers, MSc, RN, Chair of the EAHAD Nurses Committee, Van Creveldkliniek, University Medical Center Utrecht, Room C01.425, PO Box 85500, Utrecht, 3508 GA, Países Bajos.

Tel.: +31 88 755 8441; fax: +31 88 755 5438; correo electrónico: L.H.Schrijvers-3@umcutrecht.nl

1 Estos autores han contribuido por igual a este artículo.

Aceptado tras revisión el 6 de julio de 2015.

Traducido del inglés. Título original: *A European Curriculum for Nurses Working in Haemophilia* (<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/hae.12785/epdf>)

Introducción: Actualmente no existe consenso en relación con el tipo de formación requerida por las enfermeras que trabajan con pacientes con hemofilia. El objetivo de este trabajo fue desarrollar un currículo dirigido a profesionales de la enfermería dedicados a estos pacientes, que pudiera servir como herramienta a nivel europeo. El currículo podría utilizarse como plataforma para el desarrollo profesional continuado de este colectivo así como para la elaboración de programas formativos especializados. **Métodos:** El grupo de trabajo de enfermería de la EAHAD decidió preparar un catálogo de las habilidades y conocimientos que debe poseer una enfermera para trabajar con pacientes con hemofilia. Se establecieron dos niveles: un nivel de requisitos básicos y otro más avanzado. El grupo de trabajo actuó como órgano de coordinación para el proyecto, recabando información sobre los tipos de formación especializada disponibles en la actualidad, las funciones desempeñadas por las enfermeras en los distintos países y las competencias que se les exigen, y los resultados de la encuesta de enfermería realizada por la EAHAD en 2012. Las habilidades y conocimientos requeridos fueron volcados en una plantilla. **Resultados:** Los temas analizados y la información generada se agruparon en distintas áreas: contenidos del currículo; resultados esperados del aprendizaje (definidos en términos de conocimientos, habilidades, comportamientos y actitudes) y sugerencias relativas a métodos de impartición. En lo relativo a los contenidos del currículo, se identificaron las siguientes materias: ciencias biológicas aplicadas; tratamiento y manejo de la hemofilia y trastornos asociados; ejercicio de la genética; gestión de los cuidados a portadores afectados y mujeres; el impacto de vivir con un trastorno de la coagulación; datos empíricos e investigación aplicada en la práctica hemofílica; y, la función especializada del profesional de enfermería que trabaja con pacientes con hemofilia. Se proporcionan ejemplos para facilitar los procesos de enseñanza y aprendizaje. **Conclusión:** Este currículo está concebido para ser utilizado como una herramienta estratégica en el diseño de planes formativos dirigidos al personal de enfermería y, así, contribuir a la normalización y evaluación comparativa de los cuidados que reciben los pacientes con hemofilia, y hacer posible la mejora de la calidad de dichos cuidados.

Palabras clave: cuidados integrales, currículo, formación, hemofilia, enfermería, personal.

Introducción

El manejo de la hemofilia y de los trastornos hereditarios de la coagulación relacionados con ella es complejo y exige que los cuidados sean suministrados por un equipo multidisciplinario especializado [1]. Los Principios Europeos para el Cuidado de Pacientes con Hemofilia, elaborados por un grupo de trabajo interdisciplinario compuesto por doctores especializados en hemofilia, señalan que la prestación de cuidados integrales requiere la designación de personal de enfermería específico para coordinar los distintos aspectos de la atención prestada. Estos aspectos comprenden el tratamiento y el material utilizado para suministrarlo, el programa de tratamiento domiciliario, la educación del paciente y sus familiares y la provisión de servicios de apoyo como por ejemplo las visitas domiciliarias y a los centros de estudio [1]. En 2009, se alcanzó el primer hito en este proceso con la publicación del Currículo Europeo para la Trombosis y la Hemostasia, destinado a armonizar la formación y las competencias de los hematólogos europeos [2].

