

14°  
242



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

**IMPORTANCIA DE LOS PROBLEMAS  
HEMATOLOGICOS EN ODONTOPEDIATRIA**

*Graciela Cruz Tapia*  
*[Signature]*

**T E S I S**

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

**CIRUJANO DENTISTA**

P R E S E N T A N:

**GRACIELA CRUZ TAPIA**

**MARIA TERESA ALTAMIRANO**

**LOPEZ**

14624



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## I N T R O D U C C I O N

La importancia que tiene para el Cirujano Dentista, el conocimiento de los problemas hematólogicos, es el de que nuestros pacientes no están exentos de ellos, por lo que, en este trabajo tratamos de señalar los datos que ayuden al Odontólogo a diagnosticar a tiempo dichas enfermedades, ya que la mayoría de estos problemas se manifiestan en cada cavidad oral.

No sólo es indispensable que el Cirujano Dentista, sea capaz de diferenciar las enfermedades de la sangre, de otros trastornos con manifestaciones parecidas, sino que también, es necesario que esté familiarizado con las complicaciones de estas enfermedades en relación con las intervenciones dentarias habituales.

Deben valorarse todos y cada uno de los problemas, como por ejemplo: La tendencia hemorrágica del enfermo purpúrico, el potencial hemorrágico del hemofílico y la falta de resistencia del anémico, para tenerlos debidamente en consideración al planear un tratamiento dentario.

Y esta valoración la logramos por medio de una Historia Clínica completa. Por lo que al empezar a elaborarla, estamos llevando a cabo el estudio general y posible tratamiento integral del paciente, que es el propósito que se busca tanto en Medicina General como en Odontología.

# IMPORTANCIA DE LOS PROBLEMAS HEMATOLOGICOS EN ODONTOPEDIATRIA.

## CAPITULO I.- Anemias. Clasificación.

- a).- Anemia. Definición.
- b).- Anemia aguda.
- c).- Anemia crónica.
- d).- Anemia por deficiencia de hierro.
- e).- Manifestaciones generales y bucales.
- f).- Tratamiento.

## CAPITULO II.- Hemofilia.

- a).- Hemofilia por deficiencia de factor - VIII.
- b).- Hemofilia por deficiencia de factor - IX ó Christmas.
- c).- Hemofilia C ó Enfermedad de Rosen<sub>thal</sub>.
- d).- Variantes de hemofilia.
- e).- Manifestaciones generales y bucales.
- f).- Manejo odontológico de pacientes hemofílicos.

g).- Tratamiento.

h).- Educación dental para el hemofílico y sus padres.

### CAPITULO III.- Púrpuras

a).- Concepto.

b).- Diagnóstico y principios generales.

c).- Caracteres generales.

d).- Diagnóstico de púrpura anafilactóide.

e).- Púrpura en el niño con desnutrición de tercer grado.

f).- Púrpura fulminante.

g).- Púrpura trombocitopénica.

h).- Púrpura por alteraciones funcionales hereditarias de las plaquetas.

i).- Manifestaciones generales y orales.

j).- Tratamiento.

**CAPITULO IV.- Condiciones hemorrágicas por de -  
ficiencia adquirida, aislada o aso -  
ciada de los factores de la coagula  
ción.**

- a).- Existencia de una enfermedad hemo -  
rrágica.
- b).- Diferencia entre una condición here -  
ditaria y una condición hemorrágica  
adquirida.
- c).- Aproximación al diagnóstico nosoló -  
gico por defecto adquirido (aislado o  
asociado) de los factores de la coa -  
gulación.
- d).- Aproximación al diagnóstico nosoló -  
gico en pacientes con una enferme -  
dad hemorrágica hereditaria.

**CAPITULO V.- Conclusiones.**

**CAPITULO VI.- Resumen.**

## CAPITULO I

**ANEMIA.**- Puede definirse como un estado caracterizado por la disminución anormal de la hemoglobina circulante acompañada generalmente de la disminución del número de hematíes, esto puede suceder de dos maneras: Por excesiva pérdida de sangre tras hemorragia o hemólisis (anemias hemorrágicas y hemolíticas) o por deficiencia en la formación de sangre. En la anemia debida a hemorragia aguda se reducen por igual las células y la hemoglobina, son las anemias normocíticas, normocromicas. En la hemorragia crónica el cuadro corresponde a una anemia ferropénica con bajo índice colorimétrico (hipocromia). Cuando la anemia se debe a hemólisis el índice icterico es elevado, hay incremento de la reticulocitosis. La formación sanguínea normal sugiere elementos y principios específicos.

Los elementos pueden dejar de producirse por acción de toxinas, condiciones caquéticas, sobre la médula, o por deficiencia y atrofia de ésta.- Los principios específicos son hierro y factor anti-anémico del hígado; el primero es preciso para la maduración normal a nivel normoblástico y el aporte de hemoglobina a los hematíes. Puede haber escasez de hierro en la dieta, puede éste ser defectuosamente absorbido o existir pérdida (hemorragia). El resultado es anemia hipocrómica microcítica, en la cual las células no están muy reducidas en número, pero sí en tamaño.

El principio antianémico del hígado es necesario para la maduración de los megaloblastos, -

formándose en el estómago por la conjunción de un factor intrínseco existente en el jugo gástrico, con un factor extrínseco aportado por la dieta. Al faltar el factor intrínseco resultará anemia perniciosa, y si falta el extrínseco resultará anemia nutricional. También es posible una defectuosa absorción del principio antianémico (por enfermedad intestinal) o almacenamiento en el hígado (por cirrosis, etc.)-dándose en estos casos anemia hipocrómica macrocítica, que responde a la administración de extracto de hígado.

## ANEMIAS.

Las anemias se pueden clasificar en tres tipos que son:

- a).- ANEMIA AGUDA.
- b).- ANEMIA CRONICA.
- c).- ANEMIA POR DEFICIENCIA DE HIERRO.

ANEMIA AGUDA.- La disminución brusca del volumen sanguíneo circulante, por pérdida de sangre al exterior, por pérdida hacia la luz del tubo digestivo o hacia una cavidad serosa, por extravasación en tejidos, ya sea por laceración, fractura ósea o por defecto severo en la coagulación. Son las causas de anemia aguda. Produce tres cuadros-

que corresponden a situaciones fisiopatológicas, bastante bien definidas, que implican diferentes actitudes terapéuticas:

1.- LIPOTIMIA.- Se caracteriza por la caída brusca de las presiones arteriales sistólica y diastólica, bradicardia evidente, el paciente se siente muy enfermo, con sensación de debilidad, molestia epigástrica, náuseas, vómito, visión borrosa, alejamiento de los sonidos, palidez, sudoración profusa, dificultad para ejecutar órdenes. Este cuadro se explica por hipoxia cerebral de causa circulatoria. La relación entre disminución del gasto cardíaco y lipotimia no es constante en cambio, sí existe relación entre la lipotimia y la caída de presión arterial, por disminución brusca de la resistencia periférica debida a vasodilatación de las arteriolas musculares. Aunque está bien establecido que la incidencia de lipotimias, guarda relación con la magnitud de la extracción de sangre, se sabe también que puede observarse en una persona por la vista de sangre, por dolor, por estado emotivo en relación con la extracción de unos cuantos  $\text{cm}^3$  de sangre. Por tanto, no refleja forzosamente pérdida importante de sangre y se corrige colocando al paciente en posición de Trendelenburg.

2.- ESTADO DE CHOQUE.- Se caracteriza por hipotensión, taquicardia, pulso débil, filiforme, venas superficiales colapsadas, llenado capilar pobre, piel pálida, húmeda fría, con moteado de porciones distales y tendencia a la cianosis de lechos ungueales, oliguria. El paciente puede estar inquieto, con ansiedad o por el contrario mostrar apatía, hipotonía, debilidad, hiporreflexia, hipoestesia. No todos los síntomas y signos mencionados -

se observan en un paciente determinado ni alcanzan la misma magnitud, dada la variación de la respuesta individual y las diferentes etapas de evolución que puede ser observado en el paciente. Por otra parte, se añaden otras manifestaciones, condicionadas por la causa de la hemorragia. Se ha señalado que la inestabilidad de la condición del paciente y el deterioro progresivo, pueden ser condicionados como el aspecto más característico del cuadro clínico del choque. Los fenómenos fisiopatológicos básicos, están constituidos por reducción en el volumen sanguíneo (aunque existen variaciones considerables en los mecanismos de compensación). Se señala en general una reducción cercana o superior al 30%, perfusión inadecuada capilar, ascenso en los niveles de catecolaminas, vasoconstricción arterial, hipoxia celular, acúmulo de ácido láctico, apertura de capilares y venas, disminución del retorno venoso, caída de la presión venosa central y disminución del gasto cardíaco.

Esta secuencia entraña un círculo vicioso, lo que explica el deterioro progresivo de la situación, para llegar finalmente a la muerte de células, cuando ésta alcanza una magnitud que bloquea la función de órganos vitales, se llega a la muerte del individuo. Se ha señalado coagulación intravascular a nivel de la microcirculación. El choque sólo puede corregirse mediante la reposición de la sangre perdida. Si la reposición es adecuada e inmediata, se corta la cadena señalada de eventos. Al pasar el tiempo, aumenta la capacidad vascular, por lo que se requiere una cantidad importante de líquidos extra.

3.- RECUPERACION DEL VOLUMEN SANGUINEO.- Entre horas y pocos días después de una hemorragia, puede existir una situación que recuerda a la situación de una anemia crónica severa. Caracterizada por mal estado general y palidez con taquicardia y desde el punto de vista hemodinámico, por aumento en el gasto cardíaco y aumento de la presión en la aurícula derecha. Esta situación en consecuencia, debe manejarse desde el punto de vista de aplicación de sangre, con las mismas precauciones que se siguen en la anemia crónica severa.

Para darse cuenta de la cronología y de la magnitud de la pérdida sanguínea del enfermo, pueden emplearse los siguientes procedimientos, haciendo notar desde luego, que el cálculo será más aproximado entre mayor número de elementos de juicio pueda reunir:

a).- Información por parte de los testigos de la cantidad de sangre perdida al exterior. En la práctica se utiliza la comparación con medidas cásicas. Resulta particularmente difícil valorar la pérdida de sangre cuando está mezclada con otros líquidos del cuerpo, como contenido gástrico, orina y materias fecales. En general, hay sobrevaloración de estas últimas circunstancias.

b).- Grant y Reeve, estudiaron el tamaño de la lesión y el volumen sanguíneo, utilizaron la mano extendida, como unidad de referencia de la extensión de heridas superficiales y la mano empuñada en el cálculo del volumen de los tejidos interesados en una herida profunda y señalaron la siguiente guía:

Una herida que corresponde a una mano o menos, entraña una pérdida de volumen sanguíneo - de 10% o menos. Cuando se estima una a tres ma - nos del paciente, implica la posibilidad de haber - perdido entre el 20 y 40% del volumen sanguíneo, - cuando se estima en tres a cinco manos la pérdida - del volumen es alrededor del 40% y cuando es supe - rior a cinco manos una pérdida del 50% o más.

c).- En relación con fracturas, una frac - tura mayor que puede acompañarse de una extrava - sación del 20% del volumen sanguíneo. Dos mayores, una pérdida del 20 al 40% y tres o más fracturas - mayores, extravasación superior al 30%. Posterior - mente se ha señalado una pérdida aproximada del 5 al 10% del volumen sanguíneo en fracturas cerradas de tobillo, antebrazo y rodilla. Extravasación que - puede alcanzar una magnitud del 10 al 30% del volu - men sanguíneo, en fracturas de la diáfisis del fé - mur, en algunas de la tibia y el peroné y en las - fracturas mayores del miembro superior. Desde - luego, las fracturas múltiples de la pélvis. Se ha - señalado como útil, el aumento de volumen del - miembro fracturado.

d).- Condiciones clínicas del paciente.- - Grant estableció la siguiente relación entre la mag - nitud de la pérdida de sangre (expresada como por - centaje del volumen sanguíneo) y el cuadro clínico - del herido.

1.- Un paciente con buena coloración y - buena temperatura, sin taquicardia ni hipotensión, - ha sufrido una pérdida probablemente inferior al - 10%.

2.- El paciente con palidez, extremidades frías, taquicardia pero no hipotensión, probablemente perdió más del 20% pero menos del 30%.

3.- El paciente que presenta palidez, enfriamiento taquicardia e hipotensión, probablemente perdió más del 30%.

4.- Cuando la hipotensión es muy acentuada, existe taquicardia muy alta, los pulsos son impalpables y cuesta trabajo visualizar y tomar las venas (pudiendo existir además gran inquietud, disnea y sudoración), muy probablemente el paciente perdió más del 40% de su volumen sanguíneo.

**ANEMIA CRONICA.**- La presencia de una cifra de hemoglobina más baja que el límite inferior de lo normal define la presencia de anemia crónica. Este límite varía con la edad y la altura sobre el nivel del mar y también con el sexo, pubertad, climaterio.

La hemoglobina interviene en los siguientes mecanismos fisiológicos: 1.- Transporte de O<sub>2</sub> y de CO<sub>2</sub>. 2.- Equilibrio ácido básico. 3.- Oxigenación tisular, que está condicionada por la función respiratoria, la concentración de hemoglobina en la sangre, el gasto cardíaco y el estado local de la circulación. 4.- Función del sistema eritropoyetina. Aumenta la actividad de la eritropoyetina cuando el aporte de oxígeno a los tejidos, es inferior a su requerimiento. Las tres primeras funciones, dependen de un nivel óptimo de hemoglobina en la sangre, que se observa en las personas normales sanas.

Resulta fundamental expresar las cifras normales de hemoglobina en niños. (Cuadro No. 1).

