

210

2.ª ed.



ESCUELA NACIONAL DE ESTUDIOS PROFESIONALES

IZTACALA
U.N.A.M.

"MANEJO DENTAL DE NIÑOS
HEMOFILICOS"

T E S I S

ROSA ELENA JIMENEZ AGUIRRE

CIRUJANO DENTISTA

SAN JUAN IZTACALA, MEXICO

1984



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.

P R O L O G O.

En la práctica clínica habitual de la Odontología, se atiende un sin número de pacientes con múltiples padecimientos, los cuales son provocados por diferentes factores, tales como:

Traumatismo, mala Alimentación, excesos de carbohidratos, etc, siendo las causas más frecuentes de las enfermedades bucales; teniendo por otra parte que existen factores predisponentes indirectos, más bien motivados por alteraciones metabólicas ó predisposición hereditaria.

En la práctica clínica habitual de Odontología, la posibilidad de hemorragia pos-operatoria es un motivo de angustia, debido a sus complicaciones, pudiendo poner en peligro la vida del paciente.

Es de vital importancia que el Cirujano Dentista esté capacitado para discriminar objetivamente el riesgo de hemorragia obteniendo - conocimiento de los mecanismos que gobiernan la Hemostasia, las diferencias hereditarias ó adquiridas que pueden motivar accidentes quirúrgi - cas de difícil solución.

Entre la problemática de la hemostasia podemos citar un padecimiento poco frecuente, de carácter hereditario, denominado hemofilia, - que por sus características reviste un riesgo de mucha importancia en - la Cirugía Odontológica.

Siendo la importancia de este trabajo la de describir las ne - cesidades " Del Manejo Dental del Niño Hemofílico".

I N D I C E .

No. de Pag.

I.	Factores Normales de la Hemostasia.....	1
II.	El Desorden Hereditario en la Coagulación.....	10
III.	Necesidades para una Integración del Paciente Hemofílico....	34
IV.	Técnicas en el Tratamiento Dental de los Hemofílicos.....	38
V.	Manejo Psicosocial del Hemofílico.....	48
VI.	Causas por las cuales los Pacientes Hemofílicos no concurren con frecuencia a consultas del Odontólogo.....	54
VII.	Manejo Hematológico y Estomatológico en la Rehabilitación Odontológica en Hemofílicos. (Operatoria Dental, Prótesis, Endodoncia, Parodoncia, Exodoncia ó Cirugía Bucal.....	61
VIII.	Uso del Medicamento Avitene como Hemostático Local.....	74
IX.	Uso del Medicamento Amicar en la Cicatrización.....	78
X.	Manejo de Pacientes Hemofílicos con Inhibidores.....	84
XI.	Método para el Control del Dolor en Hemofílicos.....	89
	Investigaciones Clínicas Recientes.....	95
	Conclusiones.....	100
	Bibliografía.....	103

I

FACTORES NORMALES DE LA HEMOSTASIA.

La hemostasia se define como el mecanismo por el cual se logra prevenir la hemorrágia. (15)

Cuando el vaso sanguíneo es roto, éste se contrae y se reduce el flujo sanguíneo. Las plaquetas se adhieren a la colágena subendotelial expuesta y liberan, de sus gránulos el contenido e incluyendo Adenocin defosfato (A.D.P.)

El A.D.P. liberado estimula la congregación de plaquetas para formar un tapón suave que es suficiente para los vasos pequeños.

Para formar el familiar coágulo rojo se efectúa la congregación de fosfolípidos que se vuelven disponibles sobre la superficie de la plaqueta y aceleran ciertas interacciones a los factores coagulantes del plasma.

Estos factores actúan entre si para formar una enzima llamada trombina que convierte el fibrinógeno en un monómero de fibrina.

Los monómeros se polimerizan en filamentos de fibrina los cuales entrelazan las células sanguíneas y es así como se forma el coágulo

Hay dos mecanismos por los cuales los factores de la coagulación pueden interactuar para generar Trombina in vitro. (17)

1.- Mecanismo Extrínseco:

Son extractos de tejido lesionado que se mezclan con sangre.

2.- Mecanismo Intrínseco:

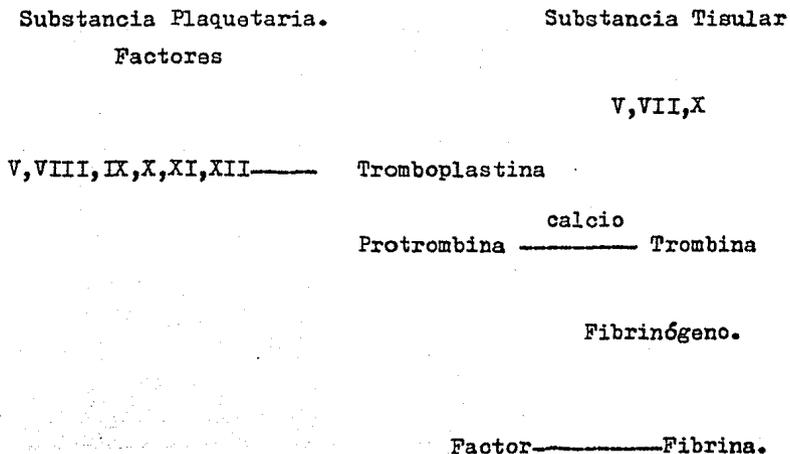
En la cual la propia sangre es Traumatizada.

Ambos mecanismos deben estar intactos para asegurar la hemostasia normal

Los factores de la coagulación intrínseco y extrínseco son de 3 tipos: Calcio, Fosfolípidos y Proteínas. (14)

<u>Nombre.</u>	<u>No. de Factor.</u>
Fibrinógeno	I
Protrombina.	II
Tromboplastina.	III
Calcio.	IV
Proacelerina o Factor Lábil.	V
Preconvertina o Factor Estable.	VII
Globulina antihemofílica (CAH)	VIII
Componente Plasmático Tromboplastínico.	IX
Stuart- Prower.	X
Antecedente Plasmático Tromboplastínico.	XI
Hageman.	XII
Estabilizador de	Fibrina (XIII)

Estos factores en conjunto realizan el proceso de la coagulación de las siguientes maneras.



Los factores que intervienen en las sustancias plaquetarias - son V, VII, IX, X, XI, XII y en sustancias tisulares intervienen los - factores V, VII, X, estos forman una substancia activadora llamada Tromboplastina para activar la Protrombina, la cual por medio del calcio va a convertirse en Trombina y esta a su vez actuará como enzima para convertir el fibrinógeno en fibrina donde se empieza a formar el coágulo, llamandose factor XII de la coagulación.

Los factores de la coagulación de la sangre, desde el factor V hasta el XII son proteínas plasmáticas.

La función o ausencia, inadecuada de cualquiera de los factores de la coagulación de la sangre en el plasma pueden traer tendencia hemorrágica, El factor que casi interviene es VIII, cuando no funciona se dice que la persona sufre hemofilia. (17-18-14)

La primera teoría sobre la coagulación de la sangre, fue dada por Morawitz en 1904 que se basó en las observaciones experimentales y en el conocimiento de un conjunto de hechos previamente demostrados.

La coagulación de la sangre se desarrolla en dos fases, pero - previamente se forma Tromboplastina para lo cual es necesario la presencia de la Tromboplastina plaquetaria, de la tisular, de los factores - VIII y IX.

Además otros "Factores", ó Productores Plaquetarios.

En la Primera fase la tromboplastina así originada, acelera en presencia de iones de calcio, la conversión de protrombina en trombina - para esta conversión del factor V es indispensable, y también toma parte en esta fase el factor VII.

En la segunda fase, es de caracter autocatalítico siendo esto- que se apresura la primera fase y se activa el cambio de fibrinógeno en fibrina que es la substancia contuyente del coágulo.

Para que lleve la retracción del coágulo correctamente es neces- sario además de una buena concentración de la Trombina y del Fibrinógeno que las plaquetas se encuentren en cantidades apropiadas ya que de ellas provienen una substancia esencial. (4-37)

Plaquetas.

Son pequeños discos redondos u ovalos de dimensiones de 2 a 5 - micras de diámetro. Que cuando entran en contacto con superficies que se humedecen cambian totalmente sus características en formas raras e irre- gulares, teniendo grán número de prolongaciones que hacen protusión des de su superficie.

Las plaquetas son productos de rotura de los megacariocitos, - células de gran volúmen de la serie granulocítica, formada en la médula- ósea.

Las plaquetas en su concentración normal en sangre varía de - 200 000 a 500 000 por mm. cúbico. Cuando hay un descenso del número se - dice que hay Trombocitopenia; Cuando hay aumento en su número se denomi- na Trombocitosis. (4)

Las Plaquetas funcionan en cuatro formas.