El desarrollo de un currículo de enfermería se ha visto obstaculizado por el dispar grado de desarrollo de la enfermería en los distintos países de Europa. El Consejo Internacional de Enfermería ha definido a la enfermera especialista como “una profesional de la enfermería cuya preparación va más allá del nivel de una enfermera generalista y que está autorizada a ejercer su profesión como especialista en atención a sus conocimientos avanzados en una de las ramas de la enfermería”. [3]. El trabajo de la enfermera especialista puede abarcar tareas de intervención clínica, docencia, administración, investigación y orientación [3]. No obstante, aunque en algunos países de la UE la mayor formación y el desarrollo profesional sostenido han posibilitado la especialización del personal de enfermería y su acceso a mejores oportunidades de empleo, en otros muchos no se reconoce aun la función de enfermera especialista [4]. En algunos lugares, la calidad de los cuidados y de la atención que ofrecen las enfermeras especialistas ha sido reconocida como un factor esencial para la reducción de los ingresos y reingresos hospitalarios innecesarios. Esto ha sido posible ya que los médicos especialistas disponen ahora de tiempo para tratar otros pacientes. Además, se ha facilitando el acceso a los cuidados de salud, se ha formado a los trabajadores sanitarios y sociales y se ha brindado a los pacientes el apoyo comunitario que necesitan [5]. En el Reino Unido, el *Royal College of Nursing* lleva tiempo instando a los inspectores del Servicio Nacional de Salud, a los proveedores de servicios sanitarios y a las distintas administraciones públicas a garantizar que todos los pacientes con enfermedades crónicas puedan ser atendidos por

enfermeras especialistas [6].

A pesar de que existe un amplio consenso sobre la necesidad de mejorar la preparación de las enfermeras especialistas, existen aun en Europa grandes disparidades en lo relativo a las titulaciones ofrecidas, el nivel y la duración de la formación, la normativa aplicable y los ámbitos en los que se ejerce la especialidad [7]. Las enfermeras especialistas subrayan que la formación académica debe ser pertinente al contexto sanitario en el que se imparte, inspirarse en la práctica clínica diaria y reforzar la confianza profesional del sujeto [8,9].

Actualmente, no hay consenso en lo relativo a la formación que debe impartirse para preparar y desarrollar enfermeras para atender a pacientes y familiares afectados por la hemofilia. Una encuesta realizada por la Asociación Europea para la Hemofilia y Trastornos Afines (EAHAD), las enfermeras dedicadas a pacientes con hemofilia identificaron los aspectos más importantes de su trabajo en los ámbitos del tratamiento, la educación y el apoyo a los pacientes y sus familias, la coordinación de los cuidados, y la contribución a la investigación [10]. Al igual que otras encuestas a enfermeras especialistas, este ejercicio reveló la existencia de una serie de cargos y funciones que indicaban que la atención especializada no es en todas partes de un nivel avanzado. Las respuestas de las enfermeras encuestadas sugirieron que los conocimientos sobre la hemofilia se adquieren de múltiples maneras. Entre las mencionadas con mayor frecuencia figuraban el recibir enseñanzas de un compañero (enfermero o doctor), asistir a cursos de enfermería, acudir a congresos internacionales, o los días de estudio y el autoaprendizaje.

El objetivo de este proyecto fue determinar el conocimiento y las habilidades necesarias para ejercer la función de enfermera especialista. Esta información se utilizaría posteriormente para articular un currículo dirigido a profesionales de la enfermería dedicados a pacientes con hemofilia en distintos países europeos. La intención fue la de crear una herramienta que pudiera utilizarse como plataforma para el desarrollo profesional continuado de este colectivo así como para la elaboración de programas formativos especializados. Aun reconociendo que las funciones y requisitos formativos del personal de enfermería dependen en gran medida del sistema sanitario en el que estos profesionales desarrollan su trabajo, el currículo se concibió como una herramienta que pudiera adaptarse a la realidad de los distintos países.

Métodos:

El grupo de trabajo de enfermería de la EAHAD, en tanto grupo asesor experto, recopiló

experiencias procedentes de una serie de cursos y seminarios de formación especializada organizados por toda Europa. También analizó las distintas funciones desempeñadas por las enfermeras y las competencias que se les exigen en una serie de países [11]. Los resultados de la encuesta de la EAHAD de 2012 sobre el papel de la enfermera dedicada a pacientes con hemofilia también fueron utilizados como herramienta para identificar las necesidades de formación de este colectivo [10].

