

**ESCUELA NACIONAL DE ESTUDIOS PROFESIONALES
IZTACALA - U. N. A. M.**

ODONTOLOGIA



**IMPORTANCIA DEL PACIENTE HEMOFILICO
EN CIRUGIA BUCAL**

TESIS PROFESIONAL

**QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
CIRUJANO DENTISTA
P R E S E N T A**

INIESTRA ZUÑIGA MA. DEL ROCIO

San Juan Iztacala. México

1979



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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 D I C E

CAPITULO I

Generalidades sobre sangre.

- a) Definición y composición de la sangre. 5
- b) Cantidad de sangre; propiedades físicas y químicas. 10

CAPITULO II

Coagulación de la sangre.

- a) Nomenclatura Internacional de factores de -- coagulación. 16
- b) Papel de la coagulación. 18
- c) Mecanismo de coagulación. 20
- d) Fibrinólisis. 24

CAPITULO III

Exámenes de laboratorio.

- a) Tiempo de coagulación. 26
- b) Tiempo de sangrado. 27
- c) Tiempo de protrombina, 28
- d) Tiempo de tromboplastina parcial. 29
- e) Tiempo de trombina. 30
- f) Tiempo de retracción del coagulo. 30

g) Plaquetas	31
h) Recuento de eritrocitos.	31
i) Recuento de leucocitos.	32
j) Hemoglobina.	32

CAPITULO IV.

Hemofilia en general.

a) Antecedentes de la Hemofilia.	34
b) Historia de la Hemofilia.	35
c) Tipos de Hemofilia.	39
d) Genética de la Hemofilia.	41
e) Mecanismo genético de la Hemofilia; Sintomatología y Signos.	46
f) Diagnóstico.	53
g) Tratamiento.	59
h) Pronóstico.	55

CAPITULO V

Hemofilia y su importancia en Odontología.

a) Importancia de la comunicación del cirujano Dentista y el médico.	63
b) Diferentes desangramientos en boca; traumáticos e infecciosos.	74
c) Técnica de extracciones dentales en pacientes	

hemofílicos. 79

d) Métodos de control de las hemorragias en tratamientos odontológicos. 91

CAPITULO VI

Conclusiones. 98

CAPITULO VII

Bibliografía. 100

P R O L O G O

Dentro de los procedimientos que en la Odontología se llevan a cabo para la prevención y atención de los problemas de la salud y enfermedad, el odontólogo ha tenido que ir evolucionando en sus conocimientos científicos y técnicos, auxiliado de las diversas ramas del saber humano, sobre todo en lo relacionado con las ciencias médicas.

En el concepto biológico de la función normal de la boca considerando a esta como un órgano y tomando en cuenta que en ella se pueden presentar síntomas de enfermedades generales y locales y aún cuando estas últimas son la especialidad del cirujano dentista, algunas de las enfermedades generales están tan estrechamente ligadas a la cirugía dental, que es indispensable que estos estados patológicos aún cuando no se originen de la cavidad oral, pero pueden tener repercusión directa en ella, sean diagnosticadas mediante el entendimiento de los factores biológicos y médicos de la diagnosis que permita al cirujano dentista tratar al paciente, con el máximo de seguridad o localizar alguna enfermedad a veces insospechada que haría peligrosa cualquier intervención quirúrgica que practicará el odontólogo.

Las lesiones bucales ocupan un lugar primordial -

dentro del tratamiento de pacientes hemofílicos. Las lesiones de la boca merecen una atención dedicada y cuidadosa no solo por lo que se refiere al tratamiento sino muy principalmente en lo relativo a su prevención.

Es relativamente escaso el número de pacientes hemofílicos que acuden al consultorio dental para tratamiento, por esta razón el cirujano dentista le concidera poca importancia al problema y con frecuencia olvida puntos importantes con respecto al diagnóstico y tratamiento de estas enfermedades. Sin embargo a pesar de su poca frecuencia los pacientes con estos problemas representan un desafío y muchas veces un grave peligro al tratamiento.

En la práctica clínica habitual de la odontología, la posibilidad de hemorragia post-operatoria, es una circunstancia que motiva angustia debido a que sus complicaciones pueden poner en peligro la vida del paciente. Para prevenir errores de diagnóstico y conferir el tratamiento adecuado en caso necesario, es de vital importancia que el Cirujano dentista esté capacitado para discriminar objetivamente el riesgo de hemorragia, al conocer con propiedad los mecanismos que gobiernan la hemóstasis, las deficiencias hereditarias o adquiridas que pueden motivar accidentes quirúrgicos de difícil solución, con los advenimiento

tos de técnicas de laboratorio que permite distinguir los diferentes tipos de defectos de la hemostásis, desde hace tiempo se conocen entidades patológicas correspondientes a las deficiencias de los factores de la coagulación, entre estas se puede citar la hemofilia.

Esta homeopatía es hereditaria y se caracteriza por un tiempo de coagulación prolongado y tendencia hemorrágica.

El defecto de esta enfermedad esta en el cromosoma "X" y es transmitida como rasgo recesivo Mendeliano ligado al sexo; por ello, la hemofilia se da solo en hombres pero es transmitida por una hija no afectada a un nieto.

Esta enfermedad es muy importante porque suele estar presente desde el nacimiento, pero puede no ser evidente clínicamente por muchos años. En la hemofilia, la hemorragia en muchos sitios de la cavidad bucal es un rasgo frecuente, y la gingival puede ser masiva y prolongada. Hasta los procesos fisiológicos del brote y caída de dientes se producen con una hemorragia prolongada.

El problema de las extracciones dentales es difícil en los hemofilicos. Sin la premedicación adecuada, -- hasta el menor procedimiento quirúrgico puede producir la muerte por desangrado.

Es de gran importancia pues, para el odontólogo - efectuar un estudio minucioso del enfermo tomando en consideración todos los medios a nuestro alcance y comprender -- los aspectos Clínicos: Fisiología, Patología y Metodos de - diagnóstico y tratamiento en este tipo de padecimientos que pueden ser reconocidos y comprendidos; así como la historia clínica y el conocimiento profundo del problema, lo cual -- nos permitirá así, planear y llevar a cabo la forma lógica- y sistemática medios para restaurar el estado Fisiológico - Normal y tratar al paciente con el máximo de seguridad o lo calizar algunas otras enfermedades a veces insospechadas, - que harían aún más peligrosa cualquier intervención odonto- lógica.

C A P I T U L O I

GENERALIDADES SOBRE SANGRE.

a) DEFINICION Y COMPOSICION DE LA SANGRE.

La sangre es un tejido formado por suspensión de células en un medio líquido denominado plasma sanguíneo. Entre las facultades de la sangre está la de llevar aporte energético a las células del organismo para que realicen sus funciones.

Los corpúsculos en suspensión corresponden a los eritrocitos, los leucocitos, las plaquetas y finas hemoclonas visibles al ultramicroscopio. En la sangre humana hay alrededor del 45% de eritrocitos y 55% del plasma.

El plasma, la porción fluida de la sangre, se encuentra compuesta del 90% de agua aproximadamente y del 7% de varias proteínas, y una fracción de varias clases de sales y otras materias primas necesarias en el organismo. -- Las proteínas incluyen albúmina, globulina, fibrinógeno y protrombina y estas conjuntamente con las sales tienen una gran significación en el mantenimiento de un balance normal de agua entre el fluido en los tejidos y el fluido de la -- sangre. Las proteínas tienen una fuerte atracción por el -- agua, y son capaces de retener moléculas de la misma para --

reemplazar el agua perdida en el fluido del tejido.

Los globulos rojos o eritrocitos tienen como función transportar el oxígeno y el anhídrido carbonico, contribuir a la regulación acido/base, su pigmento colorante da origen a los pigmentos biliares y sus derivados.

Aproximadamente el 95% de los globulos rojos esta formado por un pigmento rojo llamado hemoglobina, que contiene hierro y es el que da a las células de la sangre su color rojo brillante.

Los eritrocitos son flexibles y presentan una forma bicóncava, que les permite pasar por los vasos más pequeños, y el núcleo finalmente se condensa y luego desaparece en forma no bien conocida.

La duración de los globulos rojos es de 120 días destruyéndose en el sistema reticulo endotelial ya sea por fragmentación, hemolisis o fagocitosis o bien por la combinación de estos mecanismos, a medida que se van destruyendo son reemplazados por nuevas células producidas por la médula de los huesos.

La hemoglobina, es una proteína compuesta de hematina y globina. Toma oxígeno del aire en los pulmones y -- después lo transporta a las células del cuerpo a través de las arterias. También se combina con el anhídrido carbóni-

co y lo lleva a las células a través de las venas. La hemoglobina contiene hierro, que cuando falta de los alimentos produce anemia. Otras de las funciones de la hemoglobina es que interviene en la regulación del equilibrio ácido/base de la sangre y amortigua la acumulación de ión hidrógeno, previniendo la acidosis; también da origen a la bilirrubina o esta a la urobilina.

Los glóbulos blancos o leucocitos son organismos completos dentro de sí mismos, cada célula es una pequeña masa de protoplasma conteniendo un núcleo.

Los leucocitos se dividen en granulocitos y agranulocitos esto es debido a la afinidad de sus granulaciones con los colorantes. Los granulocitos a su vez se dividen en eosinófilos, basófilos y neutrófilos y los agranulocitos se dividen en linfocitos y monocitos.

Las plaquetas se forman de la médula osea a expensas de los megacariocitos, Wright llegó a esta conclusión. Las plaquetas son cuerpos incoloros de forma discoidea o irregular mucho más pequeños que los glóbulos rojos, presentan gránulos que muchas veces dan el aspecto de núcleo; tienen una supervivencia de 9 a 11 días y miden de 2 a 4 micras. Su distribución es muy irregular encontrándose en los vasos sanguíneos, bazo, en los capilares hepáticos y sobre todo -

en los pulmones, la función principal de las plaquetas es su intervención en la coagulación.

Los linfocitos se forman en los órganos linfáticos y anillo faríngeo, también hay acúmulos linfáticos en el tubo gastrointestinal, todo este conjunto integra el sistema linfático en el adulto y en las épocas tempranas de la vida.

Los linfocitos son una variedad de los leucocitos pequeños con núcleo redondeado y citoplasma escaso, que constituye casi el único elemento celular de la linfa; el timo juega un papel muy importante en la linfopoyesis.

Normalmente existe un equilibrio de formación y destrucción de elementos celulares de la sangre; si la producción es insuficiente y su destrucción excesiva, se produce un cuadro patológico. Los elementos de la sangre (eritrocitos, leucocitos y plaquetas) se originan en los islotes del vaso vitelino y del mesodermo, produciendo fundamentalmente elementos que contienen hemoglobina, a esta etapa se le denomina hematopoyesis; el siguiente período es el hepatoesplénico que dura aproximadamente 5 meses durante la vida intrauterina, aquí hay formación de leucocitos con megacariocitos. Dichos elementos, a través de

esas etapas, se van transformando poco a poco en médula -- ósea, que en el nacimiento ya se encuentra formada y durante el crecimiento se va transformando en médula amarilla;-- la médula ósea se localiza en los huesos del cráneo vértebras, costillas, esternón, en los ilíacos, en el húmero y en el fémur. Cuando se encuentra un cuadro patológico, algunos elementos de la sangre poseen la facultad de regenerarse hematopoyéticamente en algunos órganos, como el hígado, bazo y ganglios linfáticos.

La médula ósea se encuentra en el hueso, sirviendo de sostén principalmente a los vasos sanguíneos, grasas en pequeñas cantidades y células del sistema retículo endotelial indiferenciadas.

Hay diversos puntos de vista sobre el origen de las células sanguíneas; varios autores sostienen que todas provienen de una célula retículo endotelial que es totipotencial y que produce elementos eritrocíticos, granulocíticos y megacariocíticos.

La regulación de la eritropoyesis está influenciada por varios factores: Tensión del oxígeno que es muy importante ya que la disminución de la tensión de oxígeno estimula la eritropoyesis mientras que su exceso resulta en -

una acción moderadora o inhibidora; la eritropoyetina que es una hormona que produce la eritropoyesis que se encuentra en la sangre y en la orina; el hierro, es un constituyente de los pigmentos respiratorios; proteínas ya que el organismo tiene a su disposición las sustancias necesarias para formar el estroma del eritrocito: globulinas, nucleoproteínas, fosfatidos, colesterol y elementos minerales; hormonas, ya que varias de estas influyen sobre la hematopoyesis, por acción en el metabolismo de las proteínas y nucleoproteínas; el ácido fólico y la vitamina B₁₂.

La eritropoyesis influye en las fases iniciales de la hematopoyesis.

b) CANTIDAD DE SANGRE, PROPIEDADES FISICAS Y QUIMICAS.

La determinación de la cantidad de eritrocitos o las lecturas del hematócrito solo señalan las concentraciones de aquéllos o de plasma en un volumen de sangre, pero no indican ni miden cual es la cantidad total de eritrocitos y plasma de la sangre que existe en el organismo. El conocimiento de la cantidad total de sangre, plasma y eritrocitos es muy importante para comprender la fisiología y patología de la sangre, la circulación y la respiración. --

Aunque los valores pueden calcularse en peso, es habitual expresarlo en volúmenes y por eso se habla de volumen de sangre, volumen de plasma y volumen de globulos rojos.