CUADRO No. 1

PROMEDIOS Y MINIMOS DE HEMOGLOBINA POR 100ML DE SANGRE VENOSA EN NIÑOS DE LA CIUDAD DE MEXICO (EXPRESADOS EN GRAMOS)

Grupos de edad	Valores encontrados		Valores calculados	
	Promedio	Mínimo	Promedio	Mínimo
Sangre del Cordón	18.1	12.8	---	---
3 a 60 días	---	---	15.7	8.4
2 y 3 meses	---	---	11.7	9.8
4 a 23 meses	---	---	12.7	10.7
2 años	---	---	13.4	11.5
3 años	---	---	14	12.5
4 - 5 años	14	12.5	---	---
6 - 7 y 8 años	14	12.5	---	---
9 años	---	---	14.6	13.0
10 - 12 años	---	---	15.0	13.0

Valoración de la anemia crónica.- Existen dos niveles de alteración funcional del aparato cardiovascular en pacientes con anemia crónica: -  
 1.- Insuficiencia cardíaca. 2.- Disminución de la capacidad para efectuar ejercicio físico.

1.- INSUFICIENCIA CARDIACA.- Las manifestaciones clínicas que se observan con más frecuencia en este tipo de anemia son: Palidez intensa, crecimiento hepático en el que puede existir crecimiento rápido, borde romo, superficie lisa y regular, consistencia media, palpación dolorosa. Ingurgitación yugular visible con el niño semisentado, cardiomegalia, ritmo de galope, edema. Solo se observa anasarca y ascitis en casos extremos. Es importante hacer notar que el número de pacientes con insuficiencia cardíaca, la presentan en forma moderada que solo se descubre cuando la exploración es intencionada. Todos los cuadros de insuficiencia cardíaca se han visto en niños con menos de 5 g de hemoglobina por 100 ml de sangre.

2.- Disminución de la capacidad para efectuar el ejercicio físico.- Es evidente en el paciente que se encuentra en insuficiencia cardíaca la disminución de la capacidad para efectuar ejercicio físico pero además se observa en pacientes, que sin estar en esta condición, muestran manifestaciones durante la ejecución de ejercicios de intensidad moderada, como disnea, palpitaciones, sensación de debilidad. Lo anterior se presenta en pacientes que tienen menos de 9 g de hemoglobina.

### ANEMIA POR DEFICIENCIA DE HIERRO.-

La anemia hipocrómica, es una anemia en la que es más importante la limitación en la formación de glóbulos rojos y se desarrolla en pacientes en quienes se han agotado previamente las reservas de hierro. Se caracteriza por disminución muy acentuada del hierro de la médula ósea. Existe cifra baja de hierro circulante en el plasma y aumento en la cantidad de la proteína sanguínea encargada de su transporte (transferrina ó siderofilina). Esto se traduce en aumento de la capacidad del suero, para fijar hierro, aumento de la capacidad total de combinación (que es la suma de la capacidad de combinación latente y de la capacidad saturada por hierro sérico), por lo que hay baja saturación de la transferrina con hierro. Se caracteriza además no sólo porque la cifra de hemoglobina es baja, sino porque también es inferior a la que debería estar contenida en los glóbulos rojos del paciente. La enfermedad se manifiesta por datos de laboratorio y clínicamente con la disminución de hemoglobina circulante, alteración anatómica y funcional de varios tejidos producida directamente por la deficiencia de hierro. La deficiencia puede ser producida por un desequilibrio entre el aporte de hierro y sus requerimientos por su defecto en su absorción ó por pérdida crónica de sangre.

De acuerdo con este concepto de anemia hipocrómica por deficiencia de hierro, debe distinguirse de otras anemias hipocrómicas entre las que pueden citarse: a).- Talasemias, por defecto genético en la síntesis de las cadenas beta de la hemoglobina (talasemias beta) o en la síntesis de las cade-

nas alfa (talasemias alfa), que se transmiten con carácter somático recesivo.

b).- Anemia sideroblástica hereditaria que se transmite con carácter recesivo ligado al cromosoma X y que ocurre solo en varones. Además de su carácter hereditario, los padecimientos mencionados, tienen en común el aumento en las reservas de hierro, el hierro sérico elevado o normal y la saturación de transferrina elevada o normal. En las talasemias existe aumento de hemoglobina F ó de hemoglobina A<sub>2</sub> y en algunos casos se puede identificar una hemoglobina anormal. En la anemia sideroblástica, se encuentran depósitos de hierro en forma de corona alrededor del núcleo de los eritroblastos.

c).- Anemia hipocrómica con aumento en los depósitos de hierro. Este tipo de anemia responde a la administración de piridoxina.

d).- Atransferrinemia congénita.- Se caracteriza por ausencia congénita de la transferrina, hierro sérico bajo, disminución en la capacidad del suero para fijar hierro y hemosiderosis. No debe sobrevalorarse la trascendencia de estos padecimientos dada su baja frecuencia, según podrá verse en el párrafo siguiente. En el Hospital Infantil de México, se han encontrado anemias hipocrómicas por deficiencia de hierro, en el 6% de los niños que ingresaron en un año de estudio.

Se han realizado trabajos que tienen interés porque plantean la posibilidad de que por cada caso de anemia por deficiencia de hierro en niños, puede existir un número no conocido de niños con deficiencia de hierro que no se ha prolongado lo suficiente para dar lugar a la existencia de anemia.

Varios autores han descrito síntomas atribuibles a la deficiencia de hierro sin anemia, pero no existen datos precisos al respecto.

Esta revisión permite hacer notar que:

- 1).- Existe deficiencia de hierro sin anemia.
- 2).- Cuando esta situación es prolongada y ha alcanzado intensidad suficiente, da lugar a la presencia de anemia con manifestaciones atribuibles a ésta por una parte y a manifestaciones debidas directamente a la deficiencia de hierro.
- 3).- Aunque la mayor parte de las anemias hipocrómicas son debidas a deficiencia de hierro, existe un porcentaje mínimo con una base etiológica totalmente diferente.

Existen aspectos fundamentales en el diagnóstico de la anemia hipocrómica:

- a).- Reconocimiento de que el paciente tiene anemia hipocrómica por deficiencia de hierro.
- b).- Descubrimiento de la causa.

La anemia hipocrómica por deficiencia de hierro es la manifestación final de ésta. El proceso se inicia con la utilización de los depósitos y el

aumento en la absorción de hierro. Sigue la caída de hierro sérico y el aumento de la transferrina. Finalmente, se produce depresión de la síntesis de hemoglobina y de la eritropoyesis. La deficiencia de hierro produce simultáneamente alteraciones en otros tejidos.

Esta anemia tiene las características de instalación lenta y progresiva, afección de la serie roja y otros tejidos pero no de leucocitos ni de plaquetas, presencia de un mecanismo causal, microcitos, hipocromia, hierro sérico inferior a 50 microgramos por 100ml de suero y saturación de transferrina inferior al 10%.

Debe diferenciarse de otras anemias muy poco frecuentes que se caracterizan por deficiencia en la síntesis de hemoglobina.

Son de diagnóstico difícil, las formas de anemia hipocrómica por deficiencia de hierro, que se acompaña de esplenomegalia y cambios óseos semejantes a los observados en algunas anemias hemolíticas y aquella que acompaña a la siderosis pulmonar idiopática.

Debe identificarse el mecanismo causal por la dificultad en la identificación de algunas lesiones sangrantes de tubo digestivo y el reconocimiento de la hemosiderosis pulmonar idiopática.

## MANIFESTACIONES GENERALES DE ANEMIA

Los signos y síntomas bucales que orientan hacia una anemia deben ir seguidos de una investigación clínica en busca de signos generales de aquella. Estos pueden consistir en uno o varios.

### PALIDEZ DE LA CARA Y DE LA PIEL

Son signos frecuentes de anemia la palidez de la cara, labios, piel y raíz de uñas. El color anormal se define generalmente como palidez, pero en algunos casos es blanco, gris ó amarillo limón.

### SINTOMAS NEUROMUSCULARES

La anemia puede ocasionar diferentes trastornos neuromusculares, especialmente debilidad general y fatigabilidad fácil, hormigueos o entumecimientos de las extremidades, somnolencia, vértigos, cefalalgias y sensibilidad al frío.

### SIGNOS GASTROINTESTINALES

Las náuseas, vómitos, pérdida de apetito, diarrea, dolores abdominales y pérdida de peso también son signos que hacen pensar en una anemia.

### OTROS SINTOMAS

Constituyen otros signos la disnea, edemas y palpitaciones.

El descenso de hemoglobina, al alcanzar cierta magnitud, da lugar a palidez. De acuerdo con lo expuesto en los párrafos anteriores da lugar a hipoxia primero sólo durante el ejercicio y a mayor severidad también durante el reposo. El aparato respiratorio y el cardiovascular modifican sus funciones cuando la hemoglobina desciende a cierto nivel.

Se hace hincapié en las manifestaciones de la anemia como palidez, hipoxia, con alteraciones de los aparatos respiratorio y cardiovascular, que trataremos de describir a continuación:

La palidez es una manifestación frecuente en la anemia, más evidente cuando la cifra de hemoglobina es inferior a 7g por 100 ml. Es más útil buscarla en palmas de las manos y en labios. Debe tenerse en cuenta, que varias personas se ven pálidas sin que tengan anemia como en las glomerulonefritis aguda, neoplasias malignas, insuficiencia aórtica, mixedema, falta de exposición al sol y al aire libre. Puede añadirse como causas de palidez en ausencia de anemia, lipotimias, estado de choque (incluyendo por proceso infeccioso), condiciones abdominales agudas, estado de angustia.

Hay factores subjetivos, por parte del médico, en la apreciación de la palidez y en especial comete errores cuando se trata de pacientes con peso bajo. Por otra parte, puede suceder que un niño con buena coloración de piel y mucosas tenga cifra baja de hemoglobina como en el caso de pacientes con anemia refractaria tratados con testosterona.

La hipoxia en los anémicos da las siguientes manifestaciones, lipotimia, fosfenos, acúfenos, parestasias, calambres, irritabilidad, apatía y astenia. De estas manifestaciones, las que se pueden obtener solo por interrogatorio directo, requiere -- que éste se lleve a cabo en condiciones óptimas -- (confianza del niño en el médico y simpatía mútua).

Hay dos repercusiones de la hipoxia por anemia, que deben considerarse sujetos a una valoración cuidadosa, el efecto sobre el crecimiento y efecto sobre el sistema nervioso central. En lo que respecta al crecimiento, existe buena información de que no es afectado por cifras superiores a 10g de hemoglobina. En cambio, se acepta su alteración evidente en pacientes con cifras inferiores a 5g % -- situación en la que aparentemente no hay duda que se observa alteración importante. En lo que respecta a daño cerebral, debe considerarse abierto a estudio.

Los ajustes por parte del aparato cardiovascular y del aparato respiratorio, dan lugar a taquicardia, polipnea, cardiomegalia, soplos. En condiciones muy severas se pueden observar trastornos del ritmo e insuficiencia cardíaca.

Debe mencionarse, que las manifestaciones mencionadas, dependen tanto de la severidad de la anemia, como de la rapidez de instalación (desde luego, con mayor intensidad en las manifestaciones a mayor rapidez de instalación).

A las manifestaciones del cuadro anémico pueden añadirse las que dependen del mecanismo --

patogénico de la anemia, como ictericia, hepato y esplenomegalia en las anemias hemolíticas, manifestaciones de sangrado en el caso de anemia por pérdida crónica de sangre. Las que dependen de la alteración de otras células sanguíneas, como púrpura, si existe plaquetopenia, pequeñas úlceras superficiales de la mucosa oral y mayor susceptibilidad a infecciones, si existe neutropenia. Si el cuadro anémico es secundario a endocrinopatía, infección crónica, insuficiencia renal o neoplasia maligna, además de las manifestaciones del cuadro anémico, existirán aquellas que dependen del proceso primario, aunque en ocasiones son tan discretas que pueden pasar desapercibidas si no se buscan en forma intencionada. Esta forma nos permite avanzar en forma importante en el diagnóstico.

## MANIFESTACIONES EN CAVIDAD ORAL DE LA ANEMIA

Los signos y síntomas específicos de los enfermos anémicos son muy parecidos cualquiera que sea su causa.

Estos signos clínicamente son los siguientes:

1.- Palidez de las encías y de la mucosa bucal.- En la anemia, las encías tienen un color rosa pálido que hacen pensar a veces en un decoloramiento general. Los tejidos bucales a menudo son pálidos, igual la lengua. El paladar blando puede ser pálido y algunas veces tiene un color amarillo-limón.

2.- Glositis.- En la anemia la lengua presenta con frecuencia, síntomas descritos como ardor, sensibilidad o dolor. Además, de la palidez en algunos casos y del enrojecimiento intenso en otros, pueden observarse, si se examinan con cuidado signos de atrofia de las papilas.

3.- Estomatitis Angular.- Aunque no es frecuente que la anemia se acompañe de inflamación, fisuras, ulceraciones o costras en los ángulos de la boca, su presencia crónica debe ser motivo para que se practiquen exámenes de laboratorio para establecer la existencia de anemia.

4.- Estomatitis Infecciosa.- También pueden acompañar a la anemia signos de infecciones bucales no específicos como erosiones o úlceras, especialmente de carácter persistente o recidivante. Pueden presentarse infecciones moniliásicas secundariamente a la anemia como proceso sobreañadido.

#### TRATAMIENTO DE LAS ANEMIAS YA MENCIONADAS

Tanto la anemia crónica como la guda ponen en peligro la vida del paciente, con niveles inferiores a 5g de hemoglobina por 100ml de sangre. Un niño puede caer en insuficiencia cardíaca, se le debe considerar en riesgo potencial y debe ser alejado de éste aplicando muy lentamente 10ml de glóbulos rojos por kg de peso. Si el paciente ya tiene alguna manifestación de insuficiencia cardíaca se le aplican los glóbulos rojos en cantidades pequeñas de 10 a 20ml por vez y se hace extracción de la

misma cantidad de sangre. Con este sistema se toleran incluso aplicaciones de mayor cantidad total de la señalada previamente.