1.- Mecánicamente, es al adherirse unas a otras para formar ma- sas que se acumulan en los bordes, en una pequeña lesión de un vaso san- guíneo, basta este efecto mecánico para tapar la lesión y evitar la hemo rragia cuando el desgarre es pequeño.

La concentración de plaquetas es mucho mayor en la sangre arterial que en la venosa y quizá ello lo constituya una prueba adicional para fundamentar el punto de vista que sugiere que las plaquetas se emplean en el lecho capilar.

1.- De las plaquetas una de las funciones normales es obturar los orificios pequeños en el lecho capilar que pueden aparecer en forma espontánea ó después de un traumatismo de poca intensidad.

2.- Es en el rompimiento de plaquetas liberan sustancias, que son vasoconstrictoras, que incluyen 5 hidroxitriptamina y adrenalina. La cual es la forma en que intervienen las plaquetas en el mecanismo de vasoconstricción que tiene gran importancia en la etapa inicial de la hemostasia.

3.- La contribución directamente a la formación de fibrina es en cuatro formas:

- a) Al acelerar la formación de sustancias tromboplásticas.
- b) Al actuar como tromboplastina (débil) directamente.
- c) Al acelerar la Transformación de Protrombina a Trombina.
- d) Al acelerar la Transformación de fibrinógeno en fibrina.

4.- Las Plaquetas contribuyen en forma importante a la concentración del coágulo y es cuando se efectúa el fenómeno de coagulación.

Al contraerse, el coágulo expulsa el exceso de Trombina que actúa en la sangre vecina y origina más formación de fibrina. Se explica esto por el hecho que las plaquetas se adhieren a los filamentos de fibrina, la que causa anudado entre ellos y acorta. (16-14)

Factores Plasmáticos.

La proteína plasmática más grande es el Fibrinógeno (peso molecular 500 000) es una molécula larga de forma fibrilar de 90 por 3.3 - milimicras.

El último paso de la transformación de fibrinógeno a fibrina - es la formación del coágulo, después que se han efectuado los otros. Ocurre cuando la enzima proteolítica trombina separa los grupos terminales - con carga negativa (especialmente ácido glutámico). Al carecer de cargas negativas que las separen entre sí, las moléculas de fibrinógeno se aproximan y unen por un fenómeno de polimerización, pared con pared y cabo - con cabo.

El producto de esta función es insoluble, y conforme continúa la polimerización, conduce al acúmulo de números suficientes de moléculas que permitan a la fibrina se haga visible como una red de fibras estriadas. No obstante, ocurre otros cambios, químicos con menos rapidez que la transformación de fibrinógeno a fibrina.

Después de formarse la Trombina reacciona con el fibrinógeno - para convertirlo en fibrina, y se comprende que la protrombina es el precursor inactivo de la Trombina.

Es un fenómeno autocatalítico la coagulación sanguínea ello significa que el fenómeno es acelerado progresivamente por sus productos terminales intrínsecos. (16)

Pruebas de la Interacción del Factor Coagulante del Plasma.

Prueba del tiempo del protrombina, tejido de tromboplastina y - calcio son agregados en una concentración de plasma del paciente y se toma nota del tiempo en que aparecen los filamentos de fibrina.

Dándonos el paciente en el plasma los factores VII, X y V, - protrombina y fibrinógeno, Se comprueba la forma intrínseca de coagulación.

La prueba parcial del tiempo de Tromboplastina (PTT) el calcio y un reactivo fosfolípido (suministrado al equivalente del factor 3 de las plaquetas) se agregan al plasma concentrado del paciente, y se toma nota registrando el tiempo de aparición de los filamentos de fibrina.

Estas pruebas miden el cambio intrínseco de coagulación. El plasma del paciente suministra los factores XII, XI, IX, VIII, X, y V, - y además protrombina y fibrinógeno.

Si la prueba rápida del tiempo de protrombina o la prueba parcial o ambas resultan anormales entonces se hacen pruebas específicas - para los factores coagulantes implicados, así como también pruebas para determinar, los anticoagulantes circulando.

En las pruebas de investigación pueden mostrar normalidad cuando la deficiencia de fibrinógeno es moderadamente normal. El tiempo de la Trombina puede prolongarse cuando los defectos de la molécula de fibrinógeno son cualitativos y no cuantitativos.

Para hacer la prueba si el factor XIII es adecuado se hará re-clasificación en los pacientes y permitiendo que se forme un coágulo.

El coágulo se suspende entonces en urea o en ácido monocloro - cástico al 1%; El coágulo debe permanecer intacto, a temperatura ambiente durante 24 horas.

La deficiencia del factor XIII, no se revela por ninguna de - las otras pruebas de selección descritas.

Tiempo de coagulación de sangre (Lee-White) se prolonga solamente en caso de una severa deficiencia del factor coagulante del plasma y puede ser normal en deficiencias moderadas del factor.

A causa de su insensibilidad, no es recomendable como prueba de selección. (17-18)

Las pruebas de la Función de las Plaquetas.

En el tiempo de sangrado se refleja la habilidad de formar tapones de plaquetas si el número de plaquetas es bajo y si no funciona correctamente puede ser normal.

En el método "Luy" es para determinar el tiempo de sangrado - usándose un brazalete de presión a 40 mm. de mercurio con una incisión estandarizada en la piel siendo el método más sensitivo ya que en el método de "Duke" es un piquete en el lóbulo de la oreja y en el dedo.

El estudio de la congregación de las plaquetas se hace por medio de la medición de la densidad optica de una suspensión según se va ya agregando reactivos. Las plaquetas normales se unen directamente - cuando se les agrega A D P, epinifrina normalmente ocasionan que las plaquetas liberen A D P. de sus gránulos, y el A D P liberado induce una onda secundaria de conjunción de conjunción. El colágeno no induce una conjunción directa primaria, pero la liberación del A D P de la plaqueta, que es una causa normal conduce a una onda secundaria de congregación. El colágeno no induce una congregación.

La disponibilidad del factor III plaquetario, puede ser medido in vitro. La adhesividad de las plaquetas a las cuentas de vidrio - in vitro reflejan en vivo adherencia de las plaquetas hasta cierto punto y la mayoría de las veces, es anormal en las enfermedades de Von -

Willebrand.

La prueba cofactor Ristocetin, usando muchas veces, ahora, en un esfuerzo para diagnosticarla enfermedad de Von Willebrand es realmente una comprobación de la habilidad del plasma del paciente para — promover la conjunción de plaquetas normales lavadas cuando se les adciona ristocetín.

Se puede observar directamente en un tubo de ensayo la retracción del coágulo, que depende del funcionamiento normal de las plaquetas. (17-18)

EL DESORDEN HEREDITARIO EN LA COAGULACION.Hemofilia.

Es la enfermedad hemorrágica hereditaria de gravedad variable. Etimológicamente se deriva del griego Haima: sangre y Philia: amistad. La hemorragia puede ocurrir espontáneamente o bien por un traumatismo, - siendo de éstas de intensidad variable (11) y durante toda su vida.

La enfermedad ocurre casi exclusivamente en varones. La hemofilia se puede presentar por deficiencia de diferentes factores de la coagulación y se ha clasificado en tres grupos, es importante distinguir - estas variantes, puesto que el tratamiento será específico y distinto - para cada una de ellas.

Grupo 1

Hemofilia A, clásica, deficiencia del factor VIII ó - deficiencia de globulina antihemofílica.

Grupo 2

Hemofilia B, enfermedad de Christmas, deficiencia del - factor IX ó deficiencia del C.T.P. (Componentes Tromboplastínico).

Grupo 3

Hemofilia C, deficiencia del factor XI ó deficiencia - A.T.P. (antecedentes Tromboplastínico) (35)

Grupo 1

Hemofilia A Clásica.

La hemofilia clásica es un trastorno grave, que consiste en la alteración del proceso formador de Tromboplastina hemática, debido a un déficit congénito de la globulina antihemofílica.

Este padecimiento se hereda con carácter mendiliano recesivo -- ligado al sexo. Esto se debe a que la mutación del gen causante de la -- hemofilia se localiza en el cromosoma X, que resulta en una deficiencia de actividad coagulante del factor VIII del plasma. El nivel de deficiencia de factor VIII es similar en todos los miembros del sexo masculino afectado en una familia. La hemofilia puede ser definida como grave moderada o leve; de acuerdo con el nivel de actividad del factor -- VIII.

Ejemplos:

Los pacientes con menos del 2% de actividad del factor VIII, -- se les considera como casos graves de hemofilia, los que tienen 2 a 4% -- de actividad son casos moderados y los que presentan 5 a 30% de actividades son considerados como leves.

La actividad coagulante del factor VIII, oficialmente abreviado (VIII: C) está formada bajo el control de un gene del cromosoma X .