El volumen de sangre dependerá del método empleado, de la edad, sexo y la grasa corporal del sujeto. En un hombre común se encuentra una cantidad de 70-77 ml x Kg. y además disminuye a medida que aumentan las grasas del cuerpo; en la mujer por su parte se calculan 65 ml x Kg. Esta diferencia sexual se debe a que el hombre posee más eritrocitos y menos panículo adiposo que la mujer.

Las modificaciones en el volumen plasmático son menores.

Puede variar la cantidad total de sangre o solo la de alguno de sus componentes, en esta forma pueden modificarse: a) Volumen total de sangre disminuye transitoriamente después de una sangría. b) Volumen de eritrocitos, reducido en la anemia y aumentado en policitemia, c) Volumen de leucocitos asciende en leucemia y disminuye en leucopenia, d) Volumen de plasma disminuye en quemaduras y aumenta por la transfusión de plasma, e) Agua del plasma se reduce en las anhidrimias.

Las variaciones en el volumen sanguíneo pueden designarse con la terminología propuesta por Rowntree. El vo

lumen normal de sangre se llama norvolemia, su disminución-hipovolemia y su aumento se llama hipervolemia.

Cada uno de estos tres estados de volemia se subdividen en otros tres: normocitemica si la relación de eritrocitos a plasma se mantiene normal, policitémica si aumenta el volumen globular oligocitémica, si éste se halla disminuido.

A continuación se transcriben las cantidades de algunos elementos que contiene la sangre:

Eritrocitos	4,600.000 a 6,200.000/mm ³	
Leucocitos total	5.000 a 10.000/mm ³	
Neutrofilos juveniles	150 a 400/mm ³	3 a 5%
Neutrofilos segmentados	3.000 a 5.800/mm ³	54 a 62%
Linfocitos	1.500 a 3.000/mm ³	23 a 33%
Monocitos	285 a 500/mm ³	3 a 7%
Eosinofilos	50 a 250/mm ³	1 a 3%
Plaquetas	150.000 a 350.000/mm ³	
Basofilos	15 a 50/mm ³	0.75%
Calcio Sérico	5 meq equivalente	
Sodio	135 a 145 meq equivalente	
Potasio	5 meq equivalente	
Cloro	140 meq equivalente	
Glucosa	80 a 120 mg/100 ml	

Urea	20 a	40 mg/100 ml
Acido Urico	3 a	5 mg/100 ml
Creatinina	1 a	2 mg/100 ml.

Entre las funciones de la sangre, la más importante es la que consiste en el transporte de oxígeno hacia todas las células del organismo llevando también las proteínas, hidratos de carbono y lípidos (elementos necesarios para el metabolismo celular), y recoge de aquéllas los substratos excretados para que sean llevados a los diferentes órganos encargados de desecharlos. Algunas células sanguíneas tienen la facultad de llevar a cabo la defensa inmunológica.

En la sangre circulan elementos de tipo electrolítico, los más importantes son el sodio, el cloro y el potasio, que mantienen un equilibrio la presión osmótica. Como la sangre debe mantenerse en un pH de 7.34 a 7.42 existe un sistema de equilibrio base que la mantiene constante con sus sustancias amortiguadoras (bicarbonato, anhídrido carbónico etc.) La presión arterial se mantiene constante debido al volúmen total de la sangre que circula en el aparato cardiovascular.

Entre las propiedades físicas, encontramos que la

sangre arterial tiene un color rojo escarlata, mientras que la sangre venosa es de color rojo oscuro. La opacidad se debe a que los glóbulos rojos reflejan la luz, y la densidad del plasma está relacionada principalmente con las concentraciones de proteínas. Los líquidos contenidos en la sangre poseen una viscosidad que depende del frotamiento interno de sus partículas; esta viscosidad guarda estrecha relación con los eritrocitos. La presión osmótica que producen las proteínas del plasma, es cuantitativamente menor -- que las que producen otras sustancias.

Las propiedades químicas de la sangre las constituyen los elementos inorgánicos. Existe en el plasma Sodio, Potasio, Calcio y Fosforo en mayores cantidades; en cambio, en el eritrocito se encuentra casi todo el hierro y en menores cantidades el potasio y el magnesio.

Las proteínas del plasma oscilan en un total de - 7.2 gr/100 ml de sangre; en las proteínas del plasma quedan sustancias nitrogenadas cristaloides, y como la principal - sustancias nitrogenadas no proteica es la urea, en orden - creciente la siguen los aminoácidos, ácido úrico y creatinina.

Otros componentes químicos de la sangre son el -- bióxido de carbono, el oxígeno; en importancia, siguen la -

glucosa, lípidos, colesterol, enzimas y productos de secreción interna.

Se recurre a la transfusión sanguínea cuando hay pérdida de sangre completa o cuando existe falta de algún elemento figurado la transfusión debe encontrarse dentro de la compatibilidad sanguínea, por lo que se considera que la transfusión es un injerto de tejido en el cual entran los mismos elementos de rechazo, y por eso se busca la compatibilidad sanguínea entre el donante y el receptor.

La Organización Mundial de la Salud formó parámetros de suceptibilidad, y divide la sangre en cuatro grupos y varios subgrupos; de estos mismos debe tomarse en cuenta el factor RH para la transfusión sanguínea.

C A P I T U L O I I

COAGULACION DE LA SANGRE

a) NOMENCLATURA INTERNACIONAL DE LOS FACTO--
RES DE COAGULACION.

En los últimos años se ha llegado a un rápido - - conocimiento del mecanismo de la coagulación, y para facilitar su estudio entre los investigadores se llevo a cabo el primer Congreso Internacional sobre Trombosis y Embolia - - (Suiza 1954), en el que se estableció una clasificación uniforme de los factores de coagulación. En otra reunión celebrada en Roma, se aprobaron los factores I y IX; después de un año en Montreux, se añadió el factor X. Para 1961 ya se habían reunido y analizado suficientes datos sobre el antecedente plasmático de la tromboplastina y sobre el factor - Hageman, para llegar a conciderar como factores definidos - de la coagulación a los que se les designó con los nombres de factores XI y XII. En 1963, el comité reconoció oficialmente el factor XIII.

Se usa el termino factores de la coagulación para la formación del coágulo de fibrina. En los últimos años - se ha utilizado un sistema numeral romano para la designación de los factores de coagulación, a fin de facilitar su-

manejo y conocimiento. A los factores les fueron dados los números romanos a medida de sus descubrimientos.

La nomenclatura internacional de los factores de coagulación es la siguiente:

- I Fibrinógeno
- II Protrombina o Pretrombina
- III Factor Hístico, Tromboplastina Hística
- IV Calcio
- V Proacelerina, Factor Labil, Globulina Aceleradora (AcG)
- VI Acelerina
- VII Proconvertina S.P.C.A. Factor estable Autoprotrombina
- VIII Globulina Antihemofílica (A.H.G.), Factor Antihemofílico (A.A.E.) Factor Antihemofílico A, - Cofactor Plasmático.
- IX Componente plasmático de la Tromboplastina (P.T.C.) Factor Christmas, Factor Antihemofílico B CHRISTMAS Autoprotrombina II, Cofactor Plaquetario II.
- X Factor Stuart-Power, Factor de Stuar, Autoprotrombina II.
- XI Antecedentes Plasmáticos de la Tromboplastina (P.T.A.), Factor Antihemofílico C.

XII Factor Hageman.

XIII Factor Estabilizador de la Fibrina, Fibrinasa,
Factor Laki-Lorand.

Los factores plasmáticos de la coagulación son -- proteínas, excepto el calcio; para el estudio de dichos factores se toman muestras del plasma de la sangre del ser humano y del bovino. La mayoría de estos factores plasmáticos se producen en el hígado; otros no, como el factor XIII. Se ha investigado donde se producen los factores, y se han analizado diferentes órganos para detectar el lugar en que se localizan extravascularmente en los líquidos pleura y linfa.

Para determinar la vida media de los factores, se hace poniendo plasma y suero preparado sobre el factor que se va a estudiar; se han llevado a cabo estudios de la coagulación con radio isótopos de yodo, de carbono de azufre, y según del factor de que se trate, también se han empleado medicamentos para inhibir la síntesis. Otra forma de obtener la vida media de los factores de la coagulación se hace por el factor retenido en el comportamiento vascular por medio del metabolismo

b) PAPEL DE LA COAGULACION

La coagulación interviene en la detención de las-

hemorragias pues ocluye los vasos abiertos y evita así que el organismo se desangre. Esta detención de las hemorragias ocurre por la intervención de factores vasculares (importantísimos) y sanguíneos (plaquetas, coagulación).

La coagulación es un mecanismo que protege al organismo e interviene en la homeostasis impidiendo la pérdida de sangre. Cuando la sangre coagula mal, una herida accidental o un traumatismo, y aún la extracción de un diente, pueden sangrar durante horas o días y llegar a comprometer la existencia.

En algunos casos puede producirse coagulaciones patológicas dentro de los vasos (trombosis) y ocluirlos, -- con la consiguiente falta de irrigación y muerte de los tejidos; o bien el coágulo puede emigrar a distancia y tapar los vasos (embolia), provocando accidentes peligrosos que muchas veces pueden ser la causa de muerte.

La sangre salida de los vasos se vuelve viscosa y toma luego una consistencia sólida, como de jalea adherida al recipiente, que entonces puede intervenir sin que el coagulo caiga. El fenómeno se debe a que el fibrinógeno -- plasmático que esta en solución coloide (hidrosol) se transforma en un sólido, la fibrina que es un hidrogel filamentoso.

Sólo coagulan los líquidos del organismo que contienen fibrinógeno.

c) MECANISMOS DE LA COAGULACION

Los mecanismos de coagulación se dividen en: Intrínsecos y extrínsecos.

El mecanismo intrínseco es cuando ocurre la extravasación sanguínea e interviene el vaso lesionado mismo y la sangre; esta última participa en el mecanismo de la coagulación por medio de las plaquetas y del grupo de proteínas que integran la cadena de coagulación. Las plaquetas se adhieren a la superficie lesionada quizá por un fenómeno electroestático. Las plaquetas y el colágeno desnudo sufren cambios importantes; además de que las plaquetas liberan A.D.P. que determina la agregación de otra plaqueta al mismo tiempo que el colágeno desnudo inicia los cambios plaquetarios, absorbe una proteína del plasma (factor XII o Hageman). La absorción modifica la estructura molecular del factor XII que se convierte en una esterase que actúa sobre otra proteína (Factor XI o P.T.A.); este producto también funciona como una esterase que actúa sobre el factor IX o factor Christmas o P.T.C. en presencia del calcio a través de reacciones no totalmente conocidas, en que inter-

viene a continuación la globulina antihemofílica; el calcio y los fosfolípidos de las plaquetas conservan la actividad del factor III; a través de estas reacciones y quizá debido a una proteína, activan el factor X en unión del factor V; el factor plaquetario III y el calcio actúan como al principio, convirtiéndose la protrombina a trombina, ésta tiene una acción esterasa que actúa sobre el fibrinógeno, convirtiéndose en fibrina y simultáneamente activa al factor XIII, que es un estabilizador de la fibrina soluble a fibrina insoluble.

El mecanismo extrínseco es cuando el líquido tisular con el factor VII sobre el factor X, juntamente con el factor V, el factor III y el calcio actúan sobre la protrombina, transformándola en trombina, y esta activa al fibrinógeno que a su vez actúa sobre el factor XIII, formándose la fibrina insoluble.

En la coagulación sanguínea intervienen:

En la I Etapa:

Plaquetas

Factor VII (A.H.F.)

Factor IX (P.T.C.)

Factor XI (P.T.A.)

4-5 minutos

TROMBOPLASTINA
SANGUINEA+

Factor XII (HAGEMAN)

Calcio

En la II Etapa:

Protrombina

10-14 segundos

TROMBINA+

Factor V (proacelerina)

Factor VII (proconvertina)

Factor X (Stuart)

Calcio

En la III Etapa:

Fibrinógeno

1-2 minutos

FIBRINA+

DISOLUCION DEL
COAGULO

+ Estos factores no existen normalmente en la sangre circulante.

d) FIBRINOLISIS.

La fibrina coagulada se disuelve lentamente en el suero en condiciones normales, pero en ciertas circunstancias anormales lo hace con rapidez. Esta disolución se debe a una enzima que es la fibrinolisisina (o plasmina) que actúa al fibrinógeno la fibrina y la protrombina y las descompone. Deriva de un precursor que existe en el plasma: la profibrinolisisina (plasminógeno), que es activada a fibrinolisisina (plasmina) por acción de las fibrinoquinasas, de las que existen una en el suero, otra en los extractos de tejidos y otra en la orina (uroquinasa).

Algunas bacterias producen también activadores de la profibrinolisisina (plasminógeno) son fibrinoquinasa, por ejemplo la estreptoquinasa de los estreptococos, la estafiloquinasa de los estafilococos.

La fibrinolisisina se activa en el shock peptónico o traumático o por acción del cloroformo. Se ha encontrado fibrinolisisina en la sangre después de algunas extirpaciones del pulmón y en la eclampsia. Se conoce además una antifibrinolisisina que inactiva a la fibrinolisisina. La trombina muy concentrada disuelve también a la fibrina.

La fibrina extraída de la sangre ante ciertos agen

tes que la fibrina que se obtiene del fibrinógeno purificado. Esto se atribuye a un factor estabilizador de la fibrina (factor XIII) presente en el primer caso.