Utilizando el método de Comprensión a través del Diseño, propuesto por Wiggins y McTighe, se clasificaron los resultados esperados de la formación en dos grupos, en el primero se incluyeron los requisitos básicos para trabajar en el ámbito de la hemofilia y en el otro los requisitos para los profesionales especializados en hemofilia [12]. El nivel de especialista se caracteriza por un alto nivel de destreza y competencia clínica y por un alto grado de autonomía en la toma de decisiones, incluso en situaciones complejas. El trabajo se inspira en la influyente obra de Benner [13], y en los trabajos de Dreyfus, especialmente su modelo [14] de adquisición de habilidades que detalla las características de las distintas etapas que hay que superar para adquirir una determinada habilidad:

1. *Novato* (Nivel 1) Sigue políticas, procedimientos y principios, centrándose en un aspecto de los cuidados a la vez. Tiene escasa percepción del contexto más amplio.
2. *Principiante avanzado* (Nivel 2) Comienza a reconocer y priorizar la necesidad de actuar. Es capaz de tomar algunas decisiones y su percepción/conciencia situacional va en aumento.
3. *Competente* (Nivel 3) Comprende los principios y objetivos de las políticas y procedimientos. Se desenvuelve correctamente en situaciones complejas aunque predecibles. Reconoce problemas actuales y potenciales y responde ante ellos apropiadamente, seleccionando y priorizando las acciones de forma eficaz.
4. *Diestro* (Nivel 4) Demuestra sensatez a la hora de prestar cuidados en situaciones complejas y exigentes. Posee un amplio repertorio de habilidades prácticas, adaptadas a las necesidades del paciente. Aplica la intuición a la hora de tomar decisiones.
5. *Experto* (Nivel 5) Tiene capacidad de iniciativa y de proponer soluciones innovadoras. Ejerce una influencia activa en políticas y procedimientos. Demuestra excelencia profesional y actúa como modelo para los demás. Es capaz de gestionar situaciones complejas y contradictorias aplicando sus conocimientos especializados, y evalúa de manera crítica el uso de la teoría/estudios de investigación en la práctica clínica

Éstas se codificaron como outputs, utilizados para detallar el contenido del currículo, e inputs, los elementos necesarios para alcanzar los resultados. A continuación se sugirió un proceso, que abarcaba las distintas formas en la que los contenidos podían ser asimilados. Este proceso de diseño inverso estaba triangulado por un método tradicional de diseño lineal en cascada que comenzaba con los contenidos deseados y, a continuación, consideraba proceso y resultado de forma secuencial [12]. El proceso estaba informado por una serie de programas de formación dirigidos a enfermeras dedicadas a pacientes con hemofilia. De los 6 programas a los que se tuvo acceso, el único programa de formación reglada con validación para la hemofilia era el curso titulado 'Aspectos básicos sobre la Hemofilia', que se viene impartiendo en el Reino Unido desde 1999. Los programas fueron analizados en relación con su contenido y resultados de aprendizaje. El borrador resultante, que incluía el esqueleto básico del currículo (input, proceso y output), fue remitido por correo electrónico para su revisión a nuestra red europea de enfermeras especialistas en hemofilia (unas 200 enfermeras). Las destinatarias realizaron varios añadidos en las siguientes áreas: hemofilia adquirida, orientación y neonatos. La práctica totalidad de sus comentarios fueron tomados en cuenta en la elaboración de la versión definitiva, con excepción de la sugerencia de implementación (tarea para el futuro).

Resultados

Se identificaron e introdujeron en el currículo los contenidos formativos que se consideran necesarios para preparar a una enfermera para el cuidado de personas y familias afectadas por la hemofilia y otras enfermedades relacionadas. Los aspectos relacionados con los inputs y los outputs del currículo abarcan una serie de requisitos de básicos a avanzados. Cada sección del currículo está acompañada por una indicación de los objetivos de aprendizaje esperados. Los requisitos de aprendizaje de cada individuo deben estar en consonancia con su función y responsabilidades en la provisión de cuidados a pacientes y familiares.

Cualquier enfermera que trabaja en un centro de cuidados integrales requerirá un nivel de habilidades y conocimientos que se corresponda con los resultados de aprendizaje esperados tras un curso de especialización. En algunos países, estos resultados se considerarán como actividades pertenecientes a la enfermería avanzada que, incluso, podrían no estar autorizadas como parte de las funciones de una enfermera. Mientras que las decisiones clínicas en lo relativo a la enfermería avanzada suelen ser adoptadas a nivel local por los empleadores, la identificación de los aspectos

del currículo considerados de nivel avanzado se suele dejar a la libre interpretación de entidades locales o nacionales. En algunos contextos asistenciales, los conocimientos y habilidades de los que debe disponer una enfermera que no trabaja en un centro de cuidados integrales pero que sí tiene una responsabilidad específica en relación con los cuidados de pacientes hemofílicos podrían corresponderse con los resultados de aprendizaje esperados tras un curso de especialización. Con estas salvedades, se ha determinado que el término “enfermera especialista en hemofilia” corresponde al nivel 3 (competente) de Dreyfus [15] con cierta tendencia a progresar al nivel 4 (diestro). En cada caso, los resultados de aprendizaje del individuo “diestro” incorporan los elementos del nivel “competente” y se fundamentan en ellos.