Tiene un peso molecular pequeño y se encuentra en el plasma, es parte de una macromolécula con un peso molecular de 1.2 millones; la macromolécula se forma bajo el control de los genes (autosomal) e incluye los siguientes componentes:

1) La presencia del antígeno relacionado al factor VIII (VIII-R:AG) que es reconocido por el anticuerpo anti-humano factor VIII del -- conejo.

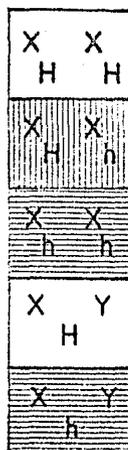
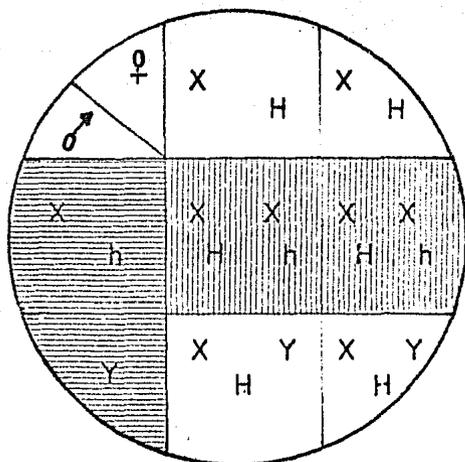
2) El factor Von Willebrand (Factor VIII R:WF) que corrige la disfunción de las plaquetas, que caracteriza la enfermedad de Von Willebrand, también se conoce como factor Restocetin puesto que se necesita -- para respaldar la conjunción de las plaquetas por el reactivo Ristocetin

Las personas normales tienen niveles similares de VIII: C, -- VIII R: A G y VIII: W F .

En hemofilia A clásica el plasma tiene deficiencia de VIII:C, pero contiene cantidades normales de VIII R: A G y VIII: W F .

La hemofilia por su carácter hereditario se pueda presentar con las siguientes posibilidades.

1.- De la unión de una mujer sana con un hombre hemófilico. Ca da embarazo en que el producto sea femenino, presenta el 100 % de afección es decir, todas las mujeres serán portadoras de la enfermedad. Si el producto es varón sera sano y nunca estará afectado.



Mujer Sana.

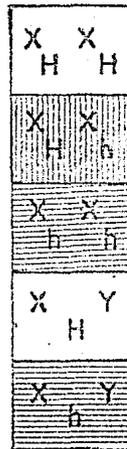
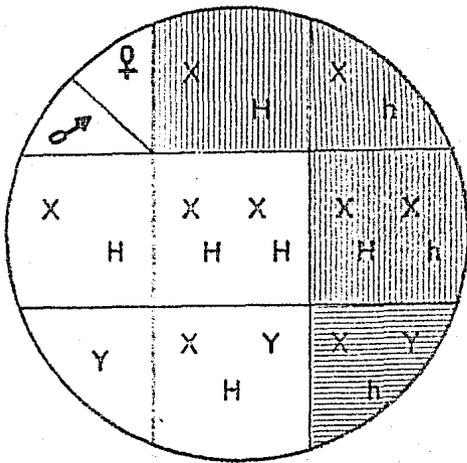
Mujer Portadora.

Mujer Afectada.

Hombre Sano.

Hombre Afectado.

2.- De la unión de una mujer portadora con un hombre sano. Cada embarazo en que el producto sea femenino presenta el 50% de probabilidades de que sea portadora, mientras que si el producto es masculino la probabilidad de que sea hemofílico son de 50% .



Mujer Sana.

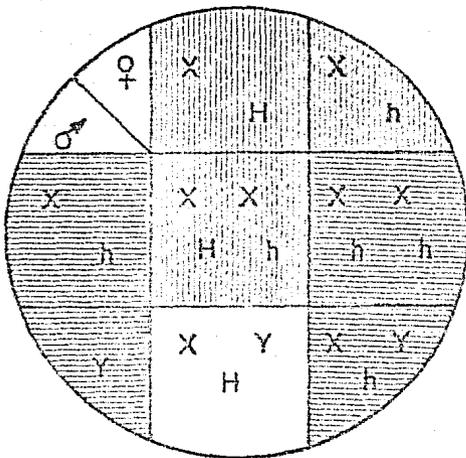
Mujer Portadora.

Mujer Afectada.

Hombre Sano.

Hombre Afectado.

3.- De la unión de una mujer portadora, con un hombre hemofílico. Cada embarazo representa, el 100 % de posibilidades de afección, - si el producto es mujer, pudiendo ser hemofílica clínica o portadora; - si el producto es varón la posibilidad de que sea hemofílico es de un - 50 % .



X	X
H	H
X	X
H	h
X	X
h	h
X	Y
H	
X	Y
h	

Mujer Sana.

Mujer Portadora.

Mujer Afectada.

Hombre Sano.

Hombre Afectado.

Las mujeres y hombres normales tienen niveles de VIII:C desde aproximadamente 50-200%, con nivel promedio de 100% .

Los Transmisores:

Tienen niveles con una extensión desde cero hasta aproximadamente 200% con un nivel promedio de 50%. Los niveles de VIII:C en la mayoría de los transmisores caen dentro del límite 30-70% (17-18) Y con nivel de 30% puedan padecer de sangrado excesivo.

Dentro de las pruebas de VIII:C y VIII: R AG pueden ser usadas para predecir si una mujer determinada, relacionado por el lado materno con un hemofílico es transmisora de la hemofilia. En los transmisores, el nivel de VIII R: AG (y VIII: WF) son normales y, por lo tanto, usualmente mas alto que el nivel de VIII:C . Si el nivel VIII:C, está dentro de los límites normales, pero si su nivel de VIII:R AG es más alto que el nivel de VIII:C es probable que sea una Transmisora.

Haciendo un análisis de árbol genealógico y una medición del nivel de VIII:C y VIII R AG de la mujer es posible medir el grado de probabilidad del estado de Transmisor.

De 4 a 5 Transmisores comprobados pueden ser identificados por estas pruebas pero 1 de 5 transmisores comprobados, tendrán niveles y porcentajes de VIII:C y VIII:R AG que no serán fácilmente distinguibles de las mujeres normales.

Es posible determinar que un transmisor potencial es un transmisor comprobado pero,

Es posible probar que un transmisor potencial no es un Transmisor definitivo.

En mujeres transmisoras embarazadas puede ser sometida a un amniosíntesis para determinar el sexo del feto.

Según informes recientes, se pueden hacer pruebas de la sangre fetal bastante claras para determinar la presencia de VIII:C, en el segundo Trimestre y hacer un aborto tardío si se diagnostica hemofilia.

En casos de hemofilia grave, han sido productos de mutaciones recientes.

Una gran mayoría de los pacientes con hemofilia A, ya sean casos moderados o leves tienen una historia familiar de hemofilia, lo que sugiere que la proporción de mutaciones productoras de hemofilia moderada o leve, es más baja que la hemofilia grave. (17-23)

Los Problemas de Sangrado en Hemofilia Leve.

La hemofilia leve está vinculada con el sexo, usualmente ocurre en familias con historial hemofílico, muchos pacientes con hemofilia leve no se dan cuenta que padecen esta enfermedad hasta que no llegan a ser adultos.

La hemorragia o sangrado grave, muy pocas veces es ocasionado por traumas menores, pero si ocurre después de un trauma grave u operación quirúrgica, como amigdalotomía o extracciones dentales.

En el significado de episodios de sangrado leve, en los primeros años de vida, puede no dársele importancia, y en un sangrado grave puede dársele importancia al ocurrir solo al alcanzar la edad adulta.

Puede causarle sangrado recurrente al paciente una vez que ha sido lastimado gravemente aún con un Stress.

Cuando se les ha diagnosticado hemofilia leve vinculada con el sexo de la persona, puede vivir su vida más o menos normal; sin embargo cuando tengan que ser intervenidos quirúrgicamente, incluyendo extra

coiciones dentales o traumas graves, estos pácientes requieran de la misma atención que se les proporciona a las personas con hemofilia grave, y se examinará a los pacientes para determinar a los que padecen hemofilia grave y así prevenirlos de la necesidad de un cuidado apropiado, después de un trauma y antes de intervenciones quirúrgicas. (17).

Problemas de Sangrado en Hemofilia Grave.

El manejo de Hemorragias:

En cortadas en piel o mucosa y abrasiones superficiales usualmente cesan de sangrar si se aplica una presión firme durante unos minutos.

En laceraciones mayores o sangrado interno necesitan de una terapia a base de productos de plasma, la cual debe aplicarse lo más pronto posible después de que se conoce o se sospeche que existe una hemorragia.

Algunos pacientes se aplican éstos productos de plasma ellos mismos y en su hogar, para prevenir hemorragias masivas con el resultado de una enfermedad prolongada. Estas hemorragias leves en sus principios responden con una sola dosis adecuada, si el nivel del plasma del factor deficiente de coagulación, se eleva aproximadamente en un 20 a 30% (dosis pequeñas).