Un niño con más de 5g de hemoglobina, pero menos de 9g por 100ml de sangre, tolera mal el ejercicio, las intervenciones quirúrgicas, ciertas complicaciones del aparato respiratorio y cardiovascular y desde luego, hemorragias. De tal manera, que mientras se le conserve en reposo y esté libre de las situaciones mencionadas, no hay temor sobre su vida y no es necesario transfundirlo, mientras su cifra de hemoglobina sea superior a 6g por 100ml de sangre.

En la anemia por deficiencia de hierro, la administración de sales ferrosas va seguida de reticulocitosis a la primera semana. La magnitud de la respuesta reticulocítica, suele ser del orden del 4 al 10% y depende del volúmen inicial de hemoglobina y no del número de glóbulos rojos. A menos que existan factores de complicación, la reticulocitosis va seguida de una normalización de la cantidad de hemoglobina y del número de glóbulos rojos en plazo de 6 a 10 semanas. Si la terapéutica ferruginosa tiene éxito la concentración de hemoglobina debe aumentar en 2.0g por 100ml en las primeras 3 semanas de tratamiento. La anemia por deficiencia de hierro se corrige dando por vía oral 0.2 ó 0.3g de sulfato o gluconato ferroso 3 veces al día. Diversos preparados contienen de 35 a 70mg de hierro por tableta de la dosis total entre 100 y 200mg de hierro, probablemente no se absorba más de 20 a 30mg. Si se administra inicialmente una

pequeña cantidad de medicamento y la dosis se aumenta poco a poco, raramente hay trastornos gastrointestinales. Algunos pacientes toleran un preparado mejor que otro; sí un medicamento a base de hierro causa molestias excesivas, diarrea u otros síntomas, pueden substituirse por otro. El hierro tiene menor tendencia a causar síntomas gastrointestinales si se administra después de las comidas.

Aunque las sales de hierro administradas por la boca corrigen la anemia en casi todos los pacientes, este método de tratamiento no es bueno para corregir las reservas de hierro, porque la absorción de éste disminuye cuando la sangre se normaliza. Para restablecer las reservas ferruginosas por vía bucal, tiene que continuarse el tratamiento durante meses o años. Por tal motivo, a veces se utilizan preparados por vía parenteral.

La cantidad total administrada en una serie de tratamiento intramuscular, suele hallarse entre 1500 y 500mg suficiente para corregir la anemia y restablecer los depósitos corporales de hierro. Pueden presentarse reacciones como fiebre, incluso colapso vasomotor, pero son raras. No se ha determinado con precisión el peligro de complicaciones tardías de las inyecciones intramusculares.

## CAPITULO II.

## HEMOFILIA

La hemofilia, es un término empleado al referirse a un grupo de enfermedades hemorrágicas de origen genético.- El defecto hereditario consiste en una deficiencia de un factor plasmático que impide la coagulación normal de la sangre.

Se conocen varias clases de hemofilia, - todas ellas hereditarias pero cada una con caracteres peculiares. Estas enfermedades son causadas - por falta de factor antihemofílico, componente tromboplastínico del plasma o antecedente tromboplastínico del plasma. Tres sustancias que participan en el mecanismo de plaquetas para iniciar la coagulación de la sangre. Sin embargo, estos tres factores no son necesarios para el mecanismo de coagulación de la tromboplastina tisular. Los tejidos del hemofílico experimentan desgarro grave que basta - para producir cantidades suficientes de tromboplastina tisular, la coagulación ocurre casi normalmente y se pierde poca sangre. Por otra parte, la ruptura sencilla de un vaso sanguíneo no produce abundante tromboplastina tisular y en estas circunstancias la hemorragia a menudo dura horas. El escape gradual de sangre a menudo origina la muerte del hemofílico.

Tipos de hemofilia.- Se distinguen tres - tipos de hemofilia por la deficiencia de tres factores de la coagulación que son el VIII, IX y XI lo - que da como resultado la Hemofilia "A" llamada -

también Hemofilia clásica", Hemofilia "B" o "Enfermedad de Christmas" y Hemofilia "C" o "Enfermedad de Rosenthal".

## HEMOFILIA A

La deficiencia del factor VIII pasa de una a otra generación como carácter recesivo ligado al sexo. En general la mujer es la portadora, pero no presenta signos ni síntomas clínicos del trastorno.

Se debe a la deficiencia del factor VIII de la coagulación llamada globulina antihemofílica, factor antihemofílico o tromboplastinógeno y se identifica con la hemofilia clásica.

En el 25% de los enfermos no hay antecedentes hereditarios familiares, hoy se cree que la producción de factor VIII no solo se gradúa en un locus del cromosoma X sino también en uno o más locus autosómicos. Esta hipótesis surgió del hecho de que la hemofilia "A" no siempre tiene la misma gravedad y que presenta distintos grados de intensidad clínica.

El síntoma principal reside en la hemorragia exagerada en distintas partes del cuerpo, como consecuencia de un ligero traumatismo o en forma espontánea. La hemorragia es una pérdida de sangre lenta y persistente fuera de toda proporción con la magnitud de la herida, puede durar horas, días o semanas.

## HEMOFILIA B ENFERMEDAD DE CHRISTMAS

Es por la deficiencia del factor IX de la coagulación o componente tromboplastínico plasmático o factor de Christmas, representa un 15% de las hemofilias.

Es también una anomalía hereditaria, que se transmite como un rasgo mendeliano recesivo, que está vinculado al sexo como la hemofilia clásica.

Como en la deficiencia del factor VIII tiene diferentes niveles de intensidad, según la concentración del factor, se manifiesta por lo tanto con diferentes niveles de severidad.

El factor IX se encuentra tanto en el plasma como en el suero, la deficiencia de estos pacientes es que no consumen el factor en el proceso de la coagulación. En pacientes con padecimientos hepáticos se observa una disminución de tromboplastina y protrombina.

## HEMOFILIA C 6 ENFERMEDAD DE ROSENTHAL

Se debe a la deficiencia del factor XI, precursor plasmático de la tromboplastina, se denomina como hemofilia C. Su mecanismo hereditario no se ha determinado muy claramente, se pensó que era un rasgo mendeliano dominante, de alto grado de penetración pero con expresión variable.

Como regla las hemorragias espontáneas - son raras, un rasgo característico de esta hemofilia es que se observa una hemostasia normal, después de una intervención quirúrgica.

El trastorno puede variar desde una forma leve con un tiempo de coagulación normal y consumo de protrombina apenas alterado, hasta una forma severa con un tiempo de coagulación alterado y consumo de protrombina anormal.

También podemos encontrar otras variantes, dentro de la clasificación ya mencionada, entre éstas tenemos: pseudo hemofilia y parahemofilia.

### SEUDOHEMOFILIA

La Pseudoheemofilia es una denominación que se aplica a una enfermedad parecida a la hemofilia cuya causa específica no se ha determinado. Es hereditaria, no ligada al sexo y generalmente se descubre en el comienzo de la vida debido a episodios hemorrágicos de origen espontáneo o provocados por ligeros traumatismos.

La principal manifestación clínica son las hemorragias, que pueden presentarse en cualquier sitio, incluso en la boca, en cuya localización el único signo clínico puede ser el acumulamiento de sangre en los bordes gingivales. Una hemorragia intensa y prolongada en el sitio de una extracción o de cualquier otra intervención bucal debe hacer pensar en una pseudoheemofilia. Sin embargo, las manifestaciones bucales van generalmente acompañadas de hemorragias en la nariz, el tubo gastrointestinal, petequias y equimosis de la piel.

Los datos de laboratorio en el paciente - pseudohefítico no suelen ser específicos, pero no - excluyen la posibilidad de que existan otras enfer- - medades hemorrágicas. El número de hematíes y - de plaquetas suele estar dentro de los límites nor- - males. La coagulación, protrombina y retracción - del coágulo son generalmente normales. Sin embar- - go, el tiempo de sangrado está alargado y la prue- - ba del torniquete es positiva en casi el 50% de los - enfermos. Los datos anteriores hacen suponer que - la responsable de las hemorragias es una anomalía - dad capilar.

### PARAHEMOFILIA

La Parahemofilia es una enfermedad he - morrágica, probablemente de origen hereditario, - ocasionada por deficiencia de la proacelerina del - plasma, uno de los factores necesarios para la con - versión de la protrombina en trombina.

La característica clínica de la parahemo - filia son, las hemorragias copiosas en uno o varios - puntos del organismo, espontáneas o consecutivas a - traumatismos. La boca puede ser una de las locali- - zaciones con acumulación de sangre de los bor- - des libres de las encías. También pueden hacer pen - sar en la parahemofilia, las hemorragias intensas - prolongadas en el sitio de una extracción o de una - intervención quirúrgica. Pueden observarse pete- - quias y equimosis de la mucosa. Generalmente se - obtienen con facilidad antecedentes de hemorragias - en otros sitios como la nariz, el tubo gastrointesti- - nal y la piel (petequias, equimosis y hematomas).

Los hallazgos de laboratorio, indican un tiempo de coagulación y un tiempo de protrombina aumentados y como es natural, hay una disminución del contenido de acelerina del plasma.

## MANIFESTACIONES GENERALES Y BUCALES DE LA HEMOFILIA

Como el fenómeno anormal de los tres tipos de hemofilia son las hemorragias, las manifestaciones clínicas son fundamentalmente las mismas en los tres.

El exámen de la boca del hemofílico que no sangra, no demuestra en general nada anormal; no existen signos clínicos demostrables que hagan pensar en la enfermedad. Así, es necesario obtener una historia clínica con antecedentes hemorrágicos antes de emprender una intervención quirúrgica bucal que pueda implicar la rotura de vasos sanguíneos.

Las hemorragias del hemofílico pueden producirse por los traumatismos más pequeños; el más ligero corte o abrasión de los tejidos blandos, como los que pueden producirse en las intervenciones operatorias, las lesiones gingivales en las intervenciones periodontales o hasta en las profilácticas, y la rotura de vasos sanguíneos ocasionada por la introducción de una aguja hipodérmica traumatizante, pueden ser suficientes para ocasionar graves episodios hemorrágicos. Es evidente, por lo tanto, que cuando se considera imprescindible alguna extracción o intervención quirúrgica bucal o periodontal, es indispensable una consulta médica. Si la in-

intervención quirúrgica se ha considerado imprescindible, debe llevarse a cabo en un hospital bajo la vigilancia del hematólogo.

Los episodios hemorrágicos en la boca de los hemofílicos, suelen caracterizarse por su intensidad, la hemorragia es profusa y a veces masiva y prolongada. Los esfuerzos locales aislados para contener la hemorragia o iniciar la coagulación casi fracasan constantemente.

#### MANEJO ODONTOLÓGICO DE LOS PACIENTES CON HEMOFILIA

En varios hospitales, se llevan a cabo diferentes técnicas para impedir el sangrado post-odontectomía en pacientes hemofílicos, éstas son:

- 1.- Taponamientos alveolares con Novocell.
- 2.- Taponamientos alveolares con Gel-Foam.
- 3.- Suturas de bordes alveolares.
- 4.- Bandas elásticas.
- 5.- Taponamiento con cemento de Kirkland.
- 6.- Reimplantes dentarios.
- 7.- Férulas de acrílico.

- 8.- Taponamiento alveolar con yeso.
- 9.- Suturas con "Rubber-Dam" en bordes de la herida.
- 10.- Taponamiento con yeso y suturas de "Rubber-Dam".

Los pacientes son tratados odontológica-  
mente en forma integral en una sola sesión, bajo  
anestesia general por intubación orotraqueal.

Las técnicas mencionadas, son medios he-  
mostáticos locales. Para que estas sean unas bue-  
nas técnicas deben reunir dos requisitos.

- 1.- Controlar efectivamente el sangrado.
- 2.- Disminuir los días de estancia hospi-  
talaria.

Entre todas, el reimplante dentario resul-  
ta ser lo más eficaz. Esto se debe a que el sangra-  
do postextracción dentaria, está influido por dos  
condiciones principales.

La extensión de la lesión y la presión de  
salida del sangrado, circunstancias que, unidas a la  
disminución o deficiencia de uno de los factores de  
la coagulación impiden la formación de un coágulo -  
fuerte y firme que evite la salida de sangre por la  
herida en otras palabras la hemorragia es directa-  
mente proporcional a la superficie de la lesión y a  
la tensión sanguínea. En los sujetos hemofílicos es-

te problema se agrava debido a la incapacidad de la formación de coágulos firmes y fuertes, lo que impide igualar o superar artificialmente esta presión - y por otra parte, disminuir la extensión de la lesión para evitar de este modo la hemorragia. Posiblemente no exista ningún factor que cumpla éstos - requisitos mejor que el propio diente en su alvéolo.

En la rama de Cirugía Odontológica, tenemos otros sistemas de tratar a un paciente hemorrhico, aunque como ya sabemos, este trabajo debe - hacerse en conjunto, por parte del Cirujano Dentista y el Médico encargado de la atención del paciente hemorrhico.

El tratamiento debe llevarse a cabo en un hospital:

1.- Empleo de hemostáticos locales.- Como la celulosa oxidada saturada con solución de  $\text{NaHCO}_3$  y trombina bovina. Después de las intervenciones quirúrgicas en la boca, esta solución se coloca en cada uno de los alvéolos con una gasa estéril, previamente lavado y secado. Una cantidad incluso - mínima de fibrina o una sangre parcialmente coagulada, puede impedir la actividad hemostática de la - trombina aplicada localmente. Después de esta manobra, se protege el alvéolo dental con procesos - mecánicos para que no se altere el coágulo.