C A P I T U L O I I I

EXAMENES DE LABORATORIO

Los procedimientos de laboratorio son de gran ayuda para poder llegar a un diagnóstico.

Las pruebas de laboratorio solo deben efectuarse cuando esten indicadas por los datos clínicos y las impresiones que se obtienen después del exámen del paciente tratando de llegar a un diagnóstico.

No han de realizarse indistintamente gran número de pruebas de laboratorio antes de hacer un exámen clínico del paciente tratando de llegar al diagnóstico. El abuso de las pruebas de laboratorio y de los resultados de las mismas sin un exámen adecuado del paciente conducirán a diagnósticos erróneos y al manejo inadecuado de los mismos.

a) TIEMPO DE COAGULACION

Puede determinarse por el método capilar o por el de sangre venosa.

En el método capilar se introduce una gota de sangre en un tubo capilar, se anota el tiempo y los tubos se quiebran con cuidado a intervalos de 15 seg. hasta que aparece una hebra, su tiempo normal es de 2 a 6 seg.

La sangre venosa se extrae y se anota el tiempo;- la sangre se coloca en tres tubos de diametro conocido y -- despues de tres minutos y a intervalos de 30 seg. uno de -- los tubos se invierte cuidadosamente hasta que se ha efec-- tuado la coagulacion, los tubos restantes tambien se prueban y el tiempo de coagulacion se anota su tiempo normal es de 5 a 10 min.

DISMINUCION ANORMAL en medicacion digatálica.

AUMENTO ANORMAL en hemofilia, anemia, leucemias, y en fie-- bre intensa aguda.

b) TIEMPO DE SANGRADO.

La lesi3n de una pared vascular produce vasoconstricci3n refleja inmediata y temporal aglutinaci3n de las - plaquetas en el sitio de la lesi3n; las plaquetas liberan - serotonina sustancia que causa una vasoconstricci3n m3s pro longada de los vasos lesionados adem3s de las plaquetas y - los tejidos se libera tromboplastina que desencadena el pro ceso que termina con la coagulaci3n de la sangre.

El tiempo de sangrado se determina por la Tecnica de Duke haciendo una punsi3n profunda en el l3bulo de la -- oreja y anotando el tiempo a intervalos de 30 segundos toda

la sangre que aparece se toca con un papel filtro suave se anota el tiempo cuando la sangre ha cesado de aparecer.

Cifras Normales de 1 a 5 minutos.

AUMENTO ANORMAL en purpura trombocitopénica, leucemia aguda, anemia aplástica, enfermedad hepática, escorbuto, estados tóxicos e intoxicaciones químicas.

c) TIEMPO DE PROTROMBINA

El método de Quick puede utilizarse para valorar la protrombina del plasma se añade un exceso de tromboplastina al suero oxalatoado se añade cloruro de Calcio y el intervalo entre este tiempo y la formación de un grumo de fibrina se anota como tiempo de protrombina.

Cifras Normales 11 a 15 por segundo.

CONCENTRACION NORMAL 70 a 100.

AUMENTO ANORMAL EN SEGUNDOS (disminución en porcentaje) generalmente hay sangrado espontáneo cuando la concentración de protrombina es menor de 20 x 100 lo cual puede ser por formación inadecuada de protrombina en el hígado; falta de absor---

ción de la vitamina K del intes
tino como ocurre en lesiones --
crónicas, ictericia obstrucción
terapéutica con salicilatos y -
con Heparina y Dicumarol.

DISMINUCION ANORMAL EN SEGUNDOS (aumento en porcentaje) pue
de encontrarse en trombofle
vitis aguda, mieloma multi-
ple, después de anestesia -
con éter y tras terapéutica
con digital.

d) TROMBOPLASTINA PARCIAL.

Como el extracto de cefalina no coagula el plasma hemofílico tan rápidamente como el normal se le llamó tromboplastina "parcial" para diferenciarlo de la tromboplastina completa la cual coagula ambos plasmas en el mismo tiempo.

Esta prueba es sensible a la deficiencia de to---
dos los factores plasmáticos de la coagulación excepto el -
factor VII y el factor plaquetario.

e) TIEMPO DE TROMBINA

Es una enzima derivada de la protrombina, una molécula de protrombina produce una de trombina. Esta sustancia se mide por su acción sobre el fibrinógeno. Owren define una unidad de trombina como la cantidad que en el volumen de 1.0 ml. contiene 0.1% de fibrinogeno humano libre de profibrina a 37°C pH de 7.3 a 0.154 M de concentración de cloruro de sodio coagula en 15 segundos.

El tiempo de trombina mide el tiempo necesario para convertir el fibrinogeno en fibrina. Está prolongado -- cuando hay disminución del fibrinogeno anticoagulantes del tipo de la heparina y productos de la degradación fibrinolítica.

f) TIEMPO DE RETRACCION DEL COAGULO

Se determina colocando 5 cm³ de sangre en un tubo graduado, se incuba a 37°C y se observa a la hora, a las 18 y 24 horas; el coágulo se retira y su forma, firmeza y fragilidad se anotan; el volumen del suero se mide en relación al volumen original de sangre; el grado de retracción iguala el número de plaquetas; normalmente el coágulo comienza a retraerse durante la primera hora y forma un coagulo fir-

me y se completa la retracción a las 24 horas.

La rapidez de intensidad de la retracción del coágulo dependen del número y calidad de plaquetas y del volumen de globulos rojos. Retracción prolongada se observa en la púrpura trombocitopénica.

g) PLAQUETAS

Las plaquetas pueden contarse directamente en un hemocitómetro.

Cifras Normales 200 000 a 400 000.

DIMINUCION ANORMAL en la púrpura trombocitopénica, leucemias agudas anemia perniciosa, anemia aplastica e infecciones intensas.

AUMENTO ANORMAL en la policitemia vera, hemorragia, anemia-drepanocítica y septicemia.

h) RECUESTO DE ERITROCITOS

La cantidad de eritrocitos se determina diluyendo la sangre de una pipeta especial y los eritrocitos se cuentan por medio del hematocitómetro, con gran aumento en el microscopio.

Cifras Normales 4 000 000 a 6 000 000 por milímetro cúbico.

DISMINUCION ANORMAL en anemias, esprue, pelagra y hemorra--

gias.

AUMENTO ANORMAL en policitemia vera, y la deshidratación.

i) RECUESTO DE LEUCOCITOS.

El número de leucocitos se determina diluyendo la sangre, con una solución débil de ácido acético o clorhídrico, en una pipeta especial y se cuentan por medio de el hemocitómetro con poco aumento en el microscopio.

Cifras Normales 5000 a 10 000 por milímetro cúbico.

DISMINUCION ANORMAL en la anemia, trombocitopenia, diversos productos químicos tóxicos, radiación - infecciones intensas y anemia mieloptísica.

AUMENTO ANORMAL en leucemias, infecciones, enfermedad de -- Hodgking y hemorragia.

j) HEMOGLOBINA

La hemoglobina es convertida en hematina por dilución con ácido clorhídrico al 0.1 N y después es evaluada - colorimétricamente.

Cifras Normales 12.5 a 17 g por 100 cm³.

DISMINUCION ANORMAL en anemias, esprue, pelagra y hemorragia.

AUMENTO ANORMAL en la policitemia vera y la deshidratación.

C A P I T U L O I V

HEMOFILIA EN GENERAL

a) ANTECEDENTES DE LA HEMOFILIA

La hemofilia es una anomalía constitucional de la coagulación de la sangre que se hereda como caracter mendeliano recesivo ligado al sexo en forma tal que la transmite la mujer y afecta solo a el hombre. Se caracteriza por una tendencia permanente al sangrado excesivo a consecuencia de la incapacidad del cuerpo para producir las proteínas esenciales para la coagulación de la sangre. Cuando el hemofílico es afectado por un trauma, se inicia un desangramiento y es incapaz de mantener una adecuada coagulación de la sangre. En estos pacientes el coagulo se forma lentamente, es blando y de consistencia semiliquida lo que lo hace ser un tapón ineficaz para el vaso sanguíneo afectado. Es importante también señalar que el desangramiento en estos pacientes ocurre en proporción normal, no es ni más rápido ni más poderoso, sino que la anormalidad distintiva consiste en la prolongación de la hemorrágia causada por la incapacidad del cuerpo para formar un coágulo firme que tapone los vasos sanguíneos rotos.

b) HISTORIA DE LA HEMOFILIA

Desde 1839 se emplea el término hemofilia para designar una anomalía constitucional de la coagulación de la sangre. El nombre de hemofilia se debe a Schonlein, - - quien designó así la enfermedad de continuo desangramiento.

La referencia más antigua de la hemofilia, en la cual se describe el caso de los hijos varones de las cuatro hermanas de Sephoris, que murieron a consecuencia de desangramiento. La primera de estas hermanas practicó la circuncisión a su hijo, quien murió; la segunda también la - - practicó, habiendo muerto su hijo; la tercera hizo lo mismo con el propio resultado, y la cuarta hermana consultó a Rabí Gamaliel, quien le dijo que se abstuviera de practicar - la circuncisión a su hijo y éste no murió.

En este pasaje histórico suscita tres interpretaciones lógicas: La primera es que el Rabí que practicó las tres circuncisiones en los hijos de las tres primeras hermanas, era mal cirujano, carente de conocimientos médicos; la segunda es que los hijos de las tres hermanas eran agentes hemofílicos; y la tercera es que el consejo del Rabí Gamaliel fué sabio, pues evitó la muerte del hijo de la última hermana.

Sin duda la familia más famosa afectada por un de sorden coagulatorio es la de la Reina Victoria. En 1853 -- ella dió nacimiento al octavo de sus hijos, Leopoldo, a -- quien se le notó tener una extraña influencia al sangrar -- hasta en las heridas más leves, se volvió evidente en generaciones posteriores, ya que dos de los hijos de la reina - Victoria fueron agentes del gen hemofílico.

Quizá el primer caso de hemofilia que se presentó en Estados Unidos de Norte América haya sido el de Mckusick apuntó en 1791 en el Salem, Mass. Gazette, que contenía una necrología de Issac Zoll, ^{de} 14 años de edad, cuya muerte - fué causada por una ligera cortada en un pie, sin que el - desangramiento haya podido ser detenido. La cuenta aumentó; cinco hermanos de la persona antes mencionada sangraron has ta morir a causa de heridas menores o golpes. El padre de estas cinco personas tuvo dos esposas y con cada una varios hijos; los que murieron de tan peculiar manera fueron los - hijos de la primera esposa.

Se tiene noticia de la hemofilia en 1793, por una publicación hecha por un autor anónimo acerca de una hemorra gia, pero no fué sino hasta 1803 en que el Dr. Otto de Fila delfia detalló este extraño fenómeno en un reporte del Dispen sario Médico (Medical Repository) sobre una familia de -

Plymouth, que fué afecta a sangrar después de rasguños leves. El escribió: "Es una circunstancia sorpresiva que los varones esten sujetos a esta extraña afección.....aunque -- las hembras están exentas, ellas son capaces de transmitirla a sus hijos varones. "El Dr. Otto demostró que esta anomalía coagulatoria esta ligada al sexo, que los hombres la padecen y las mujeres la transmiten.

En 1803 el Dr. John Hay Beading, Mass. reportó -- una cuenta de la notable disposición de hemorragias por heridas leves en muchos individuos en la misma familia; Mckusick reconstruyo la genealogía de la cuenta de Hay sobre catorce generaciones, y encontró que el primer sangriente conocido fué Oliver Appleton, oriundo de Ipswich, nacido en --- 1677.

En el año de 1819, fué observada la coagulación -- lenta, pero no fué sino hasta 1893, en que Wright descubrió la técnica para medir la coagulación, demostrando que el -- tiempo de coagulación era más prolongado en la hemofilia, y a partir de ahí se generalizó como una característica básica de la hemofilia.

En 1911, Addis sentó las bases de lo que sería el descubrimiento del factor VIII, y demostró que podía corregirse el tiempo de coagulación, al ser preparada por dilu--

ción y acidificación, una porción de globulina del plasma normal. Y fué hasta 1936 cuando Petek y Taylor demostraron que el defecto de la hemofilia se debe a una deficiencia -- del factor antihemofílico (llamada también globulina antihemofílica), es decir, una porción globulinica. Hasta entonces la hemofilia se consideró que era causada solamente por el factor VIII.

En 1947, Davlosky descubrió que mezclando la sangre de varios pacientes hemofílicos, se obtenía una corrección de sus defectos coagulatorios Aggeler y sus colaboradores, en 1952, tratando a un paciente varón que padecía una grave diatesis hemorrágica, aunada a un tiempo de coagulación prolongado, notaron que las características hemorrágicas no podían ser diferenciadas de la hemofilia clásica; observaron que al corregirse IN VITRO por concentraciones de globulina antihemofílica, el paciente presentaba concentraciones plasmáticas normales de los factores previamente descritos, es decir, fibrinógeno, protrombina, factor V, VII y VIII: factores hasta entonces conocidos. La corrección del defecto coagulatorio del paciente pudo llevarse a cabo con suero normal, pero un tratamiento previo a éste, consistente en sulfato de bario, dió como resultado la pérdida de -- esa propiedad. Este nuevo factor fué denominado por ellos-

como componente de la tromboplastina del plasma, que en lo que hoy se conoce como factor IX, y fué lo que marcó el precedente para establecer la hemofilia como una enfermedad heterogénea.

c) TIPOS DE HEMOFILIA

La hemofilia se puede presentar por deficiencia de diferentes factores de la coagulación que intervienen en la formación de tromboplastina.