A. Contenido: input y output

1. Ciencias biológicas aplicadas.

La fisiología, la presentación y el diagnóstico de la hemofilia, los trastornos hereditarios de la coagulación y la hemofilia adquirida se consideran factores clave para comprender la patología y poder educar a los pacientes, sus familiares y otros profesionales sanitarios.

1.1 Fisiología

- Mecanismos de la coagulación (hemostasia primaria y función de los factores de la coagulación).
- Estructura y función de los vasos sanguíneos.
- Fisiología muscular y articular.
- Patofisiología.

Resultado del aprendizaje: Competente – Posee una comprensión básica de los mecanismos de la coagulación y de la patofisiología de los trastornos hereditarios de la coagulación. Comprende el impacto de los sangrados en el aparato locomotor.

Resultado del aprendizaje: Diestro – Es capaz de explicar a un profesional sanitario, un paciente o un familiar los mecanismos de la coagulación a un nivel que les permite comprender cabalmente la naturaleza de la enfermedad y su tratamiento.

1.2 Presentación y diagnóstico de la hemofilia y los trastornos hereditarios de la coagulación

- Trastornos (Hemofilia A y B, enfermedad de von Willebrand, trastornos hemorrágicos poco frecuentes, defectos de la función plaquetaria, hemofilia adquirida).
- Pruebas de coagulación
- Clasificación de la hemofilia y la enfermedad de von Willebrand.
- Antecedentes hemorrágicos.
- Documentación y registro del diagnóstico de conformidad con los procedimientos locales y nacionales.

Resultado del aprendizaje: Competente – Es capaz de reconocer y explicar los signos y síntomas de los trastornos hereditarios de la coagulación y la hemofilia adquirida. Toma las muestras de sangre requeridas para la realización de las pruebas de coagulación y es consciente de las variables preanalíticas.

Resultado del aprendizaje: Diestro – Conoce cuáles son las diferentes pruebas que pueden realizarse para diagnosticar un trastorno de la coagulación. Es capaz de explicar al paciente y sus familiares los distintos pasos a seguir para obtener un diagnóstico, así como de evaluar su nivel de entendimiento y necesidades de información. Recaba información sobre antecedentes familiares de sangrado, incluso mediante el uso de una herramienta validada de evaluación de sangrados.

2. Tratamiento y manejo de la hemofilia y otros trastornos relacionados.

Los contenidos relacionados con el tratamiento incluyen el desarrollo de conocimientos que permitan conocer los productos terapéuticos disponibles, así como sus métodos de administración (incluidos los aspectos prácticos relacionados con la administración); planificar el tratamiento de los episodios de sangrado; y gestionar programas de tratamiento domiciliario. El manejo del acceso venoso ocupa un lugar destacado en el currículo, ya que supone el desarrollo de habilidades y conocimientos clave. Puesto que la hemofilia y los trastornos hereditarios de la coagulación son enfermedades que acompañan al paciente durante toda la vida, la enfermera debe ser consciente de las dificultades propias de las diferentes fases de la vida, incluidas las complicaciones relacionadas con el tratamiento y con la enfermedad en sí misma.

2.1 Episodios de sangrado

- Evaluación.
- Vigilancia.

2.2 Productos terapéuticos

- Concentrados de factores de la coagulación.
- Desmopresina.
- Agentes antifibrinolíticos, por ej. ácido tranexámico.

2.3 Métodos de administración

- Reconstitución de factor y administración del tratamiento.
- Bolo endovenoso.
- Infusión continua.
- Tratamiento domiciliario.

2.4 Regímenes

- A demanda.
- Profilaxis.
- Inmunotolerancia.

2.5 Manejo

- Gestión de existencias y registro de tratamientos administrados.
- Cirugía y procedimientos quirúrgicos.
- Vigilancia e interpretación de resultados.

Resultado del aprendizaje: Competente – Demuestra ser capaz de reconocer signos y síntomas indicativos de hemorragia. Demuestra ser capaz de evaluar y supervisar la evolución de un episodio hemorrágico. Conoce los tratamientos más habituales. Demuestra conocer algunos de los regímenes de sustitución de factor. Es capaz de reconstituir factor de forma segura y administra los tratamientos de conformidad con los protocolos vigentes a nivel local. Toma las muestras de sangre requeridas para la realización de las pruebas de coagulación y conoce las variables preanalíticas.