En los casos de hemorragia severa, el nivel del factor coagulante del plasma debe ser elevado en un 50% (dosis altas), pero si el sangrado ocurre en área peligrosa o, si tarda en parar, el paciente debe ser hospitalizado y deberá aplicarse plasma para mantener el nivel del factor coagulante a un mínimo de 30%

Tipos de Hemorragias y Tratamientos.

1.- Una hemorragia por laceración de lengua o labio, en un niño pequeño, es a veces persistente, con pérdida de sangre considerable; a veces se requiere de Transfusiones diarias de productos de plasma.

La administración de una suspensión oral de epsilon-amino caproico (Amicar) ayudará a conservar cualquier coágulo que se forme; - (más adelante se discutirán las contraindicaciones.)

2.- Una Hemorragia bajo la lengua, atrás de la pared faríngea o en el cuello es especialmente peligroso porque puede ahogar al paciente.

Se debe administrar una dosis alta del producto del plasma y el paciente debe ser sometido a una observación estricta en el hospital

Si el paciente ya tiene presión sobre la traquea, al hacerle el primer examen, una inyección intravenosa de Hidrocortisona puede reducir el edema alrededor de la hemorragia y proporcionará alivio inmediato.

Podrá verse sangrado dentro de la cavidad bucal, de amígdalas infectadas.

3.- Una Hemorragia del sistema nervioso central es poco común pero cuando ocurre, el resultado es una grave lesión neurológica o puede ocasionar la muerte.

Traumas en la cabeza o espalda y síntomas que sugiere sangrado en el sistema nervioso central debe tratarse vigorosamente.

4.- Una Hemorragia de las articulaciones son comunes en los pacientes que padecen hemofilia grave.

Los primeros síntomas son rigidez y movimientos limitados, - pero si se le trata al paciente con productos de plasma apropiados en - el momento, usualmente cesa su hemorragia.

Si el paciente presenta una articulación tibia e hinchada, se - le dará una dosis alta.

5.- Las Hemorragias musculares también con rigidez y pueden - ser detenidas, en este punto, con dosis pequeñas del producto de plasma.

Las fuertes hemorragias requieren de dosis altas, las hemorra - gias en los tejidos blandos pueden comprimir los nervios y pueden cau - sar la pérdida de los efectos sensoriales y de los movimientos motores; con terapia de productos de plasma, en el inicio se alivia la compre - sión y usualmente se recobra la función neurológica normal.

6.- En algunos casos puede sobrevenir hematuria en la adolescen - cia ó en la edad adulta.

Los túbulos renales son obstruidos por coágulos que probable - mente causen en algunos casos necrosis en áreas limitadas o del uréter - propiciando una obstrucción renal temporal.

7.- Los problemas crónicos musculares esqueléticos siguen a - hemartrosis fuertes o hemorragias musculares. El sangrado recurrente en las articulaciones causa hipertrofia sinovial, fibrósis dentro de la - articulación, formaciones de quistes subcondrales, hipertrofia de las - terminales del crecimiento de los huesos largos, osteoporosis y otros - cambios.

8.- Los varones jóvenes pueden padecer de sinovitis con derrame crónico especialmente en las rodillas.

En los adultos jóvenes puede desarrollarse una artritis dorsal a veces progresiva, hasta llegar a una degeneración severa a menudo con limitación de movimientos.

Las articulaciones más comunmente afectadas son las rodillas, codos, tobillos, caderas y hombros.

A veces las intervenciones quirúrgicas son útiles incluyendo al cambio de articulaciones.

El sangrado dentro de los músculos y pérdida de la fuerza del músculo. La presión prolongada de los nervios conduce a debilidad motora. La mayor parte de estos problemas pueden ser evitados con un temprano y adecuado tratamiento de las hemorragias agudas con plasma y por fisioterapia, después que la hemorragia ha cesado.

En algunos casos, se desarrolla sinusitis artritis, a pesar de la terapia intensa con que se ataca cada hemorragia. (18)

Tratamiento con Productos de Plasma.

Generalmente la hemofilia clásica se trata con oriprecipitado ó con concentrados del factor VIII .

El contenido del factor VIII se describe en términos de unidades:

Una unidad de factor VIII es igual a la cantidad de factor VIII que se encuentra en un mililitro de plasma fresco.

Para determinar el número de unidades de factor VIII necesarias para obtener un nivel correcto de factor VIII del plasma en un paciente, hay que hacer:

Un estimado del volumen del plasma del paciente y multiplicar ese volumen del plasma en mililitros por el aumento deseado del porcen -

taje del factor VIII de plasma.

Ejemplo:

Un paciente pesando 150 libras con volúmen de plasma estimado es 3 000 ml., tiene como base un nivel de 10% del factor VIII y se requiere un nivel terapéutico de 50% .

Entonces $3\ 000 \times 0.40 = 1,200$ unidades del factor VIII que es el que se necesita.

En una hemorragia temprana ó superficial puede controlarse;

Si se logra un nivel del factor VIII de plasma del 15-20%, pero esta hemorragia seguramente cesará si se logra obtener un nivel de 30% ó más.

En el control de cualquier hemorragia severa se debe lograr un nivel de un 50% de factor VIII del plasma; una sola dosis, si la adecuada del factor VIII es suficiente para parar la mayor parte de la hemorragia.

El tiempo medio de desaparición del factor VIII del plasma, es aproximadamente de 8 horas. Si la hemorragia recurre o si ha habido una hemorragia interna grave, la cual no se puede manipular fácilmente, puede ser necesario repetir la dosis del factor VIII, o sea cada 8 a 12 Hrs. (17).

Inhibidores.

En muchos de los pacientes que padecen de hemofilia clásica aguda, han desarrollado inhibidores, que son anticuerpos al factor VIII-

Los inhibidores aparecen raras veces en la hemofilia A leve ó en la hemofilia B; en la mayoría de los pacientes el nivel de inhibido -

res aumenta si continúa la exposición al factor VIII; en algunos pacientes, el nivel inhibitor permanece bajo a pesar de exposiciones de factor VIII.

Tratamiento:

Se recomienda evitar el uso de productos de plasma para controlar hemorragias leves o moderadas y se prefiere usar métodos conservadores, como son el reposo e inmovilización. Sin estimulación antigénica, el nivel de los inhibidores tiende a bajar.

Si ocurre una hemorragia seria, cuando el nivel de los inhibidores está bajo, se puede usar concentrados del factor VIII, humano para hemostasia.

Después de varios días, el nivel de los inhibidores posiblemente suba, pero los coágulos formados durante el tratamiento inicial, pueden no deshacerse.

También se pueden utilizar concentrados del complejo protrombina en pacientes con niveles altos de inhibidores y en pacientes con niveles bajos en los cuales hay que evitar haciendo la (17) anamnesis.

Relación entre la concentración del factor VIII y el nivel de hemostasia.

Concentración del factor en sangre	Nivel de Hemostasia.
50-100%	Nivel de hemostasia normal.
25-50%	Tendencia al sangrado excesivo no siempre es diagnosticado.
5-25%	Hemorragia post-operatoria - severa.
1-5%	Hemorragia por Traumatismos - mínimos, pudiendo producir - hemartrosis.
0%	Sangrado profundo, hematrosis severa. (

Grupo 2Hemofilia B

(Enfermedad de Christmas, factor IX ó deficiencia FIC).

La enfermedad de Christmas es un padecimiento hemorrágico - caracterizado por la deficiencia congénita o adquirida del componente - tromboplástico del plasma (FIC ó Factor IX).

Pudiendo decir que la hemofilia B es un desorden genético ligado al sexo y que resulta en la deficiencia de la actividad coagulante del factor IX. En forma aguda, moderada o leve, existe en diferentes familias. La hemofilia B es menos posible que sea, el resultado de una mutación que la hemofilia A. Más del 75% de los pacientes con hemofilia B aguda tratados, tiene un historial familiar de ella al nacer.

Se han descrito algunas variantes de la hemofilia B usando al anticuerpo al factor IX anti-humano de un conejo, material de reacción cruzada (se presume que son moléculas del factor IX) se encuentran en el plasma de una minoría de pacientes que tienen hemofilia B. En algunos casos de estos pacientes, las moléculas del factor anormal IX, prolongan el tiempo de la protrombina rápida si la prueba se hace con tromboplastina bovino en vez de usar tromboplastina de conejo que es lo más usual.

El término hemofilia B+ se usa para describir una variante en la cual las moléculas del factor IX pueden identificarse por medio de una prueba inmunológica y el término hemofilia B+, usado para describir una variante en la cual las moléculas del factor anormal IX interfiere con el tiempo de la protrombina llevada a cabo usando tromboplastina Bovina.