En la practica diaria se encuentran tres clasificaciones de hemofilia que son:

HEMOFILIA CLASICA o HEMOFILIA A; Se debe a una deficiencia del factor VIII es la más frecuente.

HEMOFILIA B o ENFERMEDAD DE CHRISTMAS; Se debe a una deficiencia del factor IX.

HEMOFILIA C; se debe a una deficiencia del factor XI, es una rara enfermedad, Rappaport mediante un simple estudio cuantitativo de la actividad del factor XI en el plasma, distingue deficit del factor XI de mayor y menor importancia. En mayor importancia (cementación del factor XI 20% ó menos) se produjeron hemorragias anormales tras intervención quirurgica, o extraccion. En menor importancia (30% a 65% de los normales) no habia hemorragias. Surgió que el defi-

cit del factor XI se debe a un gen intermedio o recesivo -- incompleto que en los homocigóticos, un deficit del factor XI de menor importancia. Este tipo de hemofilia la padecen ambos sexos, y constituye el 1%.

Estos tipos de hemofilia se presentan con mayor frecuencia en la raza blanca, especialmente en ciertos pueblos como el israelita, en los que es frecuente la consanguinidad estas enfermedades son raras entre los japoneses y -- chinos y más raras en la raza negra.

Para distinguir los tipos de hemofilia se usa las pruebas de generación de la tromboplastina, de otra manera la deficiencia del factor IX es indistinguible al factor XI y al VIII. Como ya se dijo esta enfermedad se debe a la falta o deficiencia de un factor de la coagulación necesario para la formación de tromboplastina que este presente en el plasma normal o de las personas con hemofilia.

Hay una teoría en la actualidad que nos enseña -- que la regulación del factor VIII no solo afecta el locus -- del cromosoma X sino también en uno ó más locus autosómicos. Esta hipótesis surgió de unos estudios por lo que se comprobó que la hemofilia no tiene la misma gravedad, sino que presenta diferentes grados de intensidad, estos son:

1ª GRAVE.- presenta menos del 1% del factor VIII, casi siem

pre estos pacientes presentan hemorragias desde la infancia y presentan por lo general hemartrosis.

2ª MODERADA.- presenta del 1 al 5% del factor VIII; la mayoría de estos pacientes sufren de hemartrosis ocasionales, - hemorragias postoperatorias; pueden llegar a una edad adulta sin formaciones mutilante. El tiempo de coagulación es normal, pero el tiempo de protrombina es defectuoso.

3ª LIGERA.- tiene niveles del factor VIII menores del 6 al 30%; estos pacientes sufren hemartrosis, llevando una vida practicamente normal, y no se manifiestan en ellos evidencias, sino hasta la adolescencia; muchos de ellos practican deportes. El tiempo de coagulación y el consumo de protrombina son normales.

La SUBHEMOFILIA en que unicamente suele haber - - antecedentes de hemorragia postoperatoria prolongada.

d) GENETICA DE LA HEMOFILIA

La hemofilia se puede presentar por la deficiencia de diferentes factores de la coagulación que intervienen en la formación de tromboplastina.

Parece ser que el factor o gen responsable se localiza en el cromosoma X de las células de la reproducción.

Tanto la hemofilia Clásica como la hemofilia B presentan el mismo cuadro clínico su forma de transmisión es hereditaria de caracter recesivo ligada al cromosoma X en la que los -- varones la padecen clínicamente y las mujeres son portado-- ras; tanto en los factores VIII como IX el gen afectado se encuentra en el mismo cromosoma pero el factor IX se encuen tra en locus diferente.

En la hemofilia por deficiencia del factor XI el gen anormal es dominante autosomático del 10 al 20% del fac tor 1/2 normal y es transmitida a ambos sexos, de tal mane ra que la mujer afectada la transmite a la mitad de sus hi jos independientemente del sexo, y el hombre afectado la -- transmite a sus hijas a través de su cromosoma X, sus hijos varones son absolutamente sanos.

En las mujeres que tienen dos cromosomas X la pre sencia de un solo gen es enmascarada por el gen normal de - otro cromosoma X, la presencia del gen normal es suficiente para que se manifieste el efecto, lo que permite establecer cuales son los criterios para reconocer la herencia recesi va ligada al cromosoma X en el ser humano; por lo que se de duce:

1.- El rasgo es mucho más frecuente en los hom--- bres que en las mujeres.

2.- El gen es transmitido de un hombre afectado a todos sus hijos los que no manifiestan la enfermedad por -- ser recesiva, y a través de las hijas a la mitad de los nietos varones que si manifiestan la enfermedad.

3.- El rasgo nunca se transmite directamente de -- padre a hijo varón.

4.- El rasgo puede ser transmitido a través de -- una serie de mujeres portadoras y, si es así, los hombres -- afectados tienen parentesco entre sí a través de las muje--res de la familia.

Es muy importante saber si la madre es portadora--del gen, o si se trata de una mutación reciente, para lo --cual es indispensable el estudio del pedegree en cada caso--particular; se sospecha que la madre es portadora cuando su padre haya fallecido con síntomas de hemofilia, o cuando la madre tenga un hijo varón con hemofilia, se tendrá la sor--presa que es portadora del gen, los rasgos son predici**bles**:

El 50% de los hijos varones tendrá hemofilia.

El 50% de las hijas serán portadoras y estas a su vez tendrán un rasgo de 50% de que sus hijos padesca hemofilia.

Los hijos varones afectados no padecerán la enfermedad.

Cuando el pedigree no nos muestre con seguridad - si una mujer que ha tenido un hijo afectado de hemofilia, - es portadora tendremos que pensar que se produjo una mutación en una célula germinal de algunos de sus progenitores, o sea el padre o la madre, en cuyo caso el riesgo de tener más hijos afectados es remoto, ya que se requerirá la mutación de otra célula germinal.

Cuando es necesario saber si una mujer es portadora del gen hemofilia, y el estudio familiar no es definitivo, se pueden determinar los niveles de globulina antihemofílica. En las portadoras el valor medio es aproximadamente la mitad del de las mujeres normales, lo que nos permite -- descubrir cierta porción de mujeres portadoras con suficiente seguridad.

Como ya se mencionó la hija de un varón hemofílico es portadora obligada. No obstante, la hermana de un hemofílico o de una portadora reconocida tiene iguales probabilidades de estar sana o de ser portadora y además, puede ignorar su estado; una prueba de cuantificación de los factores VIII o IX contribuirá a veces a dilucidarlo.

De diversos estudios estadísticos resulta:

1.- La hermana de un hemofílico con nivel de los-

factores VIII o IX del 60% o inferior tiene el 90% de probabilidades de ser portadora.

2.- La hermana de un hemofílico con nivel de los factores VIII o IX del 100% o superior tiene el 80% de probabilidades de ser normal. El médico no podrá garantizar que sea normal, por la confusión solapada de la escala de portadoras con la de las sanas.

Se considera aproximadamente que el 50% de los casos de hemofilia, se presentan a través de una mujer portadora, y que al rededor del 20% son casos esporádicos que pueden atribuirse a mutación reciente.

En ocasiones la portadoras presentarán niveles de los factores VIII o IX inferiores al 30% del normal y sangrarán copiosamente tras las extracciones dentarias o en una intervención quirúrgica.

Aproximadamente dos terceras partes de los pacientes presentan hemofilia familiar positiva. Cuando se descubre un nuevo paciente hemofílico conviene estudiar a los siguientes miembros de su familia en cuanto a la posibilidad de la hemofilia:

- 1) Hermanos varones
- 2) Hijos varones de hermanas

3) Hermanos varones de la madre.

La gravedad de la familia es constante en una familia dada: Todos los miembros afectados tendrán hemofilia -- grave ó leve. Esto significa que la hemofilia será consecuencia de diferentes alelos anómalos capaces de mantener - distintos niveles de actividad de los factores VIII o IX.

e) MECANISMO GENETICO

		MUJER SANA		
		X	X	
VARON	x^h	XX^h	XX^h	Todas las hijas portadoras
HEMOFI LICO.	Y	XY	XY	Todos los hijos sanos.

		MUJER PORTADORA		
		x^h	X	
VARON	X	x^hX	XX	50% de hijas sanas
SANO	Y	x^hy	XY	50% de hijos hemofílicos

MUJER PORTADORA

		x^h	X
VARON	x^h	x^hX	XX Hijas portadoras o sanas
HEMOFI LICO	Y	XY	x^hY Hijos hemofílicos o sanos

Se dice teóricamente que la mujer, es hija de un padre hemofílico y de una madre portadora y que puede adquirir dos cromosomas X con el gen hemofílico uno de el padre y uno de la madre.

Según una teoría un solo cromosoma del portador hemofílico no ocasiona deficiencia del factor VIII en la mujer porque es dominada por el cromosoma X no afectado.

Se comunicaron casos de hemofilia confirmada en -- 24 mujeres de éstas 7 fueron hemofílicas homocigóticas, o -- sea hijas de padres hemofílico y madre portadora. En cuatro casos de hemofilia ésta pareció haberse originado espontáneamente y 12 fueron hemofílicas heterocigóticas.

Los distintos grados de hemofilia (grave, ligera, moderada y subhemofilia) nos llevan a la sugerencia de que -- la intensidad de la hemofilia guarda una relación aproximada

con el grado de deficiencia del factor VIII, y que ésta depende de una serie de alelos alternos que reemplazan al gen normal del cromosoma X, y esto sugiere que en la síntesis del factor VIII intervienen loci distintos, uno de los cuales es autosómico se sugirió que la síntesis ocurre en dos o más etapas, lo que supone que en el control de la síntesis del factor VIII intervienen factores genéticos que no están situados en el cromosoma X. Se describió un caso de deficiencia autosómica no relacionada con la enfermedad de Von Willebrand hecho que da lugar a la existencia de hacer pensar en la existencia de un tercer locus genético que participa en la producción del factor VIII. Hasta ahora no hay pruebas concretas de que los niveles del factor se hallen bajo control genético. Se considera generalmente que la anormalidad consiste en un defecto del plasma por lo que se crearon dos hipótesis principales; una supone que hay una deficiencia de una proteína plasmática del factor antihe mofílico, y otra supone que es un exceso de un inhibidor.

Los estudios del defecto de los factores plasmáticos fueron hechos por Addis, quien pretendió demostrar que la trombina se formaba con lentitud en la sangre del hemofílico, y su conclusión fué que ahí estaba el defecto; pero después se demostró que dicha conclusión era incorrecta, --

aunque se reconoció la existencia en el consumo de protrombina durante el proceso de coagulación. Se ha tratado de obtener una purificación del factor VIII, lo que no ha sido posible, por lo que parece ser que está muy asociada -- con el fibrinógeno que participa en el proceso de coagulación mientras no se obtenga la purificación del factor -- VIII, ni el conocimiento exacto de un mecanismo de acción, ésto no pasará de ser una hipótesis.

Los defensores de la hipótesis del inhibidor, -- creen que el exceso de un factor plasmático, que sería la antitrombina, es lo que ocasiona el defecto de coagulación. Los que están a favor de esta hipótesis, lo hicieron obteniendo sangre de hemofílicos con jeringa revestidas de silicón, e inyectándola sin anticoagulantes a individuos normales compatibles, en el resultado de este procedimiento -- se ve un notable tiempo de coagulación en los individuos -- receptores; también se comprobó que poniendo en contacto -- el plasma de un hemofílico en vidrio, se acorta el tiempo de coagulación.

Se sometió a perros hemofílicos a este tratamiento, y no se obtuvo éxito. Los autores que están a favor de esta hipótesis dicen que el plasma activo por contacto, -- queda sometido una vez IN VITRO a la acción del inhibidor,

que consiste en la aparente corrección del defecto de coagulación del plasma hemofílico, si se diluye el plasma o si se extrae como el éter, pero se observó que el plasma canino tratado con éter es incapaz de corregir el defecto hemostático.

SINTOMATOLOGIA Y SIGNOS

Los síntomas que presentan la hemofilia A y B son parecidos. El síntoma capital que presenta la hemofilia es una pérdida de sangre por varias causas:

- a) Pueden aparecer desde las primeras semanas de vida.
- b) Generalmente no son espontáneas sino precipitadas por traumatismos o laceraciones por leves que sean.
- c) Su duración es prolongada, hasta de varios días, si son de magnitud pequeña se debe aclarar en relación con éste punto, que se ha demostrado que no es sistemático que los hemofílicos mueran por anemia aguda, la terminación fatal acaece frecuentemente por las complicaciones de las hemorragias.
- d) La tendencia a sangrar es permanente y constante.
- e) Las hemorragias subcutáneas se propagan hasta-

tomar la mitad del cuerpo, partiendo de los tejidos duros.

f) Las hemorragias intramusculares producen un dolor intenso elevando la temperatura local y general.

g) La hematuria es muy común, se presenta en los riñones o en la vejiga, en donde se van formando coágulos muy dolorosos, como en el cólico renal, coágulos a los que están expuestos por lo general los hemofílicos.

h) Las hematomas pueden ser grandes.

i) El sangrado por boca, encía, labios, lengua o tubo digestivo puede ser copioso.

j) La epistaxis es un síntoma frecuente

k) Puede haber petequias.