2.- Férulas mecánicas.- Hay acuerdo casi unánime acerca de que, una vez formado un coágulo en un hemorrhico, se debe vigilar estrechamente, para que no vaya a desplazarse, pues se reanudaría el sangrado.

La férula debe prepararse de manera que proteja el coágulo, sin ejercer demasiada presión. - Si se ejerce presión sobre el coágulo en un hemofílico, con la férula mecánica, con una torunda de gasa, el sangrado no se suspende; lo único que pasa es que la sangre no escapa por la vía normal en la parte superior del alvéolo, sino que produce una hemorragia intracelular y produce un hematoma. Puede haber incluso peligro para la vida si la infiltración afecta los distintos planos del cuello y llega a cerrar las vías respiratorias. Las férulas se deben emplear en conjugación con la terapéutica local en general para lograr la formación del coágulo.

3.- Suturas.- Existen controversias acerca del empleo de las suturas que depende al parecer del caso en particular. Estas suturas deberán ser con aguja atraumática y su número debe ser el mínimo necesario para proteger el coágulo y aproximar los tejidos, en general las suturas deberán conjugarse con terapéutica coagulante local o general.

#### TRATAMIENTO GENERAL PARA LOS PACIENTES HEMOFÍLICOS

Las hemofilias son enfermedades incurables, queremos decir que hasta la fecha no hay nada que resuelva totalmente el problema de los factores de coagulación, ni se modifica con el tiempo, es decir un hemofílico severo siempre es así y un hemofílico moderado o leve también.

Actualmente se cuenta con plasma o con concentrados del factor carente, esto ha hecho que el pronóstico del hemofílico sea favorable.

Hasta hace poco tiempo, se consideraba - al hemofílico inútil a la sociedad, pero gracias a la terapéutica empleada y a la coordinación del equipo - médico (Médico General, Hematólogo, Odontólogo, - Enfermeras, Psiquiatras, Trabajadoras Sociales, - Ortopedista, etc.). Se ha logrado que estos pacien - tes se incorporen a la sociedad, llevando una vida - casi normal.

Algunas de las indicaciones preventivas, - para estos pacientes son las siguientes: la no admi - nistración de inyecciones intramusculares, ni admi - nistración de ácido acetil-salicílico, como son los - analgésicos y antipiréticos, substituyéndolos éstos - por el propoxifeno y el acetaminofén.

El tratamiento a seguir es el empleo de - los crioprecipitados en primer lugar, aunque la san - gre total y el plasma son parte complementaria del tratamiento.

Como dato de información, diremos que - los crioprecipitados se usan fundamentalmente por - que aportan, de acuerdo a las estadísticas del Ban - co de Sangre del C.M.N. de 50 a 100 Unidades de - Factor VIII.

Recordaremos que en las epistaxis, se - usa taponamiento con gasa humedecida en vaselina - neosinefrina o Amicar.

En sangrados de la cavidad oral, lo reco - mendado es usar el Amicar en una dosis que se ini - cia con 200mg/Kg de peso y que va bajando gradual - mente, según lo amerite el paciente. Este mismo -

Amicar se usa diluido con suero fisiológico o con agua bidestilada, que se usa como enjuague.

En los casos de exodoncia, se sigue el mismo tratamiento, solo que éste se administra un día antes y continuado por dos o tres días más. Hay que hacer hincapié en que se debe usar Factor VIII, una hora antes de la exodoncia y repetirlo cada 12 horas o cada 24, por los días que sea necesario. La vía de administración de estos crioprecipitados es por venoclisis.

#### EDUCACION DENTAL PARA EL HEMOFILICO Y SUS PADRES

En la clínica para el tratamiento de la hemofilia, es indispensable la creación de un programa educacional integral para el hemofílico y sus padres que deberá ser conducido por higienistas dentales, bajo la supervisión de un dentista.

Las sesiones entre el hemofílico, sus padres y el higienista dental deberán cubrir un amplio espectro de factores directamente relacionados con la prevención de la patología bucal. La importancia del control de placa y la nutrición, deberán ser explicados cuidadosamente al hemofílico y sus padres.

Se demostrará también, el método para la eliminación de placa usando el cepillo dental sobre un modelo durante la primera sesión, cuando estén juntos varios hemofílicos y sus padres. Posteriormente se enseñará a cada paciente individual, la forma de eliminar la placa con cepillo e hilo dental

en su propia boca. Para mostrar la presencia de placa sobre la superficie del diente, se le da al paciente un agente revelador de la placa tal como una pastilla con pigmento de eritrocina, pidiéndole que la mastique y la haga pasar entre los dientes durante 60 segundos. Esto permitirá al paciente, con la ayuda del espejo, observar las áreas en que se haya acumulada la placa y donde deberá usarse el cepillo o el hilo para eliminarla.

En niños pequeños, la ayuda de los padres es indispensable para establecer un buen programa de control de placa.

Los consejos nutricionales, también constituyen una parte importante del programa educacional para el hemofílico y sus padres. Deberá hacerse énfasis en la dieta adecuada. Se recomendarán alimentos que no sean cariogénicos y se explicará el papel de los carbohidratos de la dieta, en la etiología de la caries dental.

Los conceptos básicos, sobre los que va a planearse un programa de educación dental para el hemofílico y sus padres son:

- a).- La motivación para efectuar diariamente la higiene dental en forma eficaz es esencial.
- b).- El cepillado de los dientes no conduce a sangrado abundante.
- c).- La higiene bucal diaria reducirá significativamente la frecuencia de caries dental y enfermedades periodontales.

La motivación adecuada de los hemofílicos, es una labor difícil, pero puede ser realizada si se comienza a temprana edad. Un psicólogo como miembro, puede ser de gran ayuda para resolver este problema. La falta de motivación aunada a los conceptos erróneos de los padres de algunos hemofílicos y médicos, en el sentido de que el cepillado de los dientes provocará grave sangrado gingival ha conducido a que un gran número de hemofílicos se encuentren en condiciones bucales deplorables. Todos estos pacientes, tienen un común denominador como motivo para su mal estado de la boca. Este es una combinación de diversos factores: - Falta de motivación para hacer la higiene bucal diaria, renuencia de algunos dentistas privados a tratar a los hemofílicos y consejos por parte de algunos de sus médicos de no cepillarse los dientes para evitar el sangrado.

## CAPITULO III

### PURPURAS

El término púrpura proviene de la palabra griega porphyra, nombre del molusco del cual se obtenía la púrpura colorante.

Enfermedad hemorrágica, la cual se caracteriza por traumatismos fisiológicos que implican la vida habitual, se acompañan de extravasaciones sanguíneas y lesiones pequeñas dan lugar a hemorragias, evidentemente fuera de proporción con la causa aparente. Las enfermedades hemorrágicas, tienen como base una alteración vascular, una alteración plaquetaria o una alteración en el proceso de coagulación.

Pueden ser enfermedades hereditarias y por tanto congénitas y permanentes o bien, ser producidas por una alteración patológica transitoria o de carácter adquirido.

Diagnóstico y sus principios generales. - Para el diagnóstico de una enfermedad hemorrágica, nos valemos de cuatro datos o signos.

1.- Manifestaciones en la piel y en las mucosas, que no solamente permiten afirmar que el paciente tiene una enfermedad hemorrágica, sino también limitar en forma muy importante, el número de posibilidades nosológicas.

2.- Sangrado "anormal", o "patológico" (en contraposición al "normal" o esperado dada la -

magnitud de una lesión), caracterizado por falta de proporción entre el agente aparentemente causal de la hemorragia y la presentación, intensidad o duración de la misma.

3.- La presencia en otros pacientes de múltiples sitios de sangrado, que ni remotamente pueden ser explicadas por coincidencia de lesiones localizadas.

4.- Obtención de datos característicos en el estudio de laboratorio, tanto en los ya mencionados como en aquéllos en los que se sospecha el diagnóstico, ya sea por consideraciones de tipo genético ó porque presentan una enfermedad en la que se sabe de antemano que con cierta frecuencia, existen alteraciones de la hemostasis.

Ocasionalmente se descubren también en enfermos, mediante las pruebas de tendencia al sangrado, que se practican en el paciente que va a ser sometido a cirugía.

Manifestaciones en la piel y las mucosas. Pueden mencionarse casos ilustrativos, como ejemplo, se puede citar el caso de un paciente con lesiones que afectan regiones glúteas, músculos, piernas y cara posterior de antebrazos. Las lesiones son ligeramente levantadas de varios mm de diámetro, de color rosa, aunque algunas tienen infiltrado hemorrágico. Las lesiones son más abundantes en las zonas de presión del elástico de los calcetines. Si esta descripción, se completa con el relato de dolores abdominales, de artralgia y de ausencia de sangrado importante (que en caso de presentarse sería

bajo la forma de hematuria o melena), el médico, - tiene los elementos fundamentales de juicio para - pensar que se trata de púrpura anafilactoide.

Otro ejemplo, se puede señalar una lesión que afecta la mayor parte de miembros inferiores, - cuyas características sugieren fuertemente la exis - tencia de hemorragia y al mismo tiempo de necro - sis de los tejidos (ésta, con mucha frecuencia se - manifiesta inicialmente, por la formación de bulas - que contienen líquido serosanguinolento).

La presencia de esta lesión en un pacien - te que alrededor de unos nueve días antes, curó de una faringitis estreptococcica o de varicela, que - permaneció asintomático hasta unas horas antes y - que en forma brusca presentó equimosis que se ex - tendió con rapidez, al mismo tiempo que desarrolla - ba palidez, mal estado general e incluso datos de - choque, permiten al médico establecer diagnóstico - de púrpura fulminante. La exploración intencionada podría revelar otras manifestaciones hemorrágicas - secundarias al consumo de plaquetas y factores de - la coagulación en la zona afectada, que la mayoría - de las veces son poco numerosas y poco aparentes. Se puede presentar una lesión semejante en el si - tío de aplicación de una venoclisis, en un niño con diarrea, desequilibrio electrolítico y septicemia. - También podría observarse una lesión semejante en picaduras de algunas serpientes. En las 3 situacio - nes se trata de coagulación intravascular en bloque.

Como tercer caso puedo citarse la presen - cia de puntos hemorrágicos que no forman relieve -

y que afectan cualquier punto del cuerpo, aunque predomina en zonas de presión y en porciones declives, acompañados de equimosis y con frecuencia de sangrado por mucosas. Este conjunto es muy sugestivo de púrpura trombocitopénica o defecto plaquetario funcional.

Finalmente como cuarto ejemplo, puede mencionarse un gran hematoma en un niño que no ha sufrido un traumatismo importante y que no tiene puntos hemorrágicos; este conjunto es muy sugestivo de la existencia de un defecto severo de la coagulación.

El sangrado anormal, caracterizado por presentación, magnitud o persistencia de la hemorragia fuera de proporción con la lesión local, a la que pudiera atribuirse el sangrado, presente en todos los pacientes con enfermedad hemorrágica hereditaria estudiados hasta el momento actual.

El 90% de los pacientes con enfermedad hemorrágica hereditaria, presentan sangrado simultáneo por varios sitios o sangrado de localización múltiple en forma sucesiva.

En los casos en que el cuadro clínico es muy evidente, la alteración de las pruebas de laboratorio es también muy llamativa. En cambio, los pacientes con diátesis hemorrágicas leves o cambiantes, con frecuencia, el diagnóstico por el laboratorio, el producto de estudios repetidos por un período prolongado de tiempo.

**Caracteres Generales.**- El diagnóstico de púrpura, en general, se funda en la presencia de tres manifestaciones cardinales:

- a).- Fenómenos hemorrágicos en piel. -  
 b).- Hemorragias mucosas espontáneas. c).- Hemorragias viscerales. La frecuencia y la intensidad de cada una de estas manifestaciones, varía de un caso a otro, pero en general el orden en que se expresaron, corresponde a su frecuencia en la clínica.

Entre los fenómenos hemorrágicos que se presentan en la piel y las mucosas, el más importante es el hallazgo de puntos hemorrágicos, que traducen en términos generales la presencia de una alteración en los capilares, de plaquetopenia o de alteración plaquetaria funcional. Hay variantes de este fenómeno. 1.- El fenómeno purpúrico puro, constituido por puntos pequeños, redondos, a veces confluentes, que no hacen relieve en la piel y que cambian de color del rojo vivo al violeta, de acuerdo con su antigüedad.

Estas lesiones las observamos en púrpura trombocitopénica o en alteraciones plaquetarias funcionales.- 2.- Fenómeno hemorrágico asociado a fenómeno congestivo, que en general alcanza un tamaño mayor, forma relieve en la piel, desaparece parcialmente a la compresión y con frecuencia coincide con otras manifestaciones vasculares no acompañadas de extravasación de los eritrocitos. Al desaparecer, deja como secuela pequeñas manchas de color café claro sucio. Son las lesiones ca\_

racterísticas de la púrpura anafilactoide. 3.- Fenómeno hemorrágico que se asocia a la obliteración de pequeños vasos superficiales, se trata en general de lesiones de mayor tamaño que el que se observa en la manifestación pura, forman relieve, se les aprecia infiltración central y evolucionan a la formación de un pequeño nódulo fibroso central con palidez de la piel que lo cubre. Estas manifestaciones, deben diferenciarse del puntillero hemorrágico que se presenta por éxtasis venosa prolongada, por ejemplo, el que en forma característica está localizado a la zona de presentación del recién nacido. - Muy ocasionalmente, las picaduras múltiples por insecto en ciertas zonas del cuerpo, pueden simular lesiones purpúricas de las que se diferencian por la presencia de fenómeno congestivo y por la existencia de lesión central de la piel.