En la mayoría de los pacientes, no se puede detectar material de reacción cruzada; esta variante se llama hemofilia B.

Algunos pacientes con hemofilia B leve, tienen cantidades iguales de la actividad coagulante del factor IX y el antígeno del factor IX (material de reacción cruzada).

Quizá estos pacientes producen pequeñas cantidades de una molécula del factor IX normal.

Otros pacientes con hemofilia B leve tienen niveles normales del antígeno del factor IX y puede producir cantidades normales de la molécula del factor IX, en el cual tienen solo actividad coagulante parcial.

En los portadores de la hemofilia B tienen un amplio margen de niveles de la actividad coagulante del factor IX, similar al encontrado en hemofilia A. La posibilidad de ser transmisora en una mujer determinada, puede estimarse del análisis del árbol genealógico, así como de la determinación de la actividad coagulante del factor IX y en familias con hemofilia B+, la determinación del nivel del antígeno del factor IX.

Las características de la hemofilia B son similares a las de la hemofilia A (17-18).

Tratamiento:

El patrón de desaparición del plasma del factor IX, difiere del que presenta el factor VIII.

El factor IX presenta una desaparición en dos fases:

1er Rápida desaparición inicial, con una media vida de aproximadamente 4.5 horas, durante la cual se equilibraría con los extravasculares.

2da. Desaparición biológica, con una media vida de aproximadamente 32 horas.

A pesar de éste patrón de desaparición más complicado, las dosis y horarios de administración del factor IX para hemorragias agudas ó cirugías, son los mismos que los del factor VIII para hemofilia clásica, la vida media biológica del factor IX, es una ventaja en la profilaxis, puesto que una dosis del factor IX, administrada una o dos veces por semana, previamente contra hemorragias en pacientes con hemofilia B grave.

La hemofilia B puede ser tratada con plasma fresco congelado (recomendado para estados de deficiencia leve ó con concentrados de plasma que contenga factores II, VII, IX, y X concentrado de complejo protrombina), estos son preparados por laboratorios farmacéuticos, los cuales son hechos con plasma tomada de grandes fondos.

El contenido de factor IX se especifica en la etiqueta, pero esta cifra determinada por un ensayo in vitro el cual mide la parte activada y la inactivada del factor IX.

Solamente la parte inactiva del factor IX permanece circulante en el plasma del paciente. Para calcular la dosis necesaria, para lograr el nivel adecuado del factor IX, en el plasma del paciente, recordar que el concentrado contiene solamente la mitad del factor IX especificado en la etiqueta y además el concentrado debe mantenerse en refrigeración.

Los concentrados del factor IX se asocian con un aumento del riesgo de provocar una coagulación intravasculare diseminada ó de una trombosis venosa profunda en pacientes que padecen mala función del hígado ó en los pacientes a los que someten a una operación quirúrgica.

Una recomendación del comité internacional sobre Trombosis y Hemostásis (The International Committee on Trombosis and Hemostasis)- que se agregan de 5-10 unidades de heparina, a cada mililitro del concentrado reconstituido (100 a 200 unidades por botella) antes de su infusión en cualquier receptor.

La cirugía de elección debe ser pospuesta hasta que se disponga de un concentrado más seguro.

En operaciones de emergencia se podrá dar tanto plasma como pueda ser necesario, sin sobrecargar el volumen, más la cantidad suficiente del concentrado hasta alcanzar un nivel del factor IX hemostático de aproximadamente el 40%, más la heparina. En período pos-operatorio, se usará plasma como sea posible.

El plasma también suministra antitrombina III, un cofactor de la heparina.

Para tratamientos dentales extensos o extracciones, se puede escoger entre el concentrado del factor IX ó EACA, sin concentrado. Los dos materiales no deben usarse al mismo tiempo puesto que el potencial-Trombogénico del concentrado puede acentuarse. El concentrado del factor IX puede administrarse inmediatamente antes de una extracción y al día siguiente, se puede empezar con EACA, ó se escoge el uso del concentrado para cualquier sangrado pos-operatorio y evitar el uso completamente de EACA. (17).

Enfermedad de Von Willebrand.

Es un desorden genético autosómico, resultado en una deficiencia de VIII R: WF; Hay pacientes que tienen niveles reducidos de VIII R-AG Y/O VIII: C y algunos pacientes tienen niveles normales.

Hay algunos variantes y en recientes investigaciones, esta definiendo sus características.

En la mayoría de los familiares, el desorden es transmitido de una forma dominante autosomal, con variaciones de expresión.

En personas afectadas en una familia, que padecen la enfermedad en grados variables, y personas específicas afectadas tendrá variaciones de tiempo en tiempo. Y esta variación no se encuentra en ningún otro desorden genético del factor de coagulación a veces se confunden los esfuerzos de lograr un diagnóstico. Y pudiendo encontrar un paciente con su historia clínica con un sangrado excesivo, y que tiene parientes que se les ha comprobado tener la enfermedad de Von Willebrand, pero cuyas pruebas son normales o son levemente anormales.

El VIII:WF es necesario para la adhesión normal de las plaquetas con el colágeno subendotelial para la formación del tapón de plaqueta in vivo, y formación del conjunto de plaquetas con el reactivo, Ristocetin, in vitro.

Cuando el paciente con la enfermedad Von Willebrand se hace una transfusión con plasma o un crioprecipitado de una persona normal, ó de una persona con hemofilia clásica, el nivel de VIII:C en el paciente, sube en un día, a un nivel más alto que el que se espera, dada la cantidad de VIII:C en la transfusión, el mecanismo de esta "elevación" "secundaria" por la transfusión sigue siendo un misterio. (17)

Manifestaciones Clínicas.

Los pacientes que padecen la enfermedad de Von Willebrand que tiene niveles normales, o levemente deficientes, de VIII:C pueden esperar vivir más o menos normalmente. Las hemorragias nasales pueden llegar a ser problemas particulares durante su niñez. El sangrado excesivo de pequeñas heridas pueden o no ser reportadas, pero usualmente serán controladas fácilmente usando presión local. Las mujeres en la menstruación.

pueden ser abundante y los alumbramientos acompañados de sangrado excesivo. En traumas, en extracciones dentales y quirúrgicas pueden causar sangrado severo; El paciente que corre riesgos es cuando no ha sido sometido a un diagnóstico previo para una intervención quirúrgica tomando como base el nivel normal de VIII:C ó tiempo de sangrado normal.

En los pacientes con enfermedad grave de Von Willebrand (niveles muy bajos de actividad del factor VIII) tendrá las mismas hemorragias en articulaciones y músculos que padecen los pacientes con hemofilia clásica grave. (17-18).

Tratamiento:

La hemorragia puede ser tratada con crioprecipitados (especialmente en los casos graves) o con plasma fresco congelado, para elevar la actividad del factor VIII del plasma) en forma adecuada y proporcionar VIII R: WF para corregir la disfunción de las plaquetas.

La mayoría en el nivel VIII:C del plasma usualmente dura unos días a causa del alza secundario en VIII:C .

La corrección de la disfunción de las plaquetas solamente dura unas horas. El tiempo de sangrado de Ivy, puede mejorar, aunque las otras pruebas sobre la función de las plaquetas si mejoran y el paciente deja de sangrar.

Para la formación normal del tapón de plaquetas para una hemorragia o, prevenir una hemorragia durante una cirugía los pacientes con los niveles de actividad del factor VIII:C que se encuentren dentro de los límites normales, pueden necesitar infusiones de plasma ó crioprecipitado. En el período postoperatorio las necesidades del plasma es variable.

En el caso de extracciones dentales, la actividad del factor VIII del plasma, es elevado a 20-30%

Los medicamentos amicar, crioprecipitado ó el plasma sólo se administran postoperativamente, si el paciente ha sufrido extracciones difíciles ó si tiene sangrado postoperatorio. (17).

Grupo 3.

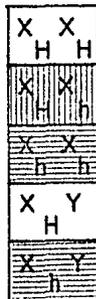
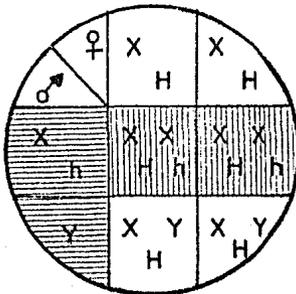
Hemofilia C.

Deficiencia del factor XI. (Deficiencia PTA Hemofilia.)

Este padecimiento también es un desorden como una característica recesiva del autosoma, se da entre personas descendientes de judíos europeos, son afectados igualmente hombres y mujeres, padres y los hijos de los pacientes serán heterocigóticos con niveles normales, bajos del factor XI. (PTA).