En la hemofilia por lo general hay una deformidad en las articulaciones debido a la hemartrosis, y como se -- presenta en una forma leve hay alteraciones en la piel; también ocurren hemorragias en las articulaciones del maxilar, produciéndose una anquilosis, pero en las articulaciones pequeñas puede llegar a la destrucción completa de las articulaciones óseas, simulando un sarcoma. Algunas de las secuelas son la atrofia y la proliferación ósea, pudiéndose formar un quiste.

El cuadro hematológico es completamente inespecífico tanto en la sangre periférica como en la médula ósea.--

En la primera, si la observación se hace después de la hemorragia se encuentra anemia de magnitud proporcional y cuyo caracter morfológico depende de la antigüedad de la exfoliación sanguínea. En la segunda es normal excepto por la hiperplasia normoblástica que aparece cuando las hemorragias son intensas.

Las manifestaciones clínicas dependen de los factores VIII y IX que posea el paciente. En la hemofilia grave es decir, cuando la tasa del factor VIII o IX es del 1% o inferior, el paciente presenta hemorragias repetidas en la piel, tejidos profundos mucosas, y sobre todo articulaciones. Es interesante que, si bien ni el factor VIII ni el IX cruzan la barrera placentaria, el niño suele nacer sin graves equimosis ni cefalohematoma, y es rara la hemorragia del cordón umbilical. La hemorragia tras circuncisión se presenta alrededor de la mitad de los pacientes, y en el primer episodio hemorrágico grave ocurre antes de los 18 meses de edad en más del 75% de los niños que están gravemente afectados.

Antes de las recientes disponibilidades de concentrados, el niño a menudo se desarrollaba hasta la edad adulta con deformaciones invalidantes debidas a copiosas hemorragias musculoesqueléticas. A pesar de las grandes hemo--

rragias hísticas las contusiones y cortes pequeños (lo bastante pequeños para ser detenidos por los trombos hemostáticos primarios) en general no sangran con exceso.

En cambio los pacientes con hemofilia leve, (niveles del factor VIII o del IX entre 5 y 25%) puede apreciar cierta facilidad en la formación de equimosis y hemorragias algo excesivas después del traumatismo pero a menudo escasas dificultades en la vida cotidiana. No obstante puede presentar una hemorragia copiosa (y en ocasiones fatal) tras una intervención quirúrgica o extracciones dentarias si no se le aplican tratamientos de reposición adecuados.

Las manifestaciones que presentan los pacientes con Hemofilia C, tienden a ser muy suaves con equimosis, epixtasis y hemorragias más frecuentes por la nariz debido a pequeños traumas; raramente se observaron hemartrosis y hemorragias intravasculares; se pueden presentar hemorragias persistentes después de una extracción dental ó una intervención quirúrgica.

f) DIAGNOSTICO

No es posible el correcto conocimiento de un caso clínico y por consiguiente el plan de tratamiento adecuado sin indicar en una Historia Clínica todos los datos de los

antecedentes del individuo ya que muchas veces presentan he morragias desde temprana edad y a lo largo de vida; y fre--
cuentemente en línea materna se encuentran antecedentes fa-
miliares de manifestaciones hemorrágicas y estos suminis---
tran los elementos de diagnóstico para poder formar juicio-
en caso de una anomalía y saber su etiología, pronóstico y-
plan de tratamiento tomando en cuenta que los procedimientos
de laboratorio cambian constantemente por el progreso de la
clínica.

Además es importante aclarar el cuadro clínico de
la hemofilia, ya sea por la deficiencia del factor VIII, IX
ó XI que presentan variaciones de severidad en relación di-
recta a la cantidad del factor deficiente. Así se encuen--
tran casos de hemofilia severa con manifestaciones hemorrá-
gicas espontáneas, y otros de hemofilia leve que evolucionan
sin manifestaciones hemorrágicas y eventualmente pueden pre
sentar desangramiento exagerado como consecuencia de algún-
traumatismo o de intervenciones quirúrgicas.

El diagnóstico se complementa con las pruebas de-
laboratorio, que comprenden dos grupos:

- a) Pruebas de orientación
- b) Pruebas de comprobación

Las pruebas de laboratorio para orientar el diag-

nóstico son:

Pruebas de torniquete

Tiempo de desangramiento

Recuento de plaquetas

Adhesividad de plaquetas

Tiempo de protrombina

Tromboplastina parcial

De todas estas pruebas la más útil en el diagnóstico es el tiempo de tromboplastina parcial, que junto con el tiempo de protrombina normal da como resultado la deficiencia de los factores de la primera fase de la coagulación.

Si después de haber aplicado las pruebas de orientación se tiene conocimiento de un defecto de la coagulación, debe investigarse el factor deficiente. Para esto se cuenta con las pruebas de generación de la tromboplastina y diferencias de la primera fase, para aclarar el defecto específico en el plasma problema. En esta prueba encontramos que en 32 casos de hemofilia, 28 resultaron con deficiencia del factor VIII y cuatro con deficiencia del factor IX; hubo una proporción de un enfermo con deficiencia del factor IX, por 7 con deficiencia del factor VIII.

Las pruebas de tendencia hemorrágica son de impor

tancia fundamental y sin ellas no se debe hacer nunca el --
diagnóstico del padecimiento. Aquellas relativas a los ---
factores capilar y celular de la hemostasis son normales; -
en cambio, y de manera característica el tiempo de coagula-
ción de la sangre se encuentra francamente alterado.

SANGRADO Y PRUEBAS DE COAGULACION
DE LA HEMOFILIA.

TROMBO- CITCPENIA	TIEMPO DE SANGRADO PROLONGADO	ALA RETRACCION DEL COAGULO	PRUEBA DEL TORNQUETE POSITIVO	TIEMPO DE COA- GULACION PROLON- GADO	TIEMPO DE PRO- TROMBINA (UN ESTA- DIO PRO- LONGADO)	ALTERACION DEL CONSU- MO DE PRO- TROMBINA
-	-1	-	-	+2	-	+2

1 se le puede encontrar prolongado si la enfermedad es intensa.

2 puede ser normal si la enfermedad es leve.

HALLAZGOS DE LABORATORIO DE DIVERSOS TIPOS DE TRANSTORNOS HEMORRAGICOS.

TRANSTORNOS DE LA COAGULACION	FRAGILIDAD CA-PILAR	TIEMPO DE SANGRIA	RECUENTO PLAZA-QUETA-RIO	RETRACCION DEL COAGULO	P.T.T.	TIEMPO DE PROTROMBINA	TIEMPO DE COAGULACION	CONSUMO DE PROTROMBINA
-------------------------------	---------------------	-------------------	--------------------------	------------------------	--------	-----------------------	-----------------------	------------------------

FACTOR VIII	N	N	N	N	P	N	P	T
-------------	---	---	---	---	---	---	---	---

FACTOR IX	N	N	N	N	P	N	P	T
-----------	---	---	---	---	---	---	---	---

FACTOR IX	N	N	N	N	P	N	P	T
-----------	---	---	---	---	---	---	---	---

TRANSTORNOS DE LA COAGULACION	TIEMPO DE TROMBINA	T.G.T.
-------------------------------	--------------------	--------

FACTOR VIII	N	D.P.	N. NORMAL	D.S. DEFECTO SERICO
FACTOR IX	N	D.S.	P. PROLONGADO MAS POSITIVO	
FACTOR IX	N	D.S. D.P.	T. TRANSTORNO	Lig. LIGERO
			D.P. DEFECTO PLASMATICO	

g) TRATAMIENTO

El nivel mínimo de los factores VIII o IX necesario para una hemostasis efectiva es el de 30% (100% representa el nivel medio de la población sana). El factor VIII posee un periodo de desintegración biológico intravascular de 10 a 12 horas y este periodo es para el factor IX de unas 24 horas. Por consiguiente la limitación del volumen vascular impide la elevación del nivel durante toda la duración de un episodio hemorrágico. Unicamente desde que se dispone de concentrados plasmáticos se ha podido efectuar un tratamiento eficaz de la hemorragia.

Existen en el mercado dos concentrados del factor VIII:

1.- CRIOPRECIPITADOS.- se congela plasma y luego se le deja deshelar lentamente hasta 4°C, el fibrinógeno y el factor VIII permanecerán en los cristales del hielo que son los últimos en disolverse. Por tanto mediante una técnica relativa sencilla, de bolsa cerrada cabe preparar a partir de un solo donante: suspensión de hematies plasma que contiene todas las proteínas plasmáticas excepto fibrinógeno y factor VIII y un crioprecipitado que encierra el fibrinógeno y el factor VIII. El crioprecipitado que se guarda --

congelado se disuelve de nuevo en unos 10 cm³ de sol. salina isotónica inmediatamente antes de su empleo. Para fines prácticos se puede considerar que cada bolsa de crioprecipitado contiene 100 u. de factor VIII (una unidad de factor VIII es la cantidad de éste en 1 cm³ de plasma normal).

2.- CONCENTRADO LIOFILIZADOS PREPARADOS DE PLASMA DE BANCOS.- se encuentran a menudo en el comercio en frascos que contienen 250u o más del factor VIII. Se disuelve el contenido del frasco hasta 25 cm³. Aunque son de empleo más comodo que los crioprecipitados estos concentrados preparados a partir de grandes cantidades de plasma de banco implican un gran peligro de transmitir hepatitis a un paciente que no haya sufrido anteriormente hepatitis sérica. Por consiguiente se utiliza preferentemente que antes tuvieron repetidas exposiciones a sangre o a plasma.

Para atajar una gran hemorragia hística o como tratamiento de reposición en las intervenciones quirúrgicas se administrará inicialmente la cantidad de factor VIII necesaria para elevar el nivel plasmático hasta el 60%. Cabe calcular el número de unidades del factor VIII que se requieren mediante la multiplicación del peso del paciente en kilogramos por 25. Por ejemplo un varon de 72 kgs requerirá:

$$72 \times 25 = 1,800 \text{ u del factor VIII.}$$

Si se emplea crioprecipitado se administrarán 18-bolsas al paciente. Con el concentrado liofilizado del comercio el número de frascos dependerá de la cifra de unidades que según el fabricante contiene cada frasco. A las doce horas de la dosis inicial se administrará otra igual a la mitad de aquella, a fin de mantener el factor VIII por encima del 30% tras una intervención de cirugía mayor, esta pauta de reposición se proseguirá durante un mínimo de 10 días. Si es posible se determinará el factor VIII del paciente antes de la administración inicial de concentrado y de vez en cuando en los días siguientes para asegurarse que se mantiene un nivel adecuado.

Los concentrados del factor IX se preparan con plasma de banco y también contienen factor VII, X y protrombina. Como en el caso del factor VIII es posible calcular el número de unidades de el factor IX que se requieren inicialmente. No obstante con los preparados actuales solo aproximadamente la mitad de las unidades in vitro contenidas en los frascos pasan al plasma del paciente y por esto se administrará una cantidad de plasma doble de la calculada como necesaria. Como quiera que el plazo de desintegración de este factor es más largo, acaso bastará con administrar las dosis subsiguientes una vez al día pero parece convenien

te determinar por los resultados en cada paciente la frecuencia de administración del factor IX.

INHIBIDORES.- Un número pequeño pero significativo de enfermos de hemofilia A desarrollan anticuerpos del factor VIII transfundido. Estos anticuerpos neutralizan la actividad coagulante del factor VIII, es decir actúan como inhibidores de este factor. Se sospechara la presencia de un inhibidor cuando una dosis dada de concentrado no eleve el nivel del factor VIII en el paciente todo lo que cabia esperar. Se puede obtener su confirmación y determinar su título por mezcla de plasma del paciente con una fuente del factor VIII y medición consecutiva de la actividad residual de dicho factor durante cierto tiempo. Si durante el tratamiento de un episodio hemorrágico se desarrolla un título de inhibidor bajo, probablemente es preferible:

1.- Interrumpir la administración de sustancias que contengan factor VIII.

2.- Reemplazar la masa eritrocitaria, en cuanto sea necesario con suspensión de hematies y el volumen plasmático con solución de electrolitos o albumina.

3.- Administrar dosis elevada de adrenoesteroides.

Con esta pauta, el inhibidor puede desaparecer --

transcurridos varios días y entonces cabrá reanudar la administración del factor VIII bajo la protección de los adrenoesteroides. Por otra parte si un enfermo con título de inhibidor bajo presenta hemorragia de una región vital, cabe intentar la compensación temporal del inhibidor mediante una dosis abundante del factor VIII y bajo protección de dosis asimismo amplias de adrenoesteroides. La dosis de dicho factor se calcula a base de la cifra de unidades del inhibidor en el plasma del enfermo así como partiendo del volumen plásmatico en el supuesto de que extravascularmente existe una cifra igual de unidades inhibitoras y el nivel del factor VIII deseado.

Por ahora no se dispone de procedimiento alguno para denominar la hemorragia en un paciente con título alto de inhibidor en estos casos es imposible la sustitución adecuada del factor VIII.

El tratamiento de la hemofilia C se hace administrando plasma en pequeñas cantidades.

OTROS ASPECTOS DEL TRATAMIENTO.