Resultado del aprendizaje: Diestro – Demuestra conocer las pruebas de laboratorio disponibles para controlar la eficacia del tratamiento y entiende el significado de los resultados de dichas pruebas. Comprende los principios en los que se sustenta la profilaxis, da apoyo a pacientes que reciben regímenes profilácticos, observa su evolución e identifica e intenta resolver problemas. Es capaz de elaborar, en colaboración con personal facultativo, planes de cobertura hemostática en caso de cirugía u otros procedimientos, estableciendo un canal de comunicación fluido con los pacientes y otros equipos clínicos. Instituye, gestiona y evalúa el entrenamiento de pacientes y sus familiares en lo relativo al tratamiento domiciliario. Coordina un programa de tratamiento domiciliario. Ofrece cuidados personalizados en función de los riesgos particulares, necesidades y preferencias del paciente. Evalúa el grado de cumplimiento de los pacientes en relación con el régimen de tratamiento domiciliario y utiliza estrategias educativas y motivacionales para mejorarlo. Registra y supervisa el uso de los tratamientos ambulatorios y hospitalarios. Comprende los sistemas utilizados localmente para la gestión de existencias y realización de pedidos. Se anticipa a posibles cambios en las necesidades, comunicándolos puntualmente.

2.6 Acceso venoso

- Acceso venoso (evaluación, entrenamiento, gestión de la ansiedad/miedo).
- Acceso venoso periférico.
- Conocimiento de opciones alternativas, tales como los port-acaths o catéteres centrales de inserción periférica; fistulas arteriovenosas.

Resultado del aprendizaje: Competente – Evalúa el acceso venoso periférico y selecciona las venas más apropiadas.

Resultado del aprendizaje: Diestro – Resuelve

problemas y reconoce cuando deben considerarse opciones de acceso venoso alternativas. Explica al paciente las opciones disponibles y trabaja en colaboración con otros equipos, por ej. cirugía vascular, para pedirles consejo, remitirles pacientes o gestionar un procedimiento.

2.7 Retos propios de las distintas fases de la vida

- Fases de la vida: (neonato, niño, adolescente, adulto joven, adulto mayor).

Resultado del aprendizaje: Competente – Comprende las implicaciones psicológicas, económicas, éticas, culturales y sociales de sufrir un trastorno crónico de la coagulación.

Resultado del aprendizaje: Diestro – Es capaz de tomar decisiones fundamentadas en relación con el uso de estrategias terapéuticas e intervenciones interprofesionales.

2.8 Complicaciones de los trastornos de la coagulación y su tratamiento

- Inhibidores.
- Aparato locomotor.
- Eventos adversos.
- Infecciones transmitidas por transfusión.
- Mecanismos locales y nacionales de notificación.

Resultado del aprendizaje: Competente – Reconoce las complicaciones y comprende la justificación clínica de las distintas intervenciones terapéuticas. Realiza las tareas de notificación y documentación de forma diligente.

Resultado del aprendizaje: Diestro – Explica a los pacientes las posibles complicaciones y las opciones de tratamiento. Es consciente de las complicaciones que pueden surgir como resultado tanto del tratamiento como de la enfermedad en sí misma.

3. Genética.

La comprensión de los patrones de herencia genética es un aspecto clave para la enfermera especialista en hemofilia, que requiere una serie de habilidades que van desde disponer los conocimientos necesarios hasta implicarse más directamente en la educación y orientación de los pacientes en lo relativo a cuestiones genéticas.

3.1 Herencia genética

- Enfermedades ligadas al cromosoma X.
- Enfermedades autosómico dominantes.
- Enfermedades autosómico recesivas.

Resultado del aprendizaje: Competente – Comprende los principios de la herencia genética.

Resultado del aprendizaje: Diestro – Aplica sus conocimientos en las conversaciones con pacientes, sus familiares y otros profesionales sanitarios.

3.2 Antecedentes familiares

- Antecedentes familiares de los pacientes con trastornos hereditarios de la coagulación.
- Análisis de pedigrée genético.

3.3 Pruebas genéticas

- Principios de las pruebas genéticas.
- Orientación.

Resultado del aprendizaje: Competente – Es capaz de explicar los tipos de herencia genética a pacientes y sus familiares. Puede realizar un estudio sencillo de antecedentes familiares para algunos de los trastornos de la coagulación más habituales. Reconoce el efecto que puede causar la información genética en los pacientes y sus familiares.