Las hemorragias espontáneas de las mucosas, son muy frecuentes en púrpura trombocitopénica (epistaxis y gingivorragias). En púrpura anafilactoide se observa melena y con poca frecuencia epistaxis.

En cuanto a las hemorragias viscerales, aunque por fortuna no muy frecuentes, entrañan mal pronóstico las que afectan sistema nervioso central y pulmones, en los pacientes con púrpura trombocitopénica. En púrpura anafilactoide, prácticamente la única hemorragia visceral es la hematuria.

Como puede verse, las manifestaciones hemorrágicas observadas en la púrpura trombocitopénica, en la púrpura anafilactoide, en la púrpura -

del desnutrido y en la púrpura de las enfermedades infecciosas, se ajustan a lo señalado, en cambio - la lesión fundamental de la púrpura fulminante tiene características totalmente diferentes, excepto en - los casos en que la lesión fundamental se añade la presencia de puntos hemorrágicos por consumo de - plaquetas. Sin embargo, el uso ha consagrado el - término y no hay razón para tratar de modificarlo, sino simplemente hacer notar que a pesar de su - nombre, tiene características sustancialmente dife- - rentes a las de las otras púrpuras.

Tradicionalmente, se dividen a las púrpu- ras en trombocitopénicas y no trombocitopénicas, - tomando como base la cuenta de plaquetas. Esta cla- sificación en algunos aspectos, es demasiado sim- - plista. Puede colocarse en un extremo al paciente - con púrpura trombocitopénica, que sangra en los pe- ríodos en que la cuenta de plaquetas es muy baja. - En el otro extremo, puede colocarse a la púrpura - anafilactoide en la que nunca se observa plaquetope- nia.

Entre estos dos extremos bien definidos, - quedan situadas, la púrpura del desnutrido con pla- quetopenia en algunos pacientes y solamente con al- teraciones plaquetarias funcionales en otros enfer- - mos. La púrpura de las enfermedades infecciosas - en la que puede encontrarse cuenta normal de pla- - quetas o cuenta baja y finalmente la púrpura fulmi- nante caracterizada la mayoría de las veces por - descenso de plaquetas, de fibrinógeno y de otros - factores de coagulación, pero en otros pacientes - sin plaquetopenia, lo que puede explicarse por que -

en unos enfermos el fenómeno de coagulación intravascular no fue muy extenso y en otros, porque se detuvo el proceso, con recuperación rápida de las cuentas de plaquetas. La variación en la cuenta de plaquetas, dentro de una misma entidad patológica, produce desconcierto, cuando se toma en sentido estricto la clasificación tradicional.

**Diagnóstico de Púrpura Anafilactoide.**— La enfermedad no representa un problema hematológico, por el contrario la preocupación del médico tratante, debe enfocarse primero a establecer si existe o no lesión renal y después a vigilar al paciente, desde el punto de vista por varios años. Es también muy importante descubrir el agente etiológico. — Otros aspectos que deben tenerse presentes desde el punto de vista de diagnóstico, son la posibilidad de que un paciente hipertenso desarrolle encefalopatía hipertensiva. La posibilidad de que se presente lesión del aparato cardiovascular central y finalmente la posibilidad de que un paciente desarrolle invaginación intestinal (alrededor de 1 a 2%). Esto último ofrece alguna dificultad por la gran frecuencia con que los pacientes se quejan de dolor abdominal, por lo que con alguna frecuencia, es necesario colocar al paciente bajo la vigilancia de un grupo de cirugía calificada.

**Púrpura en el niño con desnutrición de 3er. grado.**— Este tipo de púrpura está presente en el 21.7% de los niños con desnutrición de 3er. grado. Es más frecuente a mayor duración de la deficiencia nutricional. Es también más frecuente en los niños edematosos.

El aspecto clínico es característico, por - que se trata de una paciente con historia de defi- - ciencia en el aporte de alimentos, deficiencia en el peso del 40% ó más, alteraciones en cabello, piel - y mucosas, retraso psicomotor y retraso en la - edad ósea, que presenta lesiones hemorrágicas cons- - tituidas por puntos que no hacen relieve, que pue- - den ser confluentes y que tienen una distribución - central característica, predominando en el abdomen, con disminución progresiva del número de las lesio- - nes hacia el cuello y las raíces de los miembros.

Es fundamental recordar, que los proce - sos infecciosos predominan significativamente en los desnutridos con púrpura en relación a los desnutri - dos sin púrpura. Si se recuerda que la letalidad es significativamente más elevada en el grupo de pa - cientes purpúricos, será evidente la obligación del - médico tratante de identificar los procesos infeccio - sos del paciente, lo que puede mejorar la posibili - dad de sobrevivir.

También en este grupo predominan ane - mias definidas como la megaloblástica, la aplasia - de serie roja y la anemia hipocrómica. La primera y la tercera requieren tratamiento específico, ade - más de todas las medidas de tratamiento que se - utilizan en el niño desnutrido, por tanto, es neces - ario el estudio de estas posibilidades, ya que el tra - tamiento adecuado de las mismas puede influir en el pronóstico del paciente.

Debe señalarse que la posibilidad de san - grar, es prácticamente igual en el niño con desnu -

trición de 3er. grado con púrpura y sin púrpura, - ya que independientemente de la presencia de este - cuadro clínico, presentan en un porcentaje elevado - deficiencia de protrombina, factor VII, factor IX y - factor X, deficiencias que por sí solas pueden expli - car el sangrado intestinal.

El laboratorio muestra datos del paciente, con valores más bajos de hemoglobina que en los - que no tienen púrpura. También existen alteraciones que permiten el diagnóstico de las anemias mencio - nadas. Cerca de la mitad, presentan plaquetopenia - con alteraciones de las funciones de las plaquetas y la otra mitad presenta nada más estas últimas.

Púrpura fulminante.- Henoch en 1887, de - nominó púrpura fulminante a una condición caracte - rizada por hemorragia cutánea que progresaba con - mucha rapidez, formación de bulas en las áreas de hemorragia, ausencia de hemorragias mucosas y - progresión rápida hacia la muerte.

En otro estudio se concluyó que la enfer - medad puede definirse como: 1).- Una enfermedad - infantil.

2).- Precedida por algún trastorno aparente - mente sin trascendencia, generalmente una infec - ción.

3).- Después de un período latente muy - claro, aunque de duración variable se inicia brusca - mente sangrado en la piel, que se extiende rápida - mente y que con frecuencia progresa por oleadas. - En consecuencia se presenta anemia.

4).- Si el niño sobrevive suficiente tiempo, las lesiones sufren necrosis.

5).- Presencia de anomalías en las pruebas de laboratorio, compatibles con la existencia de coagulación intravascular.

6).- Trombosis extensa de capilares y vénulas de los sitios afectados. Sólo cabe añadir dentro de la definición de esta entidad, que la lesión de la piel no corresponde a un fenómeno hemorrágico puro, sino que, el aspecto sugiere hemorragia y necrosis. Aunque por fortuna no es una entidad frecuente, tiene mucho interés su identificación, porque su tratamiento precoz a base de heparina, puede salvar la vida del paciente y reducir la pérdida de tejidos a un mínimo muy satisfactorio.

No hay predominio de sexo, es importante insistir, en que es básico en el diagnóstico de púrpura fulminante, el hecho de que, el enfermo haya tenido un proceso infeccioso previo (estreptococcia o varicela), con curación aparente seguido de un período asintomático alrededor de una semana al cabo del cual, se desarrolla un cuadro de instalación brusca y evolución muy rápida.

Las áreas afectadas, son generalmente simétricas. Es frecuente que las zonas afectadas tengan por lo menos 10cm por lado y que afecte toda la superficie del tobillo o de la pierna o todo el dorso del pie o de las manos. No solo presentan extravasación sanguínea y necrosis sino también edema. Este último tiene importancia, porque es el primer signo que se modifica cuando el tratamiento

tiene buen resultado. Los pulsos son normales al principio, pero desaparece si la lesión no se detiene en forma oportuna. En unos días, se inicia el desprendimiento de las zonas afectadas; si el diagnóstico es tardío y a pesar de esto se salvó el paciente, la pérdida puede ser de casi la totalidad de las dos piernas, de uno o de los dos pies, de una mano. Pero en cambio, si el tratamiento se inició con oportunidad, sorprende que en gran parte de la lesión la pérdida solo comprenda la epidermis y la porción central de la placa, solo piel y tejido conjuntivo subcutáneo.

Algunos pacientes presentan sangrado secundario al consumo intravascular de factores.

Es frecuente el estado de choque por la cantidad de sangre atrapada en las lesiones, pero ocasionalmente puede deberse a lesión suprarrenal.

Los estudios de laboratorio muestran anemia aguda, en relación con la cantidad de sangre contenida en la lesión. Es frecuente la presencia de leucocitosis. Pueden presentarse alzas febriles, en general muy moderadas, los estudios de laboratorio no deben mostrar septicemia ni infección primaria de la zona afectada.

La púrpura fulminante debe distinguirse de los cuadros de septicemia que se acompañan de coagulación intravascular diseminada, de las lesiones trombohemorrágicas por venoclitosis y del fenómeno trombohemorrágico producido por picadura de algunas serpientes.

En el caso del fenómeno trombohemorrágico por picadura de serpiente, la lesión no es sistémica y se localiza en el sitio de la picadura.

La lesión trombohemorrágica por venoclisis, se presenta con mayor frecuencia en lactantes que han sufrido durante varios días diarrea enteral-infecciosa, de tal magnitud, que requirieron la corrección del desequilibrio hidroelectrolítico mediante infusión endovenosa prolongada. Es frecuente que estos pacientes tengan manifestaciones de infección en otras vísceras, como bronconeumonía, meningitis, que en conjunto sugieren la posibilidad de septicemia. Por tanto, la presentación de coagulación intravascular en la zona en que recibió la venoclisis, hace pensar que simplemente el procedimiento actuó como desencadenante del proceso a ese nivel.

La relación entre la lesión trombohemorrágica de la púrpura fulminante y el consumo de plaquetas y factores de coagulación, es muy objetiva y permite comprender lo que ocurre en otras entidades. Una septicemia por germen Gram negativo, se observan escasas lesiones trombohemorrágicas, en general pequeñas, en sitios de presión, con un consumo importante de plaquetas y factores de coagulación secundario a la coagulación intravascular diseminada y en otras entidades, solo existe el fenómeno diseminado y el consumo secundario, prácticamente sin lesiones trombohemorrágicas visibles al exterior. Se ha demostrado coagulación intravascular aguda diseminada, en estado de choque de cualquier causa, enfermedades infecciosas agudas como meningococemia, hemólisis intravascular

y síndrome hemolítico urémico. Además de la forma aguda, en algunas enfermedades, se ha demostrado coagulación intravascular de forma crónica, siendo el caso de el hemangioma gigante, leucemia promielocítica, enfermedad hepática, púrpura trombocitopénica trombótica y hemoglobinuria paroxística nocturna.

El diagnóstico de coagulación intravascular diseminada, se funda por una parte en la caída de plaquetas, fibrinógeno, protrombina, factor V, VIII y por otra, en la demostración de productos de la degradación del fibrinógeno y de la fibrina. Es frecuente que se active secundariamente el sistema de fibrinólisis, lo que se puede demostrar mediante la prueba de la hemoglobina.

#### PURPURA TROMBOCITOPENICA

Es un cuadro hemorrágico de intensidad variable, en relación con la disminución de la cifra de plaquetas, que en estos pacientes constituye la anomalía fundamental del proceso de la hemostasis.

Está caracterizada por la presencia de puntos hemorrágicos, que no determinan ningún relieve y que afectan tanto las mucosas, como en forma indistinta cualquier región de la superficie del cuerpo, aunque predominan en las zonas donde la presión venosa es más elevada y en aquellas sujetas a presión del exterior. Con frecuencia se ven agrupamientos en trayectos lineales, que siguen los pliegues de la ropa. La asociación de los puntos hemorrágicos a equimosis, pequeños hematomas y -

sangrado de las mucosas, es prácticamente patognomónica de púrpura por plaquetopenia o por alteración funcional de las plaquetas.

La retracción del coágulo, resulta anormal en el 90% de los pacientes con plaquetopenia. La prueba del torniquete resulta positiva en las 2/3 partes y el tiempo de sangrado de Ivy, prolongado en el 75% de los enfermos. De tal forma que el torniquete, el tiempo de sangrado, la biometría hemática, la cuenta de plaquetas y la retracción del coágulo, forman parte obligada del estudio de estos pacientes. En púrpura por alteración funcional de plaquetas, se encuentra anormal también la prueba del torniquete y el tiempo de sangrado, en cambio la apreciación del número y la cuenta de plaquetas, muestran resultado normal y de acuerdo con la alteración funcional de que se trate, se encuentra la alteración en la retracción del coágulo, en la adhesividad y en la metamorfosis viscosa o en la dosificación de factor III.

Si el cuadro clínico y los datos de laboratorio mencionados, permiten concluir que el paciente tiene púrpura trombocitopénica, conviene recordar que la plaquetopenia puede producirse a través de los siguientes mecanismos:

1.- Plaquetopenia por ausencia en la médula ósea de las células de las que se desprenden las plaquetas como son los megacariocitos. Es el mecanismo más frecuente en pediatría, la leucemia aguda es cuatro a cinco veces más frecuente que la púrpura trombocitopénica idiopática y por otra

parte, la anemia refractaria donde se observa fundamentalmente plaquetopenia por ausencia de megacariocitos. Puede añadirse que la embriopatía causada por la rubéola y de causa desconocida con anomalías del esqueleto y del aparato cardiovascular, hay púrpura trombocitopénica por ausencia de megacariocitos. Los pacientes con leucemia aguda, anemia refractaria y embriopatía no tienen plaquetopenia pura, sino plaquetopenia con alteración de otras células sanguíneas, en los dos primeros casos y con varias alteraciones viscerales en el último.