En la asistencia del paciente hemofílico hay que tener en cuenta también los siguientes extremos:

- 1.- Evitar farmacos susceptibles de perturbar la -

función plaquetaria, sobre todo la aspirina. El hemofílico presenta tiempo de hemorragia normal a pesar de la generación perturbada de trombina, pues el A.D.P. liberado de sus plaquetas por la exposición a el colágeno iniciará la formación del trombo hemostático. La aspirina interfiere la liberación del A.D.P. inducida por el colágeno y, por consiguiente en el paciente hemofílico puede paralizar la formación del trombo hemostático con gran prolongación del tiempo de hemorragia y aumento del peligro potencial de hemorragia clínica. Por lo tanto el hemofílico no debería recurrir a la aspirina ni a otros fármacos obviamente perturbadores de la agregación de las plaquetas in vitro. El acetaminofen (Tylenol) o el propoxifeno (Darvon) se utilizan a veces para la analgesia, sin que prolonguen el tiempo de hemorragia.

2.- Evitar inyecciones intramusculares. Todo paciente con tendencia hemorrágica que necesite medicamentos habrá que recibirlos por vía oral o intravenosa. Se prescindir de las inyecciones intramusculares, porque provocan hematomas muy extensos y dolorosos. (la inmunización subcutánea puede efectuarse con gran cuidado en los niños hemofílicos y en general no causan hemorragias copiosas.

3.- Cuidado profiláctico de la boca. Debido a --

las mayores dificultades que presentan las extracciones dentarias en el hemofílico se presentará máxima atención al -- cuidado profiláctico de la boca.

h) PRONOSTICO

Antes se creía que los hemofílicos mejoraban en la adolescencia y después de ésta, pero de acuerdo con otros análisis, se vió que la evolución menos accidentada en los hemofílicos de mayor edad se atribuye a varios factores, entre ellos estan:

- 1° la muerte de los enfermos más graves a una edad más temprana
- 2° a que ha pasado el periodo de la dentición
- 3° a que comienzan los años de las discracias
- 4° a la menor actividad por las deformaciones articulares permanentes.

En un estudio realizado en 113 casos de hemofilia, se llegó a la conclusión que en el 35% de ellos, la muerte sobreviene en el primer año de vida, y el restante 57% durante los primeros 5 años. Se calculó que el promedio de vida del recién nacido hemofílico es doce veces menor que el normal. Esta investigación fué efectuada en 1937, y no se especificaron las deficiencias de los factores VIII y IX.

El mayor número de muertes (23%) se produjo por -
desangramiento transoperatorio, es decir, durante las inter-
venciones quirúrgicas, tales como:

Circuncisión

Extracciones de piezas dentarias

Amigdalectomías

Punción de hematomas

Una proporción menor correspondió a heridas accidentales.

La mayor parte del resto de las muertes fueron por:

Hemorragias internas

Epistaxis

Hemorragias del cordón umbilical o de los pulmones

Hemorragias gastrointestinales

En los últimos años el pronóstico de la hemofilia-
grave se ha mejorado y el de las hemofilias leves su pronós-
tico es relativamente bueno.

El individuo que sufre una hemofilia leve puede --
llevar una vida normal, puesto que no sufre hemorragias - -
excesivas excepto por traumatismos o intervenciones quirurgi-
cas.

En los que sufren la forma grave de la enfermedad,
en cambio pueden producirse episodios hemorrágicos periódos-

a menudo precipitados por un traumatismo leve y necesitan -
atención medica constantemente.

Una existencia poco expuesta y una ocupación se--
dentaria protegen conciderablemente a los pacientes.

C A P I T U L O V

HEMOFILIA Y SU IMPORTANCIA EN ODONTOLOGIA.

a) IMPORTANCIA DE LA COMUNICACION DEL CIRUJA
NO DENTISTA Y EL MEDICO. ODONTOLOGIA PRE-
VENTIVA.

Por ser la hemofilia un trastorno hemorragíparo - en el cual la hemostasis se encuentra alterada por la deficiencia o la carencia de un factor de la coagulación. El cirujano dentista debe consultar con el medico general del paciente y solicitar su cooperación y asistencia para el mejor tratamiento del enfermo hemofílico pues por la comunicación que tiene de éste será más seguro y efectivo, y se podrá ser extensible este tratamiento de tan alta calidad a cualquier paciente que busque el servicio del cirujano dentista.

En el paciente hemofílico el dentista debe usar tratamientos conservadores así como la evaluación propia y un tratamiento cuidadoso. El manejo del paciente hemofílico está condicionado por diversos factores:

A DIAGNOSTICO NOSOLOGICO. Es importante conocer el tipo de hemofilia que padece el paciente con el objeto de - -

transfundirle el factor deficiente y con ello lograr la hemostasis.

- B INTEGRIDAD DEL VOLUMEN SANGUINEO. Cuando el tratamiento hematológico se realiza para prevenir la hemorragia trans y postoperatoria se prefiere el uso de concentrados del factor deficiente evitando provocar hipervolemia mientras aquellos casos en los que hay pérdida del volumen sanguíneo se administra sangre total ó plasma los cuales además de favorecer la coagulación restituyen el volumen perdido.
- C DETERMINAR LA CONCENTRACION DEL FACTOR RESPONSABLE EN LA SANGRE. Debido a que la severidad del paciente va en relación directa con los niveles del factor de la sangre debe determinarse su concentración para poder transfundir un preparado que logra el incremento del factor en cantidad suficiente que permite la realización de cualquier tratamiento sin presentar el riesgo de una hemorragia postoperatoria.
- D SEVERIDAD DE LA INTERVENCION QUE SE VA A REALIZAR. Existen dentro de la odontología algunos tratamientos en los que el riesgo de sangrado es minúsculo por lo que la dosis del material por transfundir es menor con respecto a aquellos como la cirugía o exodoncia en los que el san--

grado es inevitable por lo que se protege a el paciente durante el pre, trans y postoperatorio.

E COOPERACION DEL PACIENTE Y/O FAMILIARES. El dentista deberá estar alerta a los problemas emocionales del hemofílico y principalmente a los que conciernen a la sobreprotección materna. Los disturbios emocionales son causa - que contribuyen a hemorragias espontáneas causando que - los estudios del hemofílico se vean generalmente inte---rrumpidos por desangramiento; el dentista debe aceptar - la responsabilidad de procrear al mínimo la atención y - tensión de el paciente. Es recomendado un programa fre- cuente de sesiones cortas, y los sedantes o tranquilizan- tes como barbitúricos en pequeñas cantidades, pueden ayu- dar a reducir la inquietud de el paciente.

Es muy importante la prevención de los hemofíli- cos. Las exploraciones indican que los problemas dentales- son particularmente comunes entre ellos, por lo que han de- ser prevenidos o al menos sostenidos al mínimo.

El dentista debe guiar al paciente a establecer - regularmente un programa de técnicas de cepillado y masaje- de encías, si ocurriesen sangrados gingivales el dentista - empleará las técnicas de uso de empaques periodontales; la- encia debe estar sana y fuerte, y además el uso de seda den

tal buena higiene y una dieta adecuada pueden ayudar a lograr esta meta.

La profilaxis y las aplicaciones de fluor deben ser un procedimiento rutinario, pues la rutina y el pulido no dañan el alveolo sano. Cuando ocurra un desangramiento ocasional pueden ser controlados por empaquetamiento por terapia de sustitución o por medio de ambos. El dentista debe hacer la profilaxis cuando halle formación de calculos o sarro. La profilaxis se debe hacer en la forma siguiente:

- 1a. ETAPA: consiste en la separación supragingival de sarro que deben hacerse con curetas y con el cavitron para evitar desangramientos.
- 2a. ETAPA: se lleva a cabo después de 10 días cuando la encía este saludable presentando una separación supragingival de los cálculos. El empaque periodontal o terapia de sustitución controla desangramientos persistentes.

Con el uso de Ultra Sonic Scalar se disminuyen los desangramientos, que aunada a la profilaxis constituyen una ayuda excelente para la higiene en casa especialmente si existen problemas periodontales.

El Ultra Sonic Scalar consiste en un dispositivo-

irrigador de agua, que es de suma importancia usarlo durante el período en que la herida de la boca va sanando, porque las raspaduras del cepillado pueden acarrear otros problemas, generalmente el dispositivo irrigador es usado al mismo tiempo que el cepillo y no en lugar de este.

Como medida preventiva de las lesiones traumáticas bucales, se aconseja dar instrucciones a los padres para la vigilancia constante de los menores, para evitar caídas y juegos violentos. Por lo que se refiere a la prevención de lesiones infecciosas especialmente las lesiones cariosas, se aconseja la reducción de hidratos de carbono y la eliminación de alimentos refinados, aplicaciones tópicas de fluor o la fluoración de las aguas de consumo, y la revisión periodontal odontológica.

Cuando se va a hacer un tratamiento dental al paciente muchas veces hay la posibilidad, con la aguja hipodérmica de perforar un vaso sanguíneo de dichas perforación -- puede resultar la formación de un hematoma. Los anestésicos de ácido nitroso han sido muy usados, con el recelo del paciente, durante los procedimientos restaurativos, porque -- son muy molestos. Un anestésico local puede ser inyectado cuidadosamente en un enfermo hemofílico leve por infiltración local; el bloqueo de anestesia no debe ser usado.

Los procedimientos restaurativos para el paciente normal pueden ser usados en el hemofílico con problemas dentales similares. Normalmente la preparación de una cavidad en una superficie aproximada a tejidos adyacentes pueden --romperse, pero no seriamente; el aislamiento del área con --dique de hule disminuye el riesgo de una herida accidental, además la colocación de materiales restaurativos con cucharillas y cuñas no es un problema, pues la pequeña cantidad de desangramiento puede ser controlada de inmediato.

Las coronas de acero inoxidable utilizadas en niños son usadas con el mínimo de reducción cervical para la preparación de dientes con coronas. La retracción mecánica es usada alrededor del diente para el repliegue del tejido --antes de el tratamiento, cosa que facilite el acceso a áreas sin trauma; cuando las impresiones son tomadas, la cucharilla debe ser alineada con un encerado periferico para disminuir el peligro de heridas a los tejidos; además el hecho --de que el paciente sea un hemofílico no es inconveniente para que la integridad de los materiales restaurativos usados tengan buen resultado en el procedimiento operativo.

Uno de los tratamientos que también se han llevado a cabo en los hemofílicos es el de reimplantes. De los tres casos tratados, dos no presentaron ningún problema o --

rechazo (Después de un año no hubo formación de bolsas, habiendo firmeza en aquellos); y el otro caso se presentó un shock hipovolémico, el cual se recuperó mediante transfusiones de sangre total; esto se presentó en la placa acrílico, pero no en el reimplante. Este shock pudo haber sido causado por la extensión de la lesión y la lesión de la salida de la sangre.

b) DIFERENTES DESANGRAMIENTOS EN BOCA: TRAUMATICOS E INFECCIOSOS.

Las lesiones bucales ocupan un lugar de primordial importancia en el tratamiento de los pacientes hemofílicos, tanto por lo que se refiere al tratamiento como a su prevención. Las lesiones bucales pueden dividirse en:

TRAUMATICAS

INFECCIOSAS

Las lesiones traumáticas ocurren fundamentalmente en los lactantes mayores y en los preescolares como resultado de caídas debidas a la dificultad de estos niños para desplazarse y evitar obstáculos. Los traumatismos más frecuentes que se presentan son:

- 1) Lesiones dentarias y del borde alveolar con o sin frac-

turas de los procesos alveolares y por consiguiente pro
ducción de sangre a este nivel.

- 2) Lesiones de la cara dorsal y ocasionalmente de la ven--
tral de la lengua, ocasionados por traumatismos sobre -
el menton cuando el paciente lleva la lengua entre los-
dientes.
- 3) Un impacto que desplaza el labio hacia arriba ocasionanu
do sección del frenillo labial superior.
- 4) Las lesiones de la cara interna de los carrillos por su
mordedura a nivel de los molares.
- 5) Lesiones de la cara interna del labio inferior ocacionaa
das por un impacto que desplaza el labio hacia arriba.
- 6) Lesiones diversas de etiología y mecanismos múltiples.

Las lesiones infecciosas se producen principalmenu
te por la caries dental, que ocasionan la pérdida de las es
estructuras dentarias hasta alcanzar la pulpa formando absce-
sos, lesiones apicales crónicas, granulomas y quistes, que-
presentan otras causas suplementarias de hemorragias. Es--
tas lesiones se tratan igual que en pacientes normales te--
niendo en cuenta las indicaciones para los pacientes hemoffi
licos.

TRATAMIENTO LOCAL

Las lesiones traumáticas requieren una atención y tratamiento de inmediato ya que en tanto no se ejerzan medidas médicas y quirúrgicas adecuadas; la hemorragia proseguirá.

- 1) Las lesiones dentarias y del borde alveolar requieren - la reducción de la fractura del borde, la colocación de los dientes en su sitio y la fijación de los dientes movilizados a los dientes vecinos mediante alambres de diversos tipos: (alambre de Essiy o férula de Erick) junto con esta se coloca en todo el borde alveolar cemento quirúrgico para contener el sangrado.
- 2) Las lesiones de las caras dorsales y ventrales se tratarán con la colocación de celulosa oxidada y, en caso extremo, sutura.
- 3) Las lesiones del frenillo labial se tratan por compresión y colocación en la lesión de celulosa oxidada mojada en trombina y tratar de no suturar en estos pacientes ya que al ser retiradas o al desprenderse las escaras producen sangrado adicionalmente. La electrocoagulación está contraindicada.
- 4) Las lesiones de la cara interna de los carrillos además

de usar los tratamientos mencionados en las lesiones del frenillo y de la lengua se ejerce presión mediante la -- colocación de grapas que abrasan todo el espesor del carrillo comprimiendolo por dentro y por fuera.