Resultado del aprendizaje: Diestro – Utiliza los antecedentes familiares para identificar pacientes en riesgo de desarrollar un trastorno de la coagulación y derivarlos si fuera necesario. Es capaz de realizar análisis de pedigrée genético.

4. Gestión de los cuidados dispensados a portadores y mujeres que sufren trastornos hereditarios de la coagulación.

El manejo de las mujeres afectadas debe realizarse siguiendo un enfoque holístico en relación con los siguientes aspectos:

- Ginecología.
- Obstetricia.
- Opciones reproductivas disponibles en el país de residencia, incluido el diagnóstico prenatal.

Resultado del aprendizaje: Competente – Es consciente de las necesidades específicas de las mujeres que sufren un trastorno hereditario de la coagulación.

Resultado del aprendizaje: Diestro – Reconoce y es capaz de explicar las implicaciones y opciones relacionadas con el manejo de portadores y mujeres que sufren trastornos hereditarios de la coagulación.

5. El impacto de vivir con un trastorno de la coagulación.

La enfermera debe comprender las implicaciones psicológicas y sociales que la hemofilia y otras enfermedades relacionadas tienen sobre las personas que las sufren y sus familiares de tal forma que sea capaz de suministrarles el apoyo necesario y, en su caso, derivarlas a otros compañeros o servicios.

5.1 Implicaciones psicosociales

- Necesidades de niños/padres/adultos/otros familiares.
- Comprensión de las experiencias vividas.
- Retos propios de las distintas fases de la vida.

5.2 Estrategias de apoyo

- Estrategias comunicativas.
- Derivación de los pacientes y conocimiento de las opciones disponibles.

Resultado del aprendizaje: Competente – Es capaz de reconocer y anticipar el impacto de los trastornos de la coagulación en el estilo de vida, creencias culturales y sistema de apoyo de personas en distintas etapas de la vida. Reconoce la importancia de utilizar estrategias basadas en la sensibilidad cultural a la hora de atender a los pacientes y sus familiares. Demuestra tener conocimientos sobre los servicios de apoyo disponibles para los pacientes y sus familiares.

Resultado del aprendizaje: Diestro - Utiliza estrategias de comunicación avanzadas para establecer una correcta relación terapéutica. Es capaz de derivar a los pacientes a servicios de orientación, salud mental o de atención social, según el caso.

6. Base empírica e investigación aplicada al manejo terapéutico de la hemofilia.

6.1 Conocimiento de los estudios científicos disponibles.

- Ensayos clínicos.
- Estudios dirigidos por investigadores.
- Guía de buenas prácticas clínicas.
- Recogida de datos.

6.2 Conocimiento y evaluación de datos empíricos para el ejercicio de la profesión

- Identificación de lagunas en el conocimiento disponible.
- Contribuciones al conocimiento disponible.

Resultado del aprendizaje: Competente – Contribuye a la realización de ensayos clínicos en la medida de sus conocimientos, competencias y área de especialización. Trabaja en colaboración con compañeros de otras disciplinas en la realización de ensayos y estudios clínicos. Aplica principios inspirados en buenas prácticas clínicas en relación con los ensayos y estudios clínicos.

Resultado del aprendizaje: Diestro – Es capaz de evaluar datos empíricos y conocimientos procedentes de una amplia variedad de fuentes. Utiliza conocimientos especializados para contribuir al desarrollo de políticas, guías y prácticas basadas en la evidencia en el ámbito de la enfermería especializada en hemofilia.

7. Desarrollo de la especialización de las enfermeras dedicadas a pacientes con hemofilia.

Aunque este título podría abarcar varios aspectos de la actividad de estas profesionales, se han

seleccionado los siguientes como los más importantes:

7.1 Formación continua

7.2 Coordinación y facilitación de alternativas de tratamiento

7.3 Colaboración interprofesional

Resultado del aprendizaje: Competente – Mejora continuamente sus habilidades clínicas. Contribuye al proceso de toma de decisiones. Interactúa con otros profesionales sanitarios, organismos, centros educativos y empresas.

Resultado del aprendizaje: Diestro – Diseña y gestiona sesiones formativas individualizadas y estructuradas para pacientes y sus familiares. Es capaz de explicar a otros profesionales sanitarios las estrategias empleadas para dispensar cuidados y atender a pacientes con hemofilia u otros trastornos hereditarios de la coagulación. Imparte formación de manera regulada e informal, seleccionando los contenidos y métodos más apropiados.