2.- Acción de un autoanticuerpo plaquetario que muy probablemente explica la mayor parte de las púrpuras trombocitopénicas idiopáticas crónicas. Acción de un isoanticuerpo antiplaquetario, que explica los casos de púrpura neonatal primaria (púrpura trombocitopénica en el niño recién nacido, producida por el paso a través de la placenta de un isoanticuerpo materno, causado por la sensibilización de la madre a un antígeno de las plaquetas de su producto). Acción de un anticuerpo antiplaquetario inducido por un agente externo y que requiere la presencia de éste para determinar plaquetopenia. Este es el caso de las púrpuras trombocitopénicas agudas producidas por medicamento.

3.- Disminución de la sobrevivencia plaquetaria por defecto bioquímico en su constitución. Tiene poca importancia práctica por que sólo se ha demostrado en una de las varias formas de púrpuras trombocitopénicas hereditarias.

Por lo tanto, la púrpura trombocitopénica

no es una entidad nosológica, es un síndrome inducido por un gran número de causas y representa la primera etapa del diagnóstico en un paciente en el que finalmente debe llegar a establecerse la existencia de una de las entidades nosológicas que se presentan en la tabla I. Puede observarse en esta tabla, que se toma como base para la división de las púrpuras trombocitopénicas, el que represente la única alteración del paciente o por el contrario que se trate de un síndrome purpúrico asociado a otras manifestaciones y a su vez, cada uno de estos grandes grupos se subdividen por el carácter hereditario o no, de la entidad.

## CUADRO I

CLASIFICACION DE LAS TROMBOCITOPENIAS TOMANDO EN CUENTA SU ASOCIACION A OTRAS MANIFESTACIONES Y SU CARACTER HEREDITARIO.

	Púrpuras trombocitopénicas hereditarias.	Púrpuras trombocitopénicas no hereditarias
Síndrome purpúrico aislado	<p>Púrpura trombocitopénica familiar ( carácter dominante ). Trombocitopenia trombopática hereditaria.</p> <p>Púrpura trombocitopénica hereditaria. ( carácter somático recesivo ).</p> <p>Deficiencia congénita de -- trombopoyetina.</p>	<p>Púrpura trombocitopénica neonatal primaria. Púrpura trombocitopénica en hijos de madres con púrpura.</p> <p>Púrpura trombocitopénica por droga.</p> <p>Púrpura trombocitopénica idiopática.</p>
Síndrome purpúrico a otras manifestaciones.	<p>Síndrome de Wiskott-Aldrich.</p> <p>Anomalia de May-Hegglin.</p> <p>Anemia de Fanconi.</p>	<p>Lupus eritematoso diseminado.</p> <p>Púrpura trombocitopénica trombótica y síndrome hemolítico urémico.</p> <p>Síndrome de Evans.</p> <p>Anemia megaloblástica.</p> <p>Desnutrición de tercer grado.</p> <p>Anemia refractaria.</p> <p>Hemoglobinuria paroxística nocturna.</p> <p>Procesos hematológicos malignos.</p> <p>Púrpura en procesos infecciosos.</p> <p>Coagulación intravascular diseminada.</p> <p>Síndrome de Kasabach-Merritt Embriopatía.</p>

Diagnóstico diferencial de los cuadros de púrpura trombocitopénica.- De acuerdo con lo expuesto una vez que se ha establecido la existencia de un síndrome de púrpura trombocitopénica, se pasa a la etapa siguiente, que consiste en definir si la púrpura trombocitopénica, es la enfermedad del paciente o si forma parte de una enfermedad que afecta simultáneamente otros sectores de la sangre o del organismo.

Una asociación, no muy frecuente, es la de púrpura trombocitopénica y anemia hemolítica. En esta asociación, la intensidad de la anemia es mayor que la esperada por la intensidad del sangrado. El paciente con frecuencia presenta ictericia. En el estudio de laboratorio, se encuentra reticulocitosis, normoblastemia en constante, basofilia difusa, aumento de la bilirrubina indirecta y alteraciones morfológicas de los glóbulos rojos. Aunque el paciente con plaquetopenia puede presentar reticulocitosis y normoblastemia en relación con el sangrado, en general, la cifra de reticulocitos es más elevada cuando el paciente tiene anemia hemolítica. No se ha observado en el laboratorio ningún paciente con hiperbilirrubinemia atribuible a las extravasaciones sangüneas de la plaquetopenia. En cuanto a las alteraciones de los glóbulos rojos se observa microesferocitosis en aquéllos pacientes en los que el fenómeno hemolítico es producido por un auto-anticuerpo, como en el síndrome de Evans y en el de lupus eritematoso diseminado. En cambio, las deformaciones de los glóbulos rojos que hacen pensar que se tratan de fragmentos o secciones de los mismos, se han observado en pacientes con púrpura trombocitopénica.

topénica trombótica y con síndrome hemolítico urémico. Finalmente, se encuentra asociación de púrpura trombocitopénica y anemia hemolítica en algunos enfermos con reticuloendoteliosis maligna o con algunos procesos infecciosos.

Hasta este momento, se ha dirigido la atención a examinar las posibilidades de diagnóstico, que surgen cuando la púrpura trombocitopénica se asocia a otras alteraciones sanguíneas. Conviene examinar en este momento las posibilidades que se plantean, cuando la púrpura trombocitopénica está asociada a otras manifestaciones viscerales, no explicables desde luego por hemorragia. Puede señalarse desde luego, que la presencia de crecimientos viscerales importantes, no corresponde al síndrome puro de púrpura trombocitopénica. En consecuencia, si se descubre hepato o esplenomegalia importantes, en un paciente con púrpura trombocitopénica, cabe pensar en la posibilidad de proceso hematológico maligno. En lo que toca a otras vísceras, pueden estar afectadas por infiltración en el caso de proceso maligno, por proceso inflamatorio en el caso de infección y de lupus eritematoso diseminado y por fenómenos isquémicos en el caso de púrpura trombocitopénica trombótica.

Una asociación muy peculiar, es aquella constituida por púrpura trombocitopénica, infecciones frecuentes, alteraciones del sistema inmunitario, eczema y que constituyen los aspectos característicos del síndrome de Wiskott-Aldrich.

Finalmente, debe mencionarse la asociación de signos de carencia en el caso de púrpura del desnutrido de tercer grado. Solo resta mencionar la asociación de púrpura a anomalías de leucocitos en la enfermedad de May-Hegglin.

Una vez que se han eliminado, todas las posibilidades diagnósticas que surgen de la asociación de púrpura trombocitopénica a otras manifestaciones patológicas, se queda frente a los casos en que el paciente solo tiene púrpura trombocitopénica. A esta altura, se facilita el problema dividiendo a los pacientes, en aquéllos que tienen una forma crónica. Son características de la forma aguda, la evolución a la curación definitiva en plazo relativamente corto y la presencia de un solo brote de enfermedad. Se consideran formas crónicas todas las que han tenido más de un brote de actividad y las que han evolucionado por más de 5 meses. La diferencia es importante, porque en las formas agudas se puede descubrir la mayoría de las veces su relación con proceso infeccioso o con un medicamento. No se justifican medidas agresivas en las púrpura trombocitopénica aguda, debe establecerse la observación cuidadosa del paciente para tomar decisiones terapéuticas de acuerdo con su evolución. El caso de la púrpura trombocitopénica crónica, es radicalmente diferente desde el punto de vista de etiología y de patogenia. Es excepcional, el poder demostrar en púrpura trombocitopénica crónica, que su causa sea un proceso infeccioso.

Ocasionalmente, se encuentran algunos pacientes que al cambiar de ambiente (por despla-

miento de su lugar de origen o por internamiento - al hospital) presentan remisión del cuadro purpúri - co por lo que se ha considerado que en su medio - habitual estaban en contacto con algún agente causal no identificado.

El resto de los pacientes con la forma - crónica, ha quedado dividido hasta el momento en 3 grupos:

1.- Púrpuras trombocitopénicas heredita - rias, que constituyeron el 8.4% del total.

La cuenta de plaquetas en los padres y - los hermanos, permiten descubrir los casos de púr - pura trombocitopénica que se transmiten como ca - rácter dominante.

La observación de las caracterfsticas - morfológicas de las plaquetas permite plantear un - estudio encaminado a descubrir las formas heredita - rias con estructura anormal de las plaquetas.

Finalmente, para estudiar la posibilidad - de deficiencia congénita de un factor plasmático que se requiere para la formación de las plaquetas, se aplican 10ml de plasma fresco pobre en plaquetas, - por kilo de peso. En el caso de esta deficiencia, - se produce elevación de las plaquetas alrededor del 90. dfa.

Tiene importancia descubrir las formas - hereditarias de púrpura trombocitopénica, porque - el síndrome de Wiskott-Aldrich y su forma atenua--

da, la esplenectomía expone al paciente a morir - por infección y en las otras tres formas descritas, la intervención es totalmente inútil.

2.- Púrpura trombocitopénica asociada a - lupus eritematoso diseminado. Puede encontrarse: - a).- Lupus eritematoso diseminado con síndrome - purpúrico b).- Púrpura trombocitopénica idiopática - con otras alteraciones, que permiten el diagnóstico - de lupus eritematoso oligosintomático y por último - c).- La forma anterior que después de un período - variable, evoluciona a un cuadro clínico evidente de lupus eritematoso diseminado.

3.- El resto de los enfermos con púrpura trombocitopénica crónica (75%) han quedado clasifi - cados dentro de la categoría de púrpura trombocito - pénica idiopática crónica en la que sí está justifica - do practicar esplenectomía, cuando la observación - del paciente le permite al médico considerar que se trata de una forma suficientemente severa para jus - tificar la intervención.

Por último podemos añadir el diagnóstico - diferencial de la púrpura trombocitopénica del re - cién nacido: a).- Debe establecerse en primer lugar si la madre tiene púrpura trombocitopénica idiopáti - ca, en cuyo caso, se establece inmediatamente el - diagnóstico de púrpura neonatal por paso de anti - cuerpos antiplaquetarios de la madre, al niño. Tam - bién automáticamente se establecerá el concepto de que se trata de una entidad autolimitada. b).- Si - la madre no tiene púrpura, conviene plantear prime - ro la posibilidad de que el niño sufre un proceso in -

feccioso de orientar la exploración en este sentido,-  
 c).- En caso negativo puede pensarse en la posibilidad de púrpura neonatal primaria por problema de incompatibilidad plaquetaria entre la madre y su producto. En este caso, también se trata de una forma autolimitada que se maneja por medios conservadores y que se puede demostrar mediante la búsqueda de anticuerpos antiplaquetarios maternos contra las plaquetas del niño, d).- Se considerará finalmente o bien la existencia de un hemangioma con coagulación intravascular o bien e).- La posibilidad de embriopatía de la rubeola o de la embriopatía de causa desconocida, caracterizada por ausencia de radios y otras malformaciones congénitas.

#### h).- PURPURA POR ALTERACIONES FUNCIONALES HEREDITARIAS DE LAS PLAQUETAS

El cuadro clínico es indistinguible del que se observa en la púrpura trombocitopénica crónica. Se plantea la posibilidad diagnóstica porque el inicio temprano obliga a pensar en una enfermedad hereditaria. La presencia en más de un miembro de la familia, es casi concluyente de que se trata efectivamente de padecimiento genético, dado que se ve muy raro observar más de un caso de púrpura trombocitopénica crónica idiopática es una familia.- Aunque ya se señaló, se encuentra en estos pacientes el signo de lazo positivo y el tiempo de sangrado prolongado, no se encuentra plaquetopenia sino el número normal o elevado de plaquetas. Se confirma el diagnóstico estudiando funciones plaquetarias.

## 1).- MANIFESTACIONES GENERALES Y ORALES DE LAS PURPURAS

Las púrpuras tienen en común la presencia de: puntos hemorrágicos en piel y mucosas, san grado por las mucosas y hemorragias viscerales, - siendo este sangrado anormal, múltiple.

En el síndrome de Wiskott-Aldrich (que - se transmite como carácter ligado al cromosoma - X), el síndrome de púrpura trombocitopénica está - asociado a eczema, susceptibilidad a infecciones y - alteraciones del sistema inmunitario. En la forma - clásica del síndrome, la iniciación de las manifes - taciones clínicas es muy temprana.

Finalmente, debe mencionarse la asocia - ción a manifestaciones de desnutrición grave en el - caso de niños con desnutrición de 3er. grado con - púrpura y lesiones congénitas en embriopatía por - rubeola.

En cuanto a manifestaciones orales, uno - de los signos bucales que motivan con mayor fre - cuencia la consulta del enfermo, es el acumulamien - to de sangre en los márgenes gingivales. Corriente - mente el acumulamiento es generalizado sobre mu - chas zonas gingivales más que localizado en un solo - borde y a menudo se observa que es persistente y - de larga duración. Se distingue de las hemorragias - debidas a gingivitis por su duración y por la ausen - cia de inflamación. Las hemorragias persistentes y - prolongadas en múltiples sitios de las encías necesi - tan nuevos exámenes para excluir la posibilidad de - una púrpura.

Acompañando a las hemorragias gingivales o aparte de ellas, puede observarse otros signos en los tejidos de la mucosa, encías y paladar, como petequias, manchas purpúricas, equimosis y flictenas hemorrágicas de tamaño vesicular o ampoloso.