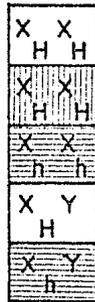
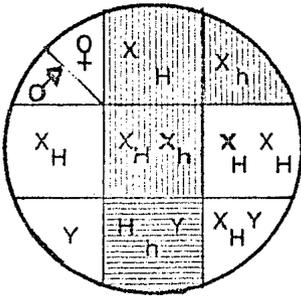
Las manifestaciones de sangrado en los pacientes hemocigótico son más leves que en la hemofilia A o B con niveles de factor similares.

En cuanto a sangrado de las articulaciones es poco común, pero puede ser el sangrado prolongado después de una intervención o Trauma. De manera que el padre afectado transmite a todas sus hijas, a través de su cromosoma "X" la alteración; siendo sus hijos varones absolutamente sanos.



- Mujer Sana.
- Mujer Portadora.
- Mujer Afectada.
- Hombre Sano.
- Hombre Afectado.

La madre afectada transmite la alteración a la mitad de los hijos, independientemente del sexo de los mismos. (10).



Mujer Sana.

Mujer Portadora.

Mujer Afectada.

Hombre Sano.

Hombre Afectado.

En cuanto el sangrado es tratado con plasma fresco congelado; no hay ningún concentrado que contenga el factor XI.

En los procedimientos dentales, se puede administrar plasma antes y, en sangrados durante el período postoperatorio, puede usarse el medicamento amicar.

Deficiencias de otros factores Coagulantes.

Otras deficiencias hereditarias del factor coagulante son raras y usualmente son características recesivas del autosoma.

En cuanto a las personas que padecen deficiencias graves del factor de Hageman (Factor XII) el factor de Fletcher, o el factor Fitzgerald, usualmente se descubren accidentalmente debido a que el tiempo parcial de tromboplastina es prolongado, pero no se presenta tendencia al sangrado.

En los pacientes con severas deficiencia o anomalías estructurales de fibrinógeno, protrombina, factor V, factor VII, factor X o factor XIII, padecen sangrados prolongados. (17)

Desorden Cualitativo de las Plaquetas.

En los desórdenes hereditarios graves, de las plaquetas, son raros, la trombastenia de Glansmann, es una anomalía recesiva del autosoma y se caracteriza por un sangrado prolongado, así como severas anomalías de la adhesividad de las plaquetas, unión de las plaquetas, liberación del factor III de las plaquetas y retracción del coágulo los pacientes sufren de contusiones (cordenales) petequia, sangrado de mucosa, menorragia en las mujeres y sangrado excesivo con traumas e intervenciones quirúrgicas; son necesarias las transfusiones de plaquetas frescas, normales para detener o prevenir el sangrado.

En el síndrome de Bernard-Sculier, otro desorden recesivo autosómico, las plaquetas son extraordinariamente grandes y puede haber trombocitopenia.

En la unión de las plaquetas con Ristocetin es defectuosa y el tiempo de sangrado es prolongado y las plaquetas no se adhieren, en forma normal a la superficie del subendotelio. Los síntomas de sangrado y su terapia, son similares a los de trombastenia.

En los desórdenes más leves hereditarios de las plaquetas están definidos y el diagnóstico puede ser difícil. (17)

Medicamentos Bucales en los Desordenes de Sangrados.

1.- La administración de prednisona, por vía oral, para reducir la inflamación producida por una hemorragia se puede aplicar una dosis de corticosteroides intravenosa, para reducir rápidamente la inflamación producida por una hemorragia, en el caso de que esta esté comprimiendo una estructura vital como la Tráquea.

2.- El ácido epsilon-amino-caproico (EACA, AMICAR) inhibe la activación de fibrinógeno en el plasma, el agente fibrinolítico natural del cuerpo.

Un coágulo permanecerá intacto por más tiempo, si hay EACA presente no ayuda a la formación de un coágulo, esta droga no debe usarse si la coagulación en una área en donde es deseable la reabsorción eventual del coágulo.

Ejemplo:

Túbulos Renales.

El EACA puede ser peligroso si se administra con concentrados del complejo protrombina, pero se ha probado ser muy útil en extracciones dentales y laceraciones en boca. Se administra una dosis de 40 mg/kg por día en una suspensión oral, durante varios días.

3.- En una combinación de estrógeno-progesterona en dosis altas, pueden ser útiles en pacientes femeninos, para subir los niveles del plasma de los factores VIII y IX, ó para reducir la menorragia en cualquier mujer con sangrado por diátesis y controlar la proliferación endometrial.

4.- En caso de las aspirinas u otra droga antiinflamatoria para reducir el dolor y rigidez de artritis hemofílica o dolor de cabeza pero la aspirina prolonga el sangrado causada la disfunción de las plaquetas.

En hemofilia grave, el tiempo de sangrado, puede ser extremadamente prolongado después de tomar una pequeña dosis de aspirina, y puede prolongarse por dos o tres días.

5.- Acetaminofen (acetaminophen), propoxifeno y codeína, no afecta la función de las plaquetas y puede usarse en personas con desordenes de sangrado. El indometacina produce sobre las plaquetas un efecto

to parecido a la aspirina, pero algunos hemofílicos artríticos sienten -
que el indometacine proporciona un alivio, fuera de proporción a los -
riesgos de un aumento de sangrado.

Algunas nuevas drogas anti-inflamatorias usadas para aliviar
la artritis, no prolongan el tiempo de sangrado. (17)

III

NECESIDADES PARA UNA INTEGRACION DEL PACIENTE HEMOFILICO.

Para ser la Hemofilia un trastorno hemorragípero en el cual la hemostasia se encuentra alterada por la deficiencia o la carencia de un factor de coagulación, el manejo del paciente hemofílico que sangre, - consiste en elevar la concentración de este factor en la circulación - mediante transfusión de sangre, plasma y/o ciertos medicamentos, emplean dose como coadyuvante otros agentes locales y/o sistémicos.

Para que la coagulación se verifique es necesario administrar - el factor deficiente en cantidades suficientes para elevar su concentra- ción en la sangre, a intervalos frecuentes y mantener el nivel por un - tiempo prolongado para permitir la regeneración Tisular.

Para el tratamiento de la persona con hemofilia, es necesario - el cuidado integral del paciente.

Se requiere de un equipo de especialistas profesionales para su diagnóstico y tratamiento. El equipo debe de incluir:

Un Pediatra, Internista, Hematólogo, Ortopedista, Enfermera, Fi- sioterapeuta, Trabajadora Social, Consejero Vocacional, Odontólogo, Ciru- jano Bucal y Psicólogo e Higienista Bucal.

También se debe tener acceso a consultar de otras especialida- des dentales. Estos profesionistas, deben llenar las muchas necesidades- del hemofílico, así como de su familia. Diagnóstico exacto, cuidados mé- dicos en general progresivo y entrenamiento para el mantenimiento de - buenas condiciones físicas, prevención y tratamiento de problemas muscu- lares queléticos, cuidado dental, educación sobre hemofilia consejos ge- néticos y consejos preventivos y terapéuticos acerca de las reacciones - emocionales, problemas sociales, parosnales y familiares y planes escola- res y vocacionales. (8)

Necesidades de una Coordinación Precisa.

Para una eficiencia y conveniencia óptima, todas estas necesidades antes mencionadas deben estar concentradas en un solo centro o institución con el objeto de que éste equipo pueda trabajar conjuntamente. Así se le puede asegurar al paciente continuidad de tratamiento durante toda su vida.

Un miembro del equipo debe servir como coordinador del cuidado del paciente, esta persona debe estar completamente entrenada de las necesidades del paciente, tanto médicamente y sociales, así como de su estatus. (33)

Necesidades para el manejo del paciente hemofílico está condicionado por diversos factores los cuales se resumen en la siguiente tabla:

A) Diagnóstico Nosológico.

Es importante conocer el tipo de hemofilia que padece el paciente con el objeto de darle una transfusión de el factor deficiente y con ello lograr la hemostasia.

B) Integridad del Volúmen Sanguíneo.

Cuando el tratamiento hematológico se realiza para prevenir la hemorragia trans y post-operatoria se prefiere el uso de concentrados del factor deficiente evitando provocar hipervolemia; mientras que en aquellos casos en los que hay pérdida de volúmen sanguíneo se administra sangre total o plasma, los cuales además de favorecer la coagulación restituyen el volúmen perdido.

C) Determinar la concentración del factor responsable en la sangre.

Debido a que la severidad del padecimiento va en relación directa con los niveles del factor en la sangre, debe determinar su concentración para poder transfundir un preparado que logre el incremento del factor en cantidad suficiente que permita la realización de cualquier tratamiento sin presentar el riesgo de una hemorragia post-operatoria.

D.) Severidad de la intervención que se va a realizar.

Existen dentro de la Odontología algunos tratamientos en los que el riesgo de sangrado es mínimo por lo que la dosis del material por transfundir es menor con respecto a aquellos como la cirugía ó la exodoncia en los que el sangrado es inevitable por lo que se protege al paciente durante el pre trans y post-operatorio.