- 5) Las lesiones de la cara interna del labio inferior se -- tratan con celulosa oxidada mojada en trombina, y con -- compresión digital.
- 6) Las lesiones de diversa etiología se tratan siguiendo -- los pasos anteriores, según el sitio y su accesibilidad.

Las lesiones infecciosas que se producen por la -- caries dental, siempre y cuando el diente sea viable, se tratará de conservar la pieza mediante pulpotomia no vital para lo cual se coloca en la camara pulpar pasta desvitalizadora de trioxido de arsenico cubierta con un apósito de cemento temporal. Después de una semana se retira el apósito y se hace la extracción de la pulpa dentaria esto produce un sangrado mínimo que es facilmente controlado. La pulpotomia es seguida de la consiguiente obturación dentaria definitiva.

Cuando los dientes no son viables es preferible -- que se realice la extracción.

Un examen dental y una evaluación oral son necesarios para asegurar las mejores condiciones para asegurar las mejores condiciones para el procedimiento quirurgico; en va-

rias sesiones en el tratamiento profiláctico son tomadas medidas preventivas cuidadosas, dependiendo de las condiciones del tejido blando de cada paciente y la severidad de la hemofilia.

Estudios radiológicos completos de la boca son tomados en varios pacientes para evaluar las necesidades de la cirugía oral, preparándose para cualquier problema dental y determinar los procedimientos que deben ser aplicados; en primer lugar ver donde hay evidencia radiológica de infección apical y si el paciente puede tolerar antibióticos. -- Las áreas infectadas operadas no pueden ser drenadas por el empaque, y la infección postoperativa debe ser controlada en un campo cerrado para evitar su propagación. En muchas extracciones de dientes infectados, la abundancia bacteriana ya sea local o sistemática sigue el trauma de la extracción. En pacientes hemofílicos el peligro de hemorragias locales y la curación lenta de oportunidad a infección.

Es esencial el estudio de la raíz para determinar el tipo y número; el alveolo dañado después de extirpar el diente debe obtener buena retención del empaque; porque pequeños fragmentos o residuos de raíz en el hueso pueden acarrear una infección. La técnica usada para extirpar dientes en hemofílicos, no difiere en las usadas en pacien-

tes de sangre normal, pero habrán de ser tomadas precauciones especialmente en los padecimientos quirúrgicos alrededor del tejido blando del área de extracción y fractura de la pared del alveolo; cuando la pared del alveolo permanece intacta alguna posible hemorragia postoperativa podría ser bien localizada dentro del alveolo, y esta dará, por otra parte, el fácil fijado y mantenido del empaque hemostático absorbible.

Una vez que la extracción ha sido realizada, un examen cuidadoso del área quirúrgica (alveolos y tejidos blandos) habrá de hacerse para ver si hay alguna ruptura de los tejidos blandos y alveolo y si existen materias extrañas con el fin de asegurar un rápido y tranquilo cuidado postoperatorio.

c) TÉCNICAS DE EXTRACCIONES DENTALES EN PACIENTES HEMOFÍLICOS.

En las técnicas de las extracciones dentales en hemofílicos encontramos en la literatura diferentes y a veces opuestos criterios.

Cuando no exista otro tratamiento más conservador y se deba recurrir a la exodoncia al Cirujano dentista debe trabajar conjuntamente con el hematólogo, el cual evalúa el

estado del paciente clínicamente y mediante las siguientes pruebas de laboratorio:

Prueba de generación de tromboplastina

Tiempo de coagulación

Tiempo de sangrado

Grupo sanguíneo, además de los exámenes de orina y heces -- fecales ya que de presentarse hamturia o melena debe suspenderse la intervención.

El dentista debe contar además con una serie de radiografías periapicales completa conocer el estado de los tejidos blandos, modelos de estudio y en algunos pacientes radiografías extraorales. Una vez que el diagnóstico es -- realizado se elabora un plan de tratamiento. Sin embargo -- el dentista debe considerar los diferentes problemas con los que se va a enfrentar durante y después de la operación, como son:

a) La herida postoperatoria esta en una región -- afectada por los movimientos mandibulares durante la formación y la masticación.

b) La herida o el área quirúrgica están en una zona húmeda y contaminada.

c) La herida esta expuesta a los traumatismos por la lengua y los alimentos.

d) Puede quedar hueso expuesto a la contaminación por la falta de tejido gingival para cubrirlo.

Por lo tanto los procedimientos quirúrgicos requieren de especial consideración de un dentista con la experiencia necesaria.

A continuación se describen varias técnicas de diferentes autores usadas en la extracción de piezas dentarias en hemofílicos.

TECNICA DEL DR. ARROW

El dr. Arrow asegura que para tener éxito en su técnica en las extracciones dentales en hemofílicos, deben seguirse tres pasos:

- 1) Hipnosis
- 2) Empaquetamiento del alveolo
- 3) Protección del área de extracción

1) HIPNOSIS.- La importancia de usar hipnosis es aplicada al paciente en varias ocasiones previas a la extracción para establecer la armonía entre éste y el operador; el propósito principal de la hipnosis es ganar la confianza y cooperación del paciente. No es intencional afectar la hemostasis sólo por hipnosis, pero con pacientes apropiados puede-

ser realizado. Sin embargo, sangrados capilares y secreción salival pueden ser reducidos en muchos de los pacientes, permitiendo al Cirujano dentista operar en un área libre de sangre y saliva.

El temor que los hemofílicos tienen de algún procedimiento quirúrgico y especialmente de extracciones es bien conocido; la inquietud previa y durante el procedimiento usualmente puede ser controlado por hipnosis. Un hemofílico tranquilo y no emocional tendrá menos desangramiento que otro que está emocionalmente agitado y angustiado.

Otra razón del uso de la hipnosis es la de producir "anestesia", porque algunas veces no necesita ser usada otra anestesia que la producida por hipnosis. A través de la sugestión post-hipnotica, es posible controlar dolores postoperativos y molestias, e incitar al paciente a mantener calma durante el estado postoperativo. Desafortunadamente, no es aplicable a todos los pacientes.

2) EMPAQUETAMIENTO DEL ALVEOLO.- El empaquetamiento alveolar del Dr. Arrow es el Oxycell que es absorbido por el alveolo en un periodo de 7 a 9 días. Las redes tomadas como un tablado y fino empaste mecánico, cubren íntegramente el alveolo, incluyendo el margen gingival, oponiendo resistencia al flujo de la sangre de los vasos abiertos, pues se---

llar muchos de los puntos capilares de sangrado es el propó-
sito fundamental del empaque.

3) PROTECCION DEL AREA QUIRURGICA.- El área de extracción-
debe ser protegida de disturbios ocasionados por la saliva,
retención de comida, por la lengua y otros movimientos muscu-
lares que pueden romper el empaste de los alveolos; la pro-
tección de ésta área, se hace con el objeto de que el pacien-
te pueda ser capaz de comer y hablar sin muchas posibilida-
des de perturbación.

La protección del área quirúrgica se hace con en-
tablillados de acrílico o empaste periodontal que consiste-
en un polvo y un líquido; éste casi siempre se usa cuando -
hay una simple extracción. Varios autores no están de - -
acuerdo con los entablillados de acrílico, pues no les han-
dado resultado favorables, y reportaron que los entablilla-
dos de acrílico actúa como un irritante en la herida quirúr-
gica. Los Dres. Haylos y Williams describen que buenos en-
tablillados de acrílico son esenciales, y que malos enta-
blillados probablemente hagan más mal que bien.

El Dr. Arrow mostró un severo estudio hemofílico-
de factor VIII; le fueron extraídos a un hemofílico de 13 a
10 dientes en nueve sesiones diferentes, y no fueron pues--
tas transfusiones de sangre antes o después de la operación.

El Dr. Arrow señaló el área operada, 10 minutos después de la extracción del primero y segundo molar superior derecho, bajo hipnosis, puede no estar aún empaquetado. En la hemorragia que estuvo bajo control, el desangramiento cesó después de 30 minutos, ya puesto el empaque periodontal, hubo buena hemostasis.

La investigación del Dr. Silwer, en 1973, nos indica que en las formas leves de hemofilia es más fácil tener sangrado postoperatorio, debido a la decidia de los pacientes. En las formas moderadas o graves son menos los sangrados, porque son más precavidos y son tratados profilácticamente antes de la extracción.

El Dr. Silwer reportó también pacientes tratados profilácticamente, con transfusiones de plasma y de factor concentrado en extracciones; de 68 pacientes, 8 de ellos sufrieron enseguida esporádicos desangramientos.

TECNICAS REALIZADAS POR LAS DOCTORAS RAMSTROM Y BLOMBACK.

Los pacientes con tendencia a sangrar aumentan los problemas en la cirugía oral; 214 dientes y raíces fueron extraídos a 67 pacientes que padecían de Hemofilia A, B y la enfermedad de Von Willenbrand, en 118 tratamientos. El material "paciente" esta dentro de los tres grupos en lo --

que respecta a la terapia que se va a aplicar. En el primer grupo se trató a los pacientes con terapia sustitutiva solo en lo que respecta a las extracciones; a los del segundo grupo además se les trató con inhibidores de fibrinógeno, y antibiótico; a los del tercer grupo se les agregó un tratamiento hemostático del alveolo y entablillado de acrílico. Esto demostró como la terapia de sustitución y el tiempo de hospitalización pueden ser reducidos y como pueden disminuir los desangramientos postoperatorios, combinando el tratamiento de acuerdo con el grupo 1, el grupo 2, y el grupo 3. Ya se ha señalado que el coagulo formado, en el alveolo debe ser protegido de la influencia traumática y de la desfavorable influencia de la saliva por el uso de entablillados de acrílico; finalmente ha sido enfatizada la importancia de la disminución de la proteólisis local a través de inhibidores de fibrinógeno y la reducción de infecciones postoperatorias por medio de antibióticos.

En los pacientes con hemofilia hereditaria, tales como hemofilia deficiencia del factor IX y otros desordenes coagulatorios, es muy grande el peligro de hemorragia en extracciones, pudiendo ser fatal particularmente en las formas severas.

Cuando haya pasado el peligro de desangramiento,-

pueden ser agrupadas las formas moderadas y severas como se menciona anteriormente. En el material "paciente" presentado por Rangen hubo también casos de formas leves (5% del -- factor contenido), y la experiencia demostró que en éstos - pacientes el incremento de sangrado estuvo implicado en la extracción dental. Estas formas leves de desordenes coagulatorios no son diagnosticadas frecuentemente, sino hasta - la presentación de la hemorragia postoperativa, como la que siguen a una extracción. De este modo pueden ser los den-- tistas los que detecten un desorden coagulatorio en los pa-- cientes, al observar este defecto leve de la coagulación.

Los hemofílicos por temor de visitar al dentista- y de la hemorragia postoperativa, rehuyen la intervención - del odontólogo, lo que no permite un adecuado tratamiento.- wesber, Roberts y Penick señalaron que el debilitamiento y- la frustración ocupan un lugar considerable teniendo a ser- más altos en la población de un promedio de veinte años de- edad.

TECNICA DE ANTHONY TOMARO.

1° Hospitalizar al paciente y utilizar los servi- cios de un hematólogo.

2° Ordinariamente no extraer más de 2 ó 3 dientes

con gran cuidado para reducir al mínimo al trauma operatorio.

3° Lo mejor es usar anestesia general con intubación endotraqueal con visualización directa. Si se usa anestesia local, usar agujas muy finas, calibre 30 y no distender los tejidos en grandes cantidades de anestésico local, utilizando el mínimo posible de pinchazos.

4° Después de las extracciones examinar los alveolos para no dejar detritus y, luego comprimirlos entre el pulgar y el índice para colocar los tejidos en su posición normal. Luego, un taponcito de material absorbible comprimido y empapado en trombina tal como gelfoam debe colocarse suavemente en el alveolo dentario y mantenerse ahí varios minutos. Luego una célula de modelina dental, previamente lista, es colocada en la boca para mantener la cura en su sitio y proteger la herida contra los movimientos de la lengua, líquidos bucales y alimentos. No apretarlo mucho, --- pues hay peligro de necrosis. En hemofilias severas no suturar los bordes de la encia, para evitar hematomas. Puede ser necesario reemplazar la cura frecuentemente.

5° Los autores no inyectan plasma a las hemofilias leves, a menos que sangren. En caso de hemorragias usan -- plasma fresco hasta una semana después de la extracción. -

Si hay goteo sanguinolento usar trombina local en el sitio de la extracción.

Otra técnica que se usa para las extracciones dentales es por medio de bandas de goma que se ponen bien ajustadas alrededor del cuello del diente. Esta banda se aplica una semana antes de la operación, la banda emigra apicalmente y la separa en parte de los tejidos adyacentes; a veces la banda avanza con rapidez de modo que puede seguirse usando de dos a tres bandas de este tipo para evitar que -- los tejidos vuelvan a aproximarse al diente, en ocasiones -- este procedimiento causa la caída del diente gracias a la -- necrosis por presión bajo observación.