No es raro, ver casos de púrpura con las lesiones observables clínicamente limitadas a la boca, pero más a menudo los signos de púrpura se extienden a la piel y se acompañan de antecedentes de hemorragias en otros sitios orificios corporales. Las petequias, manchas purpúricas, equimosis y hasta flictenas hemorrágicas pueden encontrarse en la piel de la cara, cuello y extremidades. Debe interrogarse acerca de la existencia de hemorragias por la nariz y la presencia de sangre en la orina y las heces. Cuando las hemorragias han persistido sin disminuir el enfermo puede presentar signos de anemia, especialmente palidez de la piel y de la mucosa bucal.

#### j).- TRATAMIENTO.

El tratamiento depende, como es natural, de la causa del proceso. Cuando las hemorragias han sido intensas y prolongadas, los corticosteroides resultan muchas veces eficaces para interrumpir el episodio, aunque el número de plaquetas pueda continuar disminuido. Pueden estar indicadas las transfusiones.

En la forma primaria de la trombocitopenia ha resultado eficaz la esplenectomía.

El tratamiento de la trombocitopenia secundaria, consiste en la administración de corticosteroides, practica de transfusiones y debe dirigirse hacia la eliminación de la causa subyacente. Así, - debe intentarse la supresión del medicamento o - sustancia química perjudicial, el tratamiento antialérgico y el control del proceso morboso infeccioso o neoplásico.

## CAPITULO IV

## CONDICIONES HEMORRAGICAS POR DEFICIENCIA ADQUIRIDA, AISLADA O ASOCIADA DE LOS FACTORES DE LA COAGULACION. ENFERMEDADES HEMORRAGICAS HEREDITARIAS.

Existencia de una enfermedad hemorrágica. Al iniciar el diagnóstico en un niño que sangra puede definirse en primer término, si la hemorragia tiene como causa una lesión local o si es la manifestación de una enfermedad hemorrágica. Los datos siguientes permiten establecer la existencia de una enfermedad hemorrágica.

1.- Manifestaciones cutáneas características fundamentales en el diagnóstico de las púrpuras y que inclusive permiten en un buen número de casos el diagnóstico nosológico.

2.- Sangrado anormal o patológico presente en 100% de los pacientes con enfermedades hemorrágicas hereditarias.

a).- En algunos pacientes, no existía traumatismo aparente y las hemorragias simulaban un fenómeno espontáneo en otros, se consideró que la magnitud de la lesión no justificaba la iniciación del sangrado.

b).- La cantidad de sangre perdida estaba evidentemente fuera de proporción con las características de vasos interesados.

c).- Otras veces llama la atención la duración del sangrado en comparación con lo que se observa en niños normales. Se ha señalado la gufasiguiente para valorar algunas hemorragias en especial. 1).- Son muy frecuentes las equimosis pequeñas (con un diámetro inferior a 2cm) en las piernas de los niños, por lo que no tienen valor para el diagnóstico de enfermedad hemorrágica. 2).- Puede considerarse normal el sangrado hasta por una hora después de extracción dentaria. 3).- Se considera más probable una alteración local cuando se registra sangrado anormal solo en una de tres extracciones. 4).- Diferencias entre una condición hemorrágica hereditaria y una condición hemorrágica adquirida.

Puede señalarse, que una vez que se ha definido si el paciente sufre una enfermedad hemorrágica o no se ha avanzado la mayor parte del camino del diagnóstico. Con el fin de reducir posibilidades, es conveniente establecer si la enfermedad hemorrágica es hereditaria o adquirida.

El estudio de los antecedentes familiares es muy importante ya que, es bien conocido que la enfermedad se transmite, como en el caso de la hemofilia, que se adquiere por un gene anormal localizado en el cromosoma X, de tal manera que es concebible que por azar las mujeres portadoras no hubieran tenido hijos varones o que también por azar el patrón genético de éstos, se hubiera integrado con el cromosoma X materno normal, por lo que el carácter permaneció oculto durante varias generaciones. Solo en los pacientes con pseudohemofilia

se transmite la enfermedad como carácter dominante, de tal manera que solo en éstos casos, puede esperarse una encuesta familiar positiva.

En otros pacientes se trata de entidades transmitidas como carácter recesivo somático y los padres trasmisores son totalmente asintomáticos, lo que quiere decir que hay bases para establecer lo que el antecedente negativo no excluye el diagnóstico.

La edad en que se observan las primeras manifestaciones de la enfermedad, podría esperarse lógicamente que tratándose de una enfermedad congénita, las manifestaciones se iniciarán desde edad temprana, aunque en términos generales este prejuicio es correcto, debe recordarse a este respecto que las manifestaciones hemorrágicas en estos enfermos son la resultante de la interacción de la alteración genética del mecanismo de la hemóstasis y de la agresión del ambiente. A mayor severidad de la alteración, mayor probabilidad de sangrado ante agresiones mínimas a las que el paciente se expone desde corta edad, en cambio, se ha observado, que los defectos menos severos solo se manifiestan con agresiones importantes como intervenciones quirúrgicas y traumatismos lo que explica la aparición tardía de las primeras manifestaciones.

Por último, debe mencionarse en las enfermedades hereditarias, la falta de relación entre el sangrado y condiciones primarias, capaces de causar defectos severos adquiridos de los factores de la coagulación como: Obstrucción de las vías bi-

laterales, lesión hepática severa, diarrea prolongada, enfermedades del sistema inmunitario o procesos infecciosos con administración de antibióticos.

Diagnóstico nosológico en el caso de defecto adquirido, (aislado o asociado), de los factores de la coagulación.

La característica común a éstos defectos es que siempre es posible relacionarlos con la presencia identificable de una alteración primaria.

1.- Enfermedad hemorrágica del recién nacido. Es desde luego el defecto de factores de coagulación más frecuente de la primera semana de vida ya que en nuestro país se ha observado en 1.3 de cada 1000 recién nacidos, cifra muy semejante a la observada en otros países.

Antes de abordar el problema de la enfermedad hemorrágica del recién nacido, es conveniente hacer una consideración en general del sangrado en esta edad, ya que tiene algunas características que no se observan en otras etapas de la vida. El hecho de que 3.6% de los recién nacidos tengan alguna hemorragia, ilustra la aseveración de que la mayor parte de las hemorragias presentes en estos niños no son atribuibles a la enfermedad hemorrágica del recién nacido ni a otras alteraciones de la hemóstasis. En efecto, en la génesis de este tipo de hemorragias intervienen los traumatismos ligados al nacimiento y a la resucitación, las peculiaridades normales o anormales de ciertas estructuras anatómicas.

Algunas infecciones pueden causar tanto lesiones locales, como desencadenar o agravar alteraciones de la hemóstasis y finalmente, hay varios factores que son capaces de causar cuadro hemorrágico, alterando algún factor del mecanismo general de la hemostasis: La hipoxia, la capacidad limitada del hígado del recién nacido para sintetizar protrombina y los factores VII, IX y X. El paso de anticuerpos antiplaquetarios maternos a través de la placenta, las embriopatías y por último la transmisión hereditaria de coagulopatías y trombopatías.

En el caso de la enfermedad hemorrágica del recién nacido se trata de la limitación en la síntesis de los factores mencionados agravada por deficiencia de vitamina K, por infección o por hipoxia.

No sólo desde el punto de vista etiológico, sino también desde el punto de vista clínico, el fenómeno hemorrágico en esta edad tiene sus peculiaridades. Las hemorragias que se producen antes del parto o durante el mismo, pueden pasar desapercibidas y al médico sólo le toca observar el cuadro de anemia aguda subsecuente. La localización de la extravasación puede dar lugar a la abolición de funciones como en el caso de la hemorragia intracraneana o del choque por hemorragia suprarrenal. Finalmente, puede manifestarse ocupando espacio como en el hematoma subdural o bien en la forma habitual de sangrado al exterior.

Debe mencionarse que hay tres situaciones que pueden hacer pensar erróneamente en condi

ción hemorrágica como la crisis genital de las niñas, la deglución de sangre materna y la presencia de puntos hemorrágicos localizados precisamente en la zona de presentación.

Si la presencia de hemorragias en tubo digestivo, cordón, piel, sistema nervioso central, ojos, aparato respiratorio o aparato genito urinario, fundamentalmente entre el segundo y el sexto día de la vida conducen a pensar en la existencia de una condición hemorrágica y el paciente no tiene púrpura y por lo tanto se puede pensar en un defecto de la coagulación, se presenta como primera posibilidad diagnóstica.

La enfermedad hemorrágica del recién nacido en el laboratorio, se encuentran tiempo de protrombina y tiempo de tromboplastina parcial prolongadas. La respuesta a la vitamina K debe ser satisfactoria, no deben registrarse recaídas.

En la clínica de esta condición, debe recordarse que en el caso del prematuro o el recién nacido a término infectado, la situación es similar pero puede predecirse que en un porcentaje importante se añaden alteraciones plaquetarias y vasculares.

Aunque la enfermedad hemorrágica del recién nacido es privativa de la primera semana de la vida, se observa sobre todo en niños menores de 6 meses que un cuadro diarréico y la administración de antibióticos determinan con más frecuencia que en los niños de otras edades, cuadros hemorrágicos de hipoprotrombinemia.

**Diarrea e hipoprotrombinemia.** En relación con lo mencionado en el párrafo anterior, Hallman y Kauhtis estudiaron cuarenta niños que tenían de 2 semanas a 10 meses de edad y encontraron dos hechos de interés; por una parte que la alteración severa del complejo de protrombina solamente se observó en niños que tenían más de ocho días con diarrea y con más frecuencia a mayor duración y por otra que, aquéllos niños con alteración marcada, tenían menos de cuatro meses. Se ha observado en el H. I. que algunos niños en esta situación, presentan hemorragia intracraneana, por lo que es aconsejable que en un niño con diarrea prolongada y alteraciones neurológicas, se tome en cuenta, junto a la posibilidad y alteración del sistema nervioso por infección, por fiebre o por desequilibrio hidroelectrolítico la posibilidad de sangrado en el S.N.C.

Todos los casos observados en el hospital con diarrea prolongada, hipoprotrombinemia y hemorragia intracraneana eran menores de 6 meses de edad, a excepción de un paciente de un año tres meses; todos habían recibido tratamiento antimicrobiano, principalmente antibióticos de espectro amplio.

**Cuadro hemorrágico por déficit de factores de la coagulación en el niño con desnutrición de 3er. grado.**

Aunque está bien establecido que el niño con desnutrición de 3er. grado rara vez muere por hemorragia (Ramos Galván y López Lizárraga encontraron que de 100 muertes en desnutridos con púrpura

ra y de 100 en desnutridos sin púrpura, 1.99% y - 2.52% respectivamente eran atribuibles a hemorragias), se encontraron alteraciones de los factores - en cuyas síntesis interviene vitamina K. Por ejemplo Dorantes y col. encontraron niveles inferiores - al 20% de protrombina en 2 de 39 niños, de factor - IX en 14, y de factor X en 9 de los 39 niños estu - diados. Por lo tanto, el médico puede esperar la - presentación de hemorragias corregibles con vitami - na K en pacientes con desnutrición de 3er. grado, - las alteraciones de los factores de coagulación se - presentan en los niños desnutridos independientemen - te de que tengan púrpura o no.

Cuadro hemorrágico en el paciente icteri - co. Es bien conocido que el paciente icterico, por - aumento de bilirrubina directa debido a obstrucción - biliar o a lesión de la celdilla hepática, tiene con - cierta frecuencia manifestaciones hemorrágicas, - mientras en el paciente con obstrucción biliar, pero sin lesión hepática se trata de un problema en la - absorción de vitamina K, por deficiencia de sales - biliares en el intestino, y alteración consecuente de los factores que le requieren para sus síntesis (pro - trombina, F VII, F IX y X), en el paciente con le - sión hepática se han descrito además de la deficien - cia del factor V y con menos frecuencia de fibrinó - geno, alteraciones vasculares y alteraciones cuanti - tativas y cualitativas de las plaquetas. Se ha plan - teado que la plaquetopenia, la deficiencia de factor - V y la de fibrinógeno se puedan explicar por coagu - lación intravascular crónica, aunque por otra parte - es muy posible que representen nada más proble - mas de síntesis.

En un trabajo de Mendoza Castro, se encontró que 64 a 240 casos hospitalizados con diagnóstico de hepatitis por virus, o sea el 26% presentaban las siguientes manifestaciones hemorrágicas por orden de frecuencia; Epistaxis, enterorragia, puntos hemorrágicos, hematemesis equimosis y hematomas. En cambio de 17 pacientes que fallecieron, 16 tenían hemorragia por tubo digestivo. Estos datos ilustran con claridad la frecuencia, tipo de magnitud de las manifestaciones hemorrágicas, guardan relación con la severidad de la lesión y que su valoración es útil en el pronóstico y en la vigilancia de la evolución del paciente.

En el laboratorio se utilizan tiempo de sangrado y prueba de torniquete en el estudio de vasos, retracción de coágulo y cuenta de plaquetas y tiempos de protrombina y tromboplastina parcial como recursos generales, además de las pruebas funcionales hepáticas se ha encontrado relación satisfactoria entre la alteración de los factores de la coagulación de la cifra de albúmina y de la colinesterasa sérica en pacientes con cirrosis hepática. Mientras en las alteraciones de la hemostasis por lesión hepática se requiere sangre total fresca colectada en equipo plástico en el caso de obstrucción biliar sin lesión hepática solo se requiere aplicación parenteral de vitamina K.

Hemorragias por alteración de factores de coagulación en lupus eritematoso diseminado. Aunque la condición hemorrágica más frecuente en lupus está representada por la púrpura trombocitopénica, dado que se encontró en 12 de 42 niños es-

Estudiados con esta entidad, en 2 de los 42 niños estudiados se encontró sangrado por acción de un anticoagulante circulante. Como ante otras manifestaciones de esta enfermedad. El diagnóstico se plantea por la presencia de actividad inflamatoria que - en forma simultánea o sucesiva afecta varios órganos del cuerpo, por la eliminación de otros agentes etiológicos por el hallazgo de ciertas alteraciones - histológicas y por la demostración de anticuerpos -- (células LE otras técnicas para demostrar anticuerpos antinucleares, prueba de Coombs reacción de - Paul y Bunnell) que en el caso particular afecta a - lguna etapa del mecanismo de coagulación.