E) Estimación de la superficie cruenta remanente de la intervención quirúrgica.

Dependiendo del tamaño en cuanto a profundidad de la lesión resultante de la intervención debe seleccionarse el agente sistemático y/o local que en combinación con los preparados hematológicos favorezcan a la hemostasia.

F) Cooperación del paciente y/o familiar.

Debido a la sobreprotección de los padres a los pacientes, es importante ayudarlos a desarrollar una personalidad de auto-independencia y auto-suficiencia. En ocasiones la ansiedad puede desencadenar estos hemorragiparos espontáneos y es por ello que debe disminuirse ya sea mediante tranquilizantes o sesiones con un psicólogo médico.

Toda Institución que se dedique a proporcionar el cuidado intensivo del paciente hemofílico debe incluir los siguientes servicios:

- 1.- Un Hospital con cuidados intensivos con accesos para adultos y Pediatría.
- 2.- Un Local para urgencias en servicio las 24 hrs. para proporcionar una pronta infusión de productos de plasma para pacientes externos, atendidos por un personal entrenado y experimentado.
- 3.- Un Local para examen y tratamientos de pacientes externos.
- 4.- Un Departamento dedicado a Fisioterapia.
- 5.- Un Laboratorio para análisis.
- 6.- Area de espacio para los miembros del equipo hemofílico.

Se debe disponer de camas para el cuidado intensivo de pacientes en rehabilitación, así como también de servicios dentales para profilaxis, tratamiento dental restaurativo y cirugía dental. (8)

TECNICAS EN EL TRATAMIENTO DENTAL DE LOS HEMOFILICOS.

Un paciente hemofílico representa un reto, en cuanto a su tratamiento efectivo y seguro, para el Odontólogo y para el asistente dental.

Uno de los prerequisites para poder proporcionar tratamiento dental, es el conocimiento de la hemostasia normal, así como también las características de los desórdenes de la coagulación. El Odontólogo debe conocer, que y cuales procedimientos pueden usarse con seguridad para el paciente y cuales pueden producir complicaciones posteriores. Muchas veces es necesario modificar las técnicas dentales para asegurarse de que el tratamiento no producirá complicaciones; sin embargo la buena calidad del tratamiento es el objeto principal.

La negligencia en el tratamiento puede resultar en problemas serios, como el tener que hacer trabajos restaurativos extensos o el tener que hacer extracciones dentales.

En el cuidado completo debe incluir exámen dental periódicos - higiene dental así como la educación o instrucción pertinente tanto en pacientes como de los padres. (29)

Odontología Preventiva.

El Odontólogo y el asistente dental deben hacerse responsables de la instrucción dental preventiva.

Nos Médicos y enfermeras también deben proporcionar información dental preventiva.

Se recomienda el uso del cepillo dental suave con múltiples hileras de cerdas y las técnicas de cepillado deben modificarse según la edad del paciente y su destreza manual.

Los padres deben hacerse cargo de la supervisión de la higiene bucal del niño y no se debe evitar el cepillado de los dientes por miedo al sangrado gingival siendo una buena higiene bucal debe de eliminar este tipo de sangrado. A todos los pacientes se les enseña el uso del hilo dental, cuando es correcto éste uso no traumatizará la papila dentaria ni causará hemorragia y el hilo dental es usado con un movimiento vertical, entre los dientes, limpiando las superficies interproximales al contacto con éste y es especialmente importante que los padres de los niños lo hagan por ellos ya que los niños menores de 8 años generalmente carecen de la coordinación necesaria para usar el hilo dental correctamente, es muy importante el uso del hilo entre los molares primarios ya que sus áreas amplias atrapan los residuos de alimentos y placa dentobacteriana.

Y el uso de sustancias reveladoras es un buen método para que los padres o los niños puedan comprobar la efectividad del cepillado y el uso del hilo dental.

En cuanto a la administración sistemática de fluoruro, se recomienda para los niños menores de 10 años, que viven en comunidades deficientes de fluor, como suplemento sistemático, se usa agua embotellada, gotas, vitaminas o tabletas de fluoruro y además se recomienda la aplicación tópica de fluoruro para proporcionar resistencia contra la caries dental, en cuanto a pacientes con propensión a la caries, el Odontólogo puede recetar aplicación tópica de fluoruro, diariamente en el hogar.

Un programa dental preventivo debe empezarse con los padres de los niños (infantes) para prevenir problemas como el Síndrome de la botella de leche, el Pediatra y Enfermeras pueden ser de vital importancia para la salud dental del bebé. (29)

Profilaxis Bucal.

Debe hacerse cuidadosamente la profilaxis bucal para evitar - un trauma a los tejidos, debe darse más tiempo para la eliminación de - cálculo, un trauma mínimo y una hemorragia muy leve del intersticio - gingival no debe ser motivo de alarma en el hemofílico, sin embargo un - curetaje profundo puede causar una hemorragia grave si no se toma las - precauciones necesarias, si hay mucho cálculo subgingival y tejido gin - gival inflamado, puede ser necesario usar terapia de reemplazo antes de hacer el curetaje.

Deben determinarse en cada caso, los factores que hay que to - mar en consideración, deben incluir:

- 1.- Trauma Anticipado.
- 2.- Grado de Inflamación Gingival.
- 3.- Gravedad de la Hemofilia.

Cuando se usa terapia de reemplazo, es aconsejable hacer la - odontoxosis en una sola cita, si es posible, esto evitará los gastos y - las necesidades de transfusiones múltiples.

El Cavitron ultrasónico puede ser usado para eliminar un cál - culo subgingival grueso, el curetaje manual es mejor para cálculos sub - gingivales, puesto que implica traumas.

Los dientes pueden ser pulidos con copas de hule y pasta para - pulir sin necesidad de terapia de reemplazo. El sangrado resulta mínimo y superficial y controlado por la acción plaquetaria. (29)

Control del Dolor.

En este capítulo se dará un enfoque general del tema ya que - será visto detenidamente en el capítulo correspondiente.

El manejo y la eliminación del dolor, al proporcionar un tratamiento dental para el paciente hemofílico, siempre han sido problemas difíciles en el pasado.

En Odontología siempre hacia la recomendación de nunca aplicar anestesia local a una persona con hemofilia; inyecciones de anestesia local podrían causar hematomas y poder ocasionar obstrucciones de las vías respiratorias, se han reportado casos de muerte después de la aplicación de anestesia local, sin embargo el no usar anestesia resulta en el paciente hemofílico no acudir al Odontólogo solo en casos urgentes.

El descubrimiento y uso de concentrados de plasma y creoprecipitado, se agregan las técnicas de anestesia y analgésicos y el método escogido para tratamientos mínimos de dientes primarios, es no usar anestesia local; ya que no pueden hacer muchos tipos de tratamientos sin dolor.

Al no usar anestesia, es importante la preparación psicológica del paciente fortificando ésta con ayuda verbal continua y necesario es usar fresas nuevas y afiladas y éstas deben usarse con poca presión y gran velocidad, los analgésicos o anestesia se usan rutinariamente para curaciones en dientes permanentes y si al paciente se le ha dado reemplazo hasta en un 50% se cree que infiltración o Bloqueo pueden ser administrados con seguridad y el concentrado deberá administrarse justamente antes de la cita con el Odontólogo.

Al introducir la aguja se esperará sangre, hay que mantener al paciente bajo vigilancia por que si llegara a formarse un hematoma, y desarrollarse se aplicará hielo en el área. Se enfatiza que la anestesia por infiltración, se usa solamente después de la terapia de reemplazo.

Para las inyecciones se debe usar agujas del número 27; ésto nos permite la aspiración al mismo tiempo que minimiza traumas de los tejidos. Las inyecciones lentas con la solución en un período de más de 2 minutos reduce aún más el trauma del tejido. usando un analgésico antes de la anestesia, para elevar el umbral del dolor como relajante para el paciente pero ésta técnica no es suficiente para casos de dolor intenso. El N_2O (Oxido Nitroso) es un auxiliar para reducir las sensaciones leves del dolor.

Inyecciones pericementales, aunque usadas para cirugía bucal, no son indicadas en Odontología reconstructiva, puesto que éstas inyecciones no producen una anestesia prolongada y profunda, además éstas inyecciones pueden producir un deterioro de la pulpa como resultante de la presión.

Al usar anestesia local en niños se debe advertir a los padres que vigilen estrechamente al niño y éste no se muerda el labio, la lengua o el carrillo.

Los auxiliares de anestesia y analgesia incluyen: Oxido Nitroso y Oxígeno, Agentes de premedicación bucal, hipnóticos; además se pueden utilizar sedantes intravenosos y anestesia general. (29-25)

Procedimientos Restaurativos Dentales.