B. Proceso

Aunque algunos aspectos del currículo suelen impartirse siguiendo una metodología determinada, cada enfermera tiene su estilo particular de enseñanza y sus preferencias, y desempeña sus funciones en un entorno con un nivel de recursos determinado [16]. Teniendo en mente estas variables, se sugieren los siguientes ejemplos en relación con posibles estrategias de impartición de contenidos:

1. Enseñanza reglada.

Incluye cursos tanto online como presenciales. Una metodología didáctica y orientada a la resolución de problemas sería apropiada para:

- Patofisiología, manifestaciones clínicas y complicaciones.
 - Farmacología; conocimiento sobre indicaciones, modos de acción y propiedades farmacológicas, contraindicaciones, eventos adversos.
 - Aspectos jurídicos y profesionales en relación con la provisión y prescripción de cuidados
 - Variables preanalíticas relacionadas con las muestras destinadas a determinar los tiempos de coagulación.
 - Guía de buenas prácticas para la investigación clínica.
 - Metodología investigadora. Juegos de rol, por ej. cumplimiento con las pautas de la profilaxis, construcción de un pedigree genético, etc.
- Discusión y debate: manejo de casos.

2. Taller.

El formato de taller es de utilidad para adquirir

habilidades de redacción y comunicación en público, que en algunos entornos podrían no ser consideradas como un requisito, pero que en otros son deseables para una enfermera especialista.

- Elaborar un poster para un congreso.
- Redacción de publicaciones.
- Presentaciones orales.

3. Observación.

El cuidado de pacientes con hemofilia es multidisciplinario y colaborativo, y ofrece oportunidades para aprender de nuestros compañeros en situaciones clínicas cotidianas. Ejemplos:

- Fisioterapeuta especializado en hemofilia para realizar una evaluación del aparato locomotor e indicar un tratamiento.
- Visita a laboratorio especializado en estudios de coagulación: conocimiento de los distintos estudios y pruebas disponibles.
- Consulta clínica para la investigación de los trastornos de la coagulación.
- Sesión de orientación genética.

4. Prácticas supervisadas.

Esta estrategia es de gran utilidad para el desarrollo de un amplio abanico de habilidades, desde las más prácticas a aquellas que requieren el apoyo de un compañero con mayor experiencia. Ejemplos:

- Valoración estructurada del episodio hemorrágico.
- Cálculo de la dosis. Reconstitución y administración del tratamiento.
- Entrenamiento en técnicas de venopunción.
- Construcción de un pedigree genético.
- Metodología para impartir explicaciones y conocimientos a compañeros de trabajo, pacientes y familiares.
- Obtención del consentimiento informado.
- Supervisión de situaciones prácticas con sesión de retroalimentación posterior.

Discusión

Aunque la importancia del aprendizaje en el puesto de trabajo no debe infravalorarse y, de hecho, es una herramienta muy valorada por las enfermeras especialistas en hemofilia [10], lo cierto es que, como tal, debe estar adecuadamente organizado para que sus resultados sean lo más óptimos posible. Además, los programas de formación más estructurados también deben desempeñar su papel en la formación de estas profesionales. Lo ideal podría ser un enfoque consistente en una combinación de métodos de enseñanza cuya estructura estuviese determinada por las necesidades de los distintos grupos nacionales de enfermeras especialistas en hemofilia y los recursos que tuvieran a su alcance.

Sería conveniente que existiera un acuerdo a nivel europeo sobre la formación exigible a las enfermeras especialistas en hemofilia de tal forma que se pudiese promover la formación a lo largo de la vida, apoyar el desarrollo de su función y fortalecer su identidad profesional. La introducción de planes de formación basados en un acervo común de conocimientos, habilidades y competencias podría aumentar tanto la calidad de los servicios de salud como la seguridad de los pacientes. La encuesta a enfermeras llevada a cabo por la EAHAD puso de manifiesto la diversidad de roles y de formas de ejercer la profesión que existe en Europa [10]. Los autores creen que el desarrollo de una visión estratégica para la enfermería especializada en hemofilia sería un muy útil primer paso en el camino hacia la consecución de una mayor homogeneidad de los contenidos de la formación de estas profesionales y hacia el desarrollo de alianzas que faciliten la transferencia del conocimiento y la innovación. Es imprescindible seguir trabajando para determinar el rumbo que debe seguir la enfermería especializada en hemofilia y trabajar con más denuedo, si cabe, en la preparación específica que requieren las profesionales para ejercer su trabajo a ese nivel. No obstante, cabe esperar que este currículo pueda contribuir a que las enfermeras adquieran los conocimientos necesarios sobre la hemofilia y otros trastornos hereditarios de la coagulación y que, de ese modo, quede justificada la necesidad de una especialidad de enfermería en hemofilia toda Europa.