#### APROXIMACION AL DIAGNOSTICO NOSOLOGICO - EN PACIENTES CON UNA ENFERMEDAD HEMO - RRAGICA HEREDITARIA.

A las enfermedades hemorrágicas hereditarias conocidas de tiempo atrás: hemofilia, afibrinogenemia, pseudoherofilia y trombostenia, se añadieron en el curso de los últimos años: la hemofilia por deficiencia de factor Christmas ( llamado también PTC y en definitiva factor IX), la deficiencia de protrombina la de factor V la de factor VII la de factor X la deficiencia de factor estabilizador de la fibrina, una diatesis hemorrágica familiar por presencia de antitrombina, la demostración de deficiencia de factor VIII en pacientes con pseudoherofilia - y el descubrimiento de la trombopatía. El acúmulo - rápido de estos descubrimientos, el conocimiento de que cuadros clínicos indistinguibles podían ser causa - dos por defectos diferentes, la demostración de deficiencias hereditarias de la coagulación en mujeres, - la confusión en la nomenclatura y la escasa informa - ción sobre la importancia de las " nuevas " entida -

des en base a su frecuencia determinó justificadamente inseguridad en el internista y sensación de importancia si no contaba con un laboratorio altamente especializado.

En el curso de 15 años se estudiaron 203 pacientes con enfermedad hemorrágica hereditaria - en el laboratorio de investigación de Hematología. - Al estudiar la relación entre el defecto identificado cuidadosamente en el laboratorio y en el cuadro clínico, se encontraron una serie de datos que simplifican en forma notable el cuadro general de las enfermedades hemorrágicas hereditarias y su diagnóstico diferencial: a) En 16 pacientes, los familiares señalaron la presencia de puntos hemorrágicos finos que constituyan un dato prominente en la evolución y en la exploración; en estos 16 pacientes -- quedaron comprendidos 13 con trombostenia o trombopatía y 3 Con síndrome de Wiskott-Aldrich ( como puede verse en la tabla 1 ), en contraste, nunca se observó esta manifestación en enfermos con deficiencia de factores VII, VIII, IX, X, XI; en forma ocasional, en el curso de exploraciones repetidas se -- encontraron puntos hemorrágicos muy escasos, en 2 de 11 pacientes con pseudohemofilia. b).- En el curso de su evolución, 47% de los niños que tenían -- hemofilia o deficiencia de factor X, habían tenido -- hemartrosis por lo menos una vez, en cambio nunca se observó esta manifestación en los pacientes -- con pseudohemofilia o en los que tenían alteraciones plaquetarias. c).- Con cierta frecuencia, los enfermos con hemofilia presentaron hemorragias profundas de magnitud importante en tejido conjuntivo o --

en masas musculares, que no se observaron en otros pacientes. d).- Las enfermedades hemorrágicas hereditarias se agruparon en la forma siguiente: Grupo 1, con una alteración constante en la hemostásis que representaba la única anomalía de carácter genético. En este grupo quedaron incluidos el 96.4% de los casos observados. Grupo 2, con tiempo de sangrado prolongado y variación cíclica en la concentración de factor VIII, se observó solamente en 2 pacientes por lo que comprendió el 0.9% de los enfermos. Grupo 3, constituido por pacientes en los cuales la alteración de la hemostasis era sólo un componente de un conjunto de alteraciones genéticas. En los pacientes del grupo 3, se observó que la alteración en la hemostasis tanto daba lugar a un cuadro clínico muy severo (por ejemplo en los casos con síndrome de Wiskott-Aldrich) como a un cuadro muy moderado (en ataxia teleangiectasia). En la tabla 1 se anotan dentro de cada grupo los defectos identificados. Las diferencias tan marcadas, que existen en la frecuencia de cada una de las entidades constituye una ayuda importante en el diagnóstico.

Puede observarse que los defectos de otros factores de la coagulación aparte del VIII y del IX, son muy raros y desde luego, puede establecerse que aunque aumente el número de factores descubiertos, su deficiencia no sobrepasará al 3.6 % de todas las enfermedades hemorrágicas hereditarias. e).- Si se relaciona por una parte la frecuencia y por otra el sexo del paciente afectado, puede verse que de 173 pacientes con hemofilia o deficiencia de factores VII, X y XI, solamente uno era del sexo femenino, por lo tanto, la posibilidad de que una niña con cuadro clínico de enfermedad hemorrágica hereditaria tenga un -

defecto de coagulación es remota, en cambio se debe considerar seriamente en ellas, la posibilidad de pseudohefifilia o de defecto plaquetario funcional; en este caso en especial, se podría avanzar aún más recordando que el cuadro clínico de la pseudohefifilia es igual al de los defectos leves de coagulación mientras que a trombostenia y la trombopatía tienen un cuadro clínico de púrpura. De tal manera, que tomando como base, elementos de juicio tan sencillos como: características del sangrado, sexo del paciente y cuadro clínico general, se puede avanzar en forma muy importante en el juicio diagnóstico. f).- La tercera parte de los niños con defecto de la coagulación tenían antecedentes familiares positivos, que estaban de acuerdo con el patrón hereditario característico de las hemofilias, de tal forma que con relativa frecuencia es posible plantear el diagnóstico nosológico.

En todos los pacientes se inicia el estudio del laboratorio con las llamadas pruebas generales de tendencia hemorrágica ( tiempo de sangrado, torniquete, apreciación y cuenta de plaquetas, retracción del coágulo, tiempo de protrombina y tiempo de tromboplastina parcial ), se continúa con pruebas que estudian con mayor profundidad un sector dominado. - La generación de tromboplastina resultó anormal en todos los pacientes con deficiencia constante de un factor de coagulación excepto desde luego en el caso que tenía deficiencia de factor VII. En los 2 pacientes con variación en la concentración de factor VIII, fue necesario realizar la dosificación de este factor en forma periódica ( 2 veces por semana durante 4 semanas ). - Para llevar a cabo dosificación de factores, es necesario disponer de un plasma o de un suero que carezca

del factor que se trata de medir; mediante la prueba que revela deficiencia del factor problema, se estudia el efecto corrector de concentraciones conocidas de una mezcla de plasmas o sueros normales y se comparan con el efecto corrector del plasma o suero en estudio. Este tipo de investigación hace necesario disponer en un momento dado de plasma o sueros con deficiencia muy severa conocida; se ha encontrado satisfactorio el siguiente procedimiento para conservar plasmas o sueros: Distribuir el plasma o suero en muestras de 0.5ml - congelarlas bruscamente en hielo seco y desecarlas durante 20 horas con bomba Duo Seal Vacuum-Pump 0.0001mm. Hg. Las muestras se almacenan a 4° C después de cerrarlas con parafilm y tapón - y cuando se van a utilizar se reconstituyen con una solución 0.014 normal de ácido L ascórbico.

En el grupo de pacientes con pseudohemofilia, los estudios más útiles fueron: tiempo de sangrado ( que en algunos pacientes fue necesario repetir periódicamente ) y estudio microscópico de capilares en el lecho ungueal.

Finalmente, con alteraciones funcionales - de plaquetas, las pruebas más útiles fueron las que estudiaron las funciones de plaquetas por separado.

## CAPITULO V

## CONCLUSIONES.

1.- Uno de los problemas más graves - en la práctica dental, es el de las hemorragias en la boca, que en ocasiones son provocadas por una lesión o pueden ser de origen espontáneo.

2.- Los signos pueden ser, desde el acumulamiento de sangre en los márgenes gingivales o una gran pérdida de sangre en un alvéolo dentario, - hasta signos hemorrágicos menos llamativos, pero - no menos importantes, de petequias, manchas purpúricas, equimosis y hematomas.

3.- Son varias las enfermedades locales y generales causantes de episodios hemorrágicos en la cavidad oral, Aunque debe tener mayor importancia práctica, tanto desde el punto de vista diagnóstico como terapéutico, el tratar de comprender los - diferentes trastornos hemorrágicos que afectan a - los tejidos bucales.

4.- La amplia variedad de manifestaciones bucales de las enfermedades de la sangre y su parecido con los signos clínicos y radiográficos de otros trastornos locales o generales hacen necesario que - el Cirujano Dentista, esté informado y atento respecto a las hemopatías.

5.- Por lo que se ha visto en estos temas, nos damos cuenta de que es necesario, no dudar en llevar a cabo la Historia Clínica en todos los casos, ya que de los datos que el paciente nos proporcione,

decidiremos si es conveniente complementar el -- diagnóstico con exámenes de laboratorio adecuados Y así darle al paciente el tratamiento que necesita.

6.- Cuando algún paciente necesita con -- trol y vigilancia continúa, hay que hacérselo notar -- claramente, para que no se lleve al fracaso dicho - tratamiento.

7.- Se concluye, que los pacientes con al -- guna alteración hematológica, pueden ser tratados de la manera más sencilla como cualquier otro, siem -- pre y cuando tengamos conocimiento de que altera -- ción se trata.

8.- Asimismo, puede ser sumamente difí -- cil de tratar cuando desconocemos estas alteraciones.

9.- Como un concepto que no debemos ol -- vidar es que, en los pacientes que presentan altera -- ciones hemorrágicas, jamás se les debe administrar ácido acetil salicílico. Asi como también los anticoa -- gulantes o medicamentos que los contengan.

## CAPITULO VI

## RESUMEN.

1.- Desde el punto de vista clínico, se piensa en la existencia de una enfermedad hemorrágica, ante la presencia de las siguientes manifestaciones:

a).- Púrpura.

b).- Sangrado que en su presentación, magnitud y duración, no guarda relación con la situación aparentemente causal.

c).- Presencia simultánea de varias hemorragias.

d).- Pruebas anormales características.

2.- Los siguientes datos hacen pensar que una enfermedad hemorrágica es hereditaria:

a).- Antecedentes familiares positivos ( 60% de los casos ).

b).- Iniciación temprana ( 77% en la lactancia ).

c).- Persistencia de la anormalidad.

d).- Ausencia de una condición primaria.

3.- Los defectos adquiridos de la coagulación tienen como característica su relación evidente en tiempo a una condición primaria como:

a).- Primera semana de la vida.

b).- Diarrea prolongada y uso de agentes antimicrobianos.

c).- Desnutrición de tercer grado.

d).- Ictericia por aumento de bilirrubina directa.

e).- Lupus eritematoso diseminado.

4.- En lo que respecta a la aproximación -

al diagnóstico nosológico de las enfermedades hemorrágicas hereditarias, se encuentran útiles los siguientes datos:

a).- Solo se encuentran puntos hemorrágicos en trombostenia, trombopatía y síndrome de Wiskott-Aldrich.

b).- Se encuentran hemartrosis en pacientes con hemofilia o defecto de factor X.

c).- Se localizan hemorragias importantes en tejido conjuntivo o en muscular en los pacientes con hemofilia.

d).- Constituye una guía útil considerar el sexo del paciente y la frecuencia relativa presentada en la tabla I.

5.- Los pacientes se estudian en el laboratorio utilizando una batería general de pruebas, - las llamadas pruebas generales de tendencia hemorrágica y luego profundizando en el estudio de algún sector de la hemostasis con pruebas más elaboradas.

## T A B L A I

ENFERMEDADES HEMORRAGICAS HEREDITARIAS ESTUDIADAS Y SU FRECUENCIA RELATIVA.

Enfermedad	Núm. de Casos	Frecuencia relativa.	
<u>Grupo 1</u>			
Hemofilia Clásica ( defecto de factor VIII )	137	67.4%	81.1%
Hemofilia Christmas - ( defecto de F. IX )	28	13.7%	
Deficiencia de P.T.A. ( F. XI	4	1.8%	
Deficiencia de factor X	3	1.4%	3.6%
Deficiencia de factor VII	1	0.4%	
Pseudohemofilia	11	5.4%	
Trombastenia	10	4.9%	11.7%
Trombopatía	3	1.4%	
<u>Grupo 2</u>			
Sangrado prolongado con variación de factor VIII	2	0.9%	

Grupo 3

Wiskott-Aldrich	3	1.4%	1.9%
Defectos múltiples en Ataxia-teleangiectasia	1	0.4%	

B I B L I O G R A F I A

- 1.- BURKET L. W. Medicina Bucal Diagnóstico y Tratamiento. 6a. Edición, -- 1970. Editorial Interamericana, S.A. México. pp 121-122
- 2.- HARRISON T.R. RAYMOND D. y COL. Medicina Interna. 2a. Edición, 1956. Editorial la Prensa Médica Mexicana. México. pp 1321-1323.
- 3.- DORANTES S. M. y COL. Diagnóstico de los Problemas Hematológicos en Pediatría. 1a. Edición, 1970. Editorial Asociación de Médicos del H. I. M. México. pp 1-5, 25-30, 69-70, 75-89, 99-100.
- 4.- RIES CENTENO G. Cirugía Bucal. 7a Edición, - 1978. Editorial El Ateneo, México. pp 89-447.
- 5.- SHAFER W. G. y COL. Patología Bucal. 1a. - Edición, 1966. Editorial Mundi. - Argentina. pp 560-564.
- 6.- THOMA R. J., GORLIN H. M. y COL. Patología Oral. 1a. Edición, 1975. Editorial Salvat, México. pp 1012 - 1050.
- 7.- ZEGARELLI E. V. y COL. Diagnóstico en Patología Oral. 1a. Edición en español. 1977. Editorial Salvat, México. pp 523-550.