En la Odontología restaurativa no se cambia, aunque algunos padecimientos o técnicas pueden ser levemente modificadas.

Siempre que sea posible se usará un arco de Young con el dispositivo aislante siendo de hule ligero (Dique de hule) pues es menos propenso a ocasionar problemas gingivales y además aísla el campo operatorio y sirve para proteger labios, carrillos, lengua y vías respiratorias, por que cualquier laceración accidental de labio o lengua es difícil de manejar a causa de su vascularidad e inhabilidad de ser inmobilizados.

Recordando poner el dique de hule y la grapa para evitar laceraciones de la mucosa, hay que colocar una cuña antes de cualquier preparación interproximal esto es para proteger y retraer la papila.

Si existen muchas cavidades cariosas sugingivales se usará hilo retractor para retraer el tejido gingival antes de hacer la preparación, los márgenes deben ser supragingivales para prevenir laceraciones gingivales y la cucharilla de impresión deberán forrarse con cera periférica para evitar lastimaduras intrabucales en cuanto a los eyectores se debe tener cuidado al usarlos los de alto vacío y de salida, para evitar causar hematomas sublinguales; es ideal usar eyector de saliva con punta de hule, si es necesario se puede fijar una gasa alrededor de la punta, para que el tejido no se meta dentro de ésta. (29-37)

Terapia Pulpar.

En los hemofílicos es preferible la terapia pulpar (pultomía, -pulpsectomía y canalización de la raíz) en vez de la extracción del diente.

Estando la pulpa necrótica la pulpa a veces no es necesario el uso de anestesia local; y cuando sea necesario se puede aplicar con seguridad inyección intrapulares para controlar el dolor, no es necesario terapia de reemplazo para inyecciones intrapulares, puesto que el peligro de un hematoma es mínimo, la hemorragia en terapia pulpar, se controla de manera convencional presión aplicada con un agente hemostático como epinefrina.

Al llevar a cabo la terapia de canalización hay que instrumentar con cuidado el canal y tener cuidado de no instrumentar más allá del ápice. (29-37)

Tratamiento Ortodontico.

No se debe negar el tratamiento de ortodoncia para mejorar el funcionamiento y estética al niño hemofílico.

La decisión para el tratamiento, debe basarse en la necesidad maloclusional y no sobre el hecho de que el paciente es hemofílico. La oclusión fisiológica proporcionará un mejor mantenimiento de la higiene bucal, la que a su vez resultará con menos problemas dentales.

La ortodoncia interceptiva completa puede llevarse a cabo con éxito. La extracción de premolares debe ser determinada según cada caso individual, debe tener especial cuidado en la adaptación de las bandas como de la colocación de los brackets.

Exfoliación de dientes primarios.

La exfoliación de los dientes primarios normalmente no presentan problemas de sangrado en hemofilia leve pero si puede causar problemas en hemofilia severa; está es una forma de llegar a un diagnóstico de hemofilia, los dientes deciduos flojos ocasionalmente presentan problemas en los niños, ya que el diente continuamente traumatiza el tejido gingival causando un sangrado prolongado, cuando esto ocurre se extrae el diente después de la transfusión, al niño se le mantiene con Amicar para prevenir tisis del coágulo formado.

Comentario Adicional.

Todos los hemofílicos que han recibido transfusiones de productos sanguíneos tienen una gran probabilidad de estar expuestos del contagio de hepatitis, todos los hemofílicos deben ser tratados como si tuvieran hepatitis y por lo tanto se toman las precauciones adecuadas.

A un hemofílico nunca se le receta aspirina o cualquier compuesto que lo contenga; por que forma un complejo con las plaquetas y altera su función de formar un coágulo de plaquetas y puede ser sustituida la aspirina por compuesto de acetaminofen.

Recordemos que el hemofílico es una persona normal con mecanismo de coagulación defectuosa, no se desangrará en un instante, la salud dental puede ser una realidad para todos los pacientes con hemofilia. (29)

El tratamiento dental restaurativo completo, con control convencional de dolor, está al alcance de casi todos los hemofílicos a través del trabajo en equipo para cubrir todas las necesidades del paciente.

Nuestra meta debe ser la prevención de las enfermedades dentales especialmente debido al alto costo que implica la terapia de reemplazo de sangre, tantas veces necesaria para el tratamiento restaurativo en estos pacientes.

Se ha categorizado los procedimientos dentales se clasifican en mínima, moderada y grave, según el grupo en que se encuentra catalogado el paciente.

Enfermedad Mínima Moderada.

Incluye aquellos que si se llevan a cabo con cuidado no deben ocasionar traumas a los tejidos bucales.

Ejemplo:

En exámenes bucales, radiografías intrabucales y pulido de dientes en la mayor parte de estos casos no es necesario la terapia de reemplazo para ninguna categoría de los pacientes hemofílicos.

Anestesia local, colocación de grapas para el dique de hule, - preparaciones y colocaciones de coronas de acero-cromo, entubación endotraqueal para anestesia general y eliminación de cálculos supragingivales, son ejemplos de problemas dentro de la categoría moderada, con - excepción de anestesia local y entubación endotraqueal, el hemofílico - leve no requiere de terapia de reemplazo para los procedimientos empleados dentro de ésta categoría.

En anestesia local y entubación endotraqueal, dentro de todos los grados de gravedad de hemofilia y para todos los procedimientos incluidos dentro de esta categoría moderada, se recomienda la aplicación de una dosis del factor de reemplazo para elevar el nivel de normalidad del paciente en un 40-50%, en hemofílicos moderados y graves. (31-13)

Enfermedad Grave.

Se incluyen los procedimientos que producen heridas abiertas - como en extracciones, gingivectomia, eliminación de quistes y curetajes profundos subgingivales, lo que involucra una terapia de reemplazo más a fondo, ya que el hemofílico leve y grave sangra profundamente, con - este tipo de tratamiento todos los casos se tratan de la misma manera, - en esta categoría grave.

Tratamiento.

Administrar una dosis de concentrado, antes de empezar el tratamiento para elevar el nivel del factor aproximadamente a un 100% de lo normal y se administra oralmente AMICAR (Acido Epsilon-amino-caproico) - cada 6 hrs. durante 7 a 10 días para prevenir que el coágulo se rompa.

Los coágulos en esta categoría están abiertos y expuestos dentro de la cavidad bucal y son muy susceptibles a fibrinolisis, una dosis adicional del concentrado puede ser necesaria, en casos excepcionales de

resangrado, siendo una dosis la suficiente en la mayoría de los casos - siempre y cuando que los cuidados en el tratamiento se mantengan con - AMICAR.

El manejo de pacientes externos, permite que pacientes sean - dirigidos por un Hematólogo en cuanto a la administración del concentrado para alcanzar los niveles necesarios del factor, según la categoría-invasiva predeterminada, para que después el paciente sea atendido de su problema dental, ya sea en una clínica o por un Odontólogo particular.

Estos arreglos, desde luego que estan basados en el conocimiento previo de que el paciente ya ha sido sometido a exámenes y no presenta inhibidor y que ha estado respondiendo apropiadamente al tratamiento durante otros problemas anteriores de sangrado.

En cuanto a pacientes que muestran en su historia clínica la - presencia de inhibidores, entran dentro de una categoría especial; es - tos necesitan técnicas más apropiadas y por lo tanto no encajan dentro- de las formas de tratamientos que hemos señalado. (31)

MANEJO PSICOSOCIAL DEL HEMOFILICO.

Dentro de la Literatura dental nos proporciona muy poca información que se puede resumir en una estrategia para que el personal dental pueda manejar los problemas psicológicos y emocionales involucrados con el manejo dental de los pacientes hemofílicos.

La Literatura Médica proporciona una gran cantidad de información sobre los problemas psicosociales del hemofílico, pero muy poco - sirve para orientación a los Odontólogos.

Con su armamento de protocolo y drogas exóticas, la Odontología cuenta para poder manejar el sangrado del paciente, pero carece conocimiento y destreza para manejar la complejidad de los problemas interpersonales que giran alrededor del tratamiento de un solo paciente - hemofílico. (5)

Áreas Problemáticas.

Cada paciente es diferente hay algunas áreas problemáticas que parecen ser consientes en la población hemofílica.

Estas Son:

1.- Miedo al Tratamiento Dental.

Esto es causado por la transferencia de experiencias médicas dolorosamente al cuidado de la salud dental, muchas veces, el Odontólogo - se ve involucrado después de que la situación está más allá del manejo - farmacológico.

2.- El descuido de los Padres, en el cumplimiento de las demandas de - higiene bucal basada en:

- a) Problemas emocionales ó los del niño.
- b) Falta de comprensión de las consecuencias por el descuido - del cuidado dental.

- c) Fracaso del Odontólogo para motivar al