Después de realizada la extracción algunos auto--res recomiendan el uso de los siguientes agentes locales:

a) FERULAS. Estos aparatos son removibles y de material -- acrílico con el objeto de poder rebajar las zonas de presión que pueden ulcerar la mucosa. Para elaborarlas se obtienen los modelos del paciente y se montan en el articulador. El modelo se modifica de tal manera que indique el estado de -- la boca después de las extracciones. Las placas de acrílico no deben de tocar una a la otra, así como tener las orillas gruesas y pulidas para evitar que se lesionen los tejidos blandos. La férula debe proteger al coágulo sin ejer--

cer demasiada presión, de no ser así, la sangre no escapa - por la vía normal que es la parte superior del alveolo, y - se producen hematomas. Una férula mal colocada puede produ- cir un sangrado mayor y causar hipovolemia. Cuando se pre- senta movilidad de la férula se rebasa con un material elás- tico de impresión como el silicón para lograr una adapta- ción adecuada y evitar que la saliva este en contacto con - la herida.

Las férulas son coadyuvantes de la terapéutica -- sistémica y requieren de agentes locales como intermedia--- rios.

b) TROMBINA CON SURGICEL. La cavidad se rellena con éste - preparado ejerciendo presión local. Cuando el coágulo se - ha formado y el sangrado cesa se coloca un vendaje bucal de "orashesive", el cual cubre totalmente la herida protegiendo - la de la irritación de la lengua, los alimentos y además -- permite que la zona este más seca.

c) GELFOAM COMBINADO CON POLVO DE TROMBINA. Este material debe llenar la cavidad alveolar pero no debe empacarse di-- rectamente en ella. Se sutura para mantener el preparado - en su sitio y aproximar los extremos de la herida.

Algunos autores no recomiendan llenar la cavidad-

osea con este preparado, ya que observaron que hay proliferación excesiva del coagulo con tendencia a presentar exudado. Cuando se coloca una férula de acrilico el intermedio entre ésta y la mucosa es el Gelfoam con trombina.

d) CELULOSA OXIDADA SUTURADA CON CARBONATO DE SODIO Y TROMBINA BOVINA. Este preparado se coloca después de limpiar el alveolo dentario. Es importante eliminar toda la sangre parcialmente coagulada o la fibrina, ya que impiden la acción de la trombina. Después debe protegerse mecánicamente el apósito para evitar que la coagulación se destruya.

e) TROMBINA TOPICA. Esta puede ser humana, de conejo o borrero, siendo preferible el uso de estas últimas por haber menor riesgo de transmitir la hepatitis. Para colocarla deben colocarse los coágulos acumulados y colocarla sobre la lesión.

f) PROTESIS INMEDIATA. Favorece a mantener un apósito quirúrgico en su sitio, además de no presentar puntos de presión severos. Su principal ventaja radica en que restituyen la función.

g) ESPONJA EMBEBIDA EN PLASMA O SANGRE FRESCA. En caso de emergencia en que los materiales antes mencionados no se encuentren al alcance del dentista, éste puede usar la esponja embebida en plasma o sangre fresca.

h) COMPRESAS. HEMOSTATICAS ABSORVIBLES. Como la fibrina humana y la espuma de fibrina.

i) TAPONAMIENTO CON YESO. Es un método sencillo que puede emplearse cuando se prefabricaron férulas de acrílico.

j) TAPONAMIENTO CON CEMENTO QUIRURGICO COMO EL KIRKLAND O-DE WARD. Los cuales están compuestos de base de óxido de zinc y eugenol, o los preparados a base de guayacol.

k) VENENO DE VIBORA DE RUSSELL. Se puede usar como agente local por su acción coagulante.

d) METODOS DE CONTROL DE LAS HEMORRAGIAS.

El tratamiento para el control de las hemorragias consiste en una terapia de reemplazo, la cual consiste en elevar la concentración del factor deficiente de la coagulación a más de 30% de su valor basal para que la hemostasia puede verificarse.

La dosis empleada para un paciente que padece hemofilia A es la siguiente:

a) Si el material de elección es el crioprecipitado se administra una bolsa por cada tres kilogramos de peso corporal, según los doctores Nakai, Peterson y Law.

b) Si el paciente es tratado con plasma fresco --

congelado, se aconseja una dosis inicial de -- una unidad (doscientos cincuenta ml.) seguida de transfusiones calculadas a razón de cuatro a seis ml. por cada kilogramo de peso corporal cada cuatro horas durante los dos primeros -- días y subsecuentemente la misma dosis cada -- seis a ocho horas en el tercer día; el resto -- del tiempo necesario se administra cada doce -- horas, según el Dr. Westine. Es importante de terminar frecuentemente los niveles plasmáti--cos para asegurar que la cantidad administrada es la indicada.

En pacientes con hemofilia B y C los materiales -- que se emplean son los siguientes:

- a) Si el material es "Konyne" se administran veinte unidades por cada kilogramo de peso corpo--ral, con lo cual se incrementa el nivel del -- factor en la sangre en un veinticinco por ciento. esta dosis es empleada por los Doctores -- Nakai Peterson y Law. Su principal desventaja es que puede transmitir la hepatitis.
- b) Cuando se prefiere usar plasma fresco congela--do la dosis es de diez mililitros por cada ki-

logramo de peso corporal.

Los pacientes que han perdido volúmenes de sangre correspondientes a un veinte por ciento ó más del total y manifiesten los síntomas de hipovolemia, así como los que presentan anemia, está indicado usar sangre total fresca, la cual eleva unicamente la concentración de los factores de la coagulación en un 10%; pero es importante emplearla porque restituye el volumen de sangre perdido.

La globulina antihemofílica de animales como de conejo y de borrego, se usaban para cirugía mayor, ya que se logra un incremento mayor del factor de la sangre, siendo su principal desventaja que solo puede administrarse una vez en la vida, ya que se puede producir una reacción alérgica o inducir la formación de sustancias inhibidoras al factor deficiente.

Para los pacientes que presentan sustancias inhibidoras de el factor de la coagulación en la sangre, los doctores Burket y Villaseñor sugieren el uso de precipitados de globulina antihemofílica obtenidos con glicina.

Actualmente debido al éxito que ha tenido el ácido epsilonamino-caproico (EACA), algunos autores recomiendan su administración, a la dosis de cien a doscientos miligra-

mos por cada kilogramo de peso corporal cada seis horas sin excederse en más de treinta gramos diarios. Su dosis inicial se administra conjuntamente con el preparado hematológico y se continua durante 5 a 7 días en el postoperatorio.

El cuidado post-operatorio del paciente es importante para evitar hemorragias, las cuales pueden poner en peligro su vida. A continuación se enumeran algunas que deben considerarse:

a) Debe realizarse una evaluación diaria de la cantidad de sangre que pierde el paciente y la que se le administra, para evitar el desarrollo de hipo o hipervolemia.

b) Se protege al paciente con antibióticos para prevenir infecciones probables por la predisposición que presentan a ellas. Si se esta administrando el acido epsilon amino-caproico se continua durante cinco a siete dias. Otro coadyuvante que puede emplearse es la prednisona (dos miligramos por cada kilogramo de peso corporal sin excederse en más de 200 miligramos diarios), durante dos días siendo la dosis para los dos siguientes días la mitad; con este medicamento es probable que el tiempo de hospitalización disminuya.

Para el dolor se usan medicamentos como la codeína, el acetaminofen o el propoxifeno, evitando las que contengan el ácido acetil salicilico, ya que aumenta el tiempo

de sangrado porque interviene en la fase plaquetaria de la hemostasia.

c) Durante el primer día del postoperatorio la dieta es líquida y fría, siendo posteriormente blanda y con algún contenido vitamínico.

d) El paciente no puede lavarse la boca durante las primeras 48 horas y debe permanecer en reposo absoluto.

e) Los dos primeros días se pueden colocar compresas frías en la cara.

f) Cuando se usa la férula no debe removerse durante las primeras ocho horas a menos que se presente un sangrado excesivo.

g) El coágulo no debe eliminarse y se recorta con tijeras únicamente cuando es muy extenso.

h) El paciente no debe fumar ni succionar.

Se pueden presentar varios tipos de complicaciones, la de mayor gravedad es la aparición de anticuerpos al factor deficiente de la coagulación, manifestándose como una resistencia al tratamiento. Cuando el anticuerpo se encuentra en poca cantidad puede combatirse administrando dosis masivas del concentrado, mientras que si hay una alta titulación el sangrado sólo puede controlarse mediante un exanguíneo---

transfusión combinada con la terapéutica citotóxica y con cortisona.

En cuanto a las complicaciones locales la principal es la obstrucción aérea, la cual puede eliminarse planificando la cirugía, evitando la anestesia regional, administrando atropina cortisona y compresas frías.

Otro de los problemas es el control de la hemorragia. Antes de alterar el tratamiento sistémico deben usarse los agentes locales u otros medicamentos como la prednisona, el premarin, el ácido epsilón amino caproico y la estreptoquinasa cuyo efecto es similar a la tromboplastina. Cuando las pruebas de laboratorio indican la presencia de anticuagulantes en la circulación, se hace una transfusión de eritrocitos. Se efectúan transfusiones de sangre total si el paciente ha perdido más de 20% del volumen sanguíneo, manifestandose este estado por la disminución del hematocrito y la cantidad de hemoglobina. Clínicamente la presión sanguínea disminuye mientras que el pulso aumenta. Un paciente que presenta hipervolemia tiene edema maleolar y facial, disnea y un incremento en la presión venosa. Su tratamiento radica en reducir la cantidad de líquidos para lo cual se le administra diuréticos.

También puede presentarse una parestesia del la--

bio o hemorragias de los tejidos blandos como consecuencia del trauma quirúrgico.

C O N C L U S I O N E S

La sangre es de suma importancia para la vida ya que es el medio de transporte del organismo por el cual se provee a todos los tejidos con la alimentación y el oxígeno que los mismos necesitan para su crecimiento y reparación de daños.

La coagulación es un proceso por el cual la sangre pierde su fluidez y adquiere una consistencia semisolidada, como de jalea. Al ocurrir una hemorragia entra en acción la sustancia de la sangre denominado fibrinógeno para producir fibrina en forma de fibras filiformes que retienen los globulos blancos y rojos dando origen a la formación del coágulo.

La hemofilia es una enfermedad de la sangre en la que la coagulación es lenta o no se produce lo que se presenta una perpetua amenaza de muerte. Esta enfermedad esta caracterizada por la deficiencia o ausencia de un factor de la coagulación. La forma de herencia de la hemofilia A y B es recesiva ligada al cromosoma X.

Los exámenes de laboratorio indicados son de mucha importancia para el diagnóstico de esta enfermedad que puede ser grave, moderada ligera.

Esta enfermedad no tiene un tratamiento definitivo y dependiendo del tipo de hemofilia se le dará el tratamiento indicado.

Es conveniente que el Cirujano Dentista conozca esta enfermedad sus principales manifestaciones, como prevenirla y tratarla con la ayuda medico general o del hematólogo.

El Cirujano Dentista deberá hacer una historia clínica detallada teniendo en cuenta que la boca es la representación de muchas enfermedades que empiezan a aparecer o un síntoma por el que se diagnostique un padecimiento que tenga tiempo de haber evolucionado por diferentes causas.

Se tratará de que la intervención quirúrgica sea lo menos traumática posible y que se lleva a cabo en un hospital para el manejo integral de estos pacientes. El paciente será vigilado por el Cirujano Dentista y el medico general hasta que sea dado de alta.

C A P I T U L O V I I

BIBLIOGRAFIA

BAEZ VILLASEÑOR JESE. Hematología Clínica.

3a. Edición.

Editor Francisco Mendez.

BUCKINGHAM SPARBERG, BRANDFONBRENER. Propedeutica Clínica.

Fernando Aldape Barrera,

Editor.

BERNARDO A HOUSSAY. Fisiología Humana.

4a. Edición.

Editorial Ateneo.

HARRISON. Medicina Interna.

3a. Edición.

La prensa Medica Mexicana.

LABORATORIO CLINICO. Manuel de procedimientos.

I.M.S.S. Subdirección General Medica.

México 1970.

LUCAS N.O. Hemofilia y otros transtornos hemorrágíperos.

Clínica Odontologica de Norteamerica.

Enero 1975.

MITCHELL STANDISH FOST. Propedeutica Odontologica.

2a. Edición.

Editorial Interamericana S.A.

1960.

RUY PEREZ TAMAYO. Principios de patología.

2a Edición.

La prensa Medica.

SAMUEL I. REPAPORT. Introducción a la hematología.

Salvat Editores S.A.

1977.

SANABRIA ANTONIO. Lecciones de Medicina Interna para Odontólogos.

Organización de Bienestar Estudiantil.

Universidad Central de Venezuela Caracas.

1965.

SMITH H. CARL. Hematología Pediátrica.

Salvat Editores.

1969.

THOMA. Patología Oral.

Salvat Editores.

1975.

- TIECKE, STUTEVILLE, CALANDRA. Fisiopatología Bucal.
Editorial Interamericana S.A.
1960.
- TOMAS VELAZQUEZ. Anatomía Patológica Bucal y Dental.
1a. Edición.
Editorial Fournier S.A.
- VARELA MANUEL E. Hematología Clínica.
4a. Edición
Editorial Ateneo.
- WILLIAM G. SHAFER. Tratados de Patología Bucal.
3a. Edición.
Editorial Interamericana.
1977.
- ZEGARELLI KUTSCHER HYMAN. Diagnóstico de Patología Oral.
Salvat Editores.
1974.