Conclusión

A nuestro entender, éste es el primer currículo específico para enfermeras dedicadas a pacientes con hemofilia. Las áreas cubiertas por el currículo son: ciencias biológicas aplicadas; tratamiento y

manejo de la hemofilia y otros trastornos relacionados; ejercicio de la genética; gestión de los cuidados a portadores afectados y mujeres; el impacto de vivir con un trastorno de la coagulación; base empírica de investigación aplicada al manejo terapéutico de la hemofilia; y, la función especializada de la enfermera dedicada a pacientes con hemofilia. Este currículo puede utilizarse como herramienta para definir la formación que debe poseer una enfermera especialista en hemofilia y planificar su desarrollo profesional. Contribuye a la normalización y evaluación comparativa de los cuidados prestados a pacientes con hemofilia y, por lo tanto, a la mejora de la calidad de dichos cuidados.

Agradecimientos

Agradecemos a los miembros del Comité Médico Ejecutivo de la Asociación Europea para la Hemofilia y Trastornos Afines (EAHAD) por haber tenido a bien revisar el manuscrito y por su apoyo a la organización de las reuniones celebradas.

Contribuciones de autoría

CH, MB, KA y BL participaron en la concepción y diseño del proyecto; CH, MB, PE, KA, BL y LS contribuyeron al análisis de datos; mientras que CH y MB se dedicaron a la redacción del manuscrito; MB, LS, AB, PE, SG, EM y el Comité Ejecutivo de la EAHAD realizaron una revisión crítica del contenido intelectual.

Declaración de conflictos de interés

Los autores manifiestan no tener ningún tipo de interés que pudiera representar conflicto o sesgo alguno.

Referencias bibliográficas

- Colvin BT, Astermark J, Fischer K et al. European principles of haemophilia care. *Haemophilia* 2008; 14: 361–74.
- Astermark J, Negrier C, Hermans C et al. European curriculum for thrombosis and haemostasis. *Haemophilia* 2009; 15: 337–44.
- Affara FA. ICN nurse consultant Fadwa Affara retires. *Int Nurs Rev* 2002; 49: 73–4.
- European Commission. A Study of Specialist Nurses in Europe. Internal Market DG: Brussels, 2000.
- Fletcher M. Assessing the value of specialist nurses. Available at <http://www.nursingtimes.net/nursing-practice/clinical-zones/assessing-the-value-of-specialist-nurses/5033220.article> Nursing Times, 2011. Accessed February 3, 2015.
- Royal College of Nursing. Specialist nurses: changing lives, saving money. http://www.rcn.org.uk/data/assets/pdf_file/0008/302489/003581.pdf, 2010. Accessed February 3, 2015.
- Dury C, Hall C, Danan JL et al. Specialist nurse in Europe: education, regulation and role. *Int Nurs Rev* 2014; 61: 454–62.
- Burke S, Barker C, Marshall D. Developing education tailored to clinical roles: genetics education for haemophilia nurses. *Nurse Educ Today* 2012; 32: 52–6.
- Millberg LG, Berg L, Bramberg EB, Nordstrom G, Ohlen J. Academic learning for specialist nurses: a grounded theory study. *Nurse Educ Pract* 2014; 14: 714–21.
- Schrijvers L, Bedford M, Elfvinge P et al. The role of the European haemophilia nurse. *J Haemophilia Pract* 2014; 1: 24–7.
- Khair K, Barker C, Bedford M, Elliott D, Harrington C, Lawrence K. A core competency framework for haemophilia nurses in the UK. *J Haemophilia Pract* 2014; 1: 4.
- Richards JC. Curriculum approaches in language teaching: forward, central, and backward design. *RELC J* 2013; 44: 28.
- Benner P. From Novice to Expert Menlo Park. *American Journal of Nursing*

1982; 402–7

- 14 Dreyfus SE, Dreyfus HL. A Five-Stage Model of the Mental Activities Involved in Directed Skill Acquisition (No. ORC-80-2). University of California: Berkely, 1980.
- 15 Eraut M. Non-formal learning and tacit knowledge in professional work. *Br J Educ Psychol* 2000; 70: 113–36.
- 16 Frankel A. Nurses' learning styles: promoting better integration of theory into practice. *Nursing Times* 2009; 105: 24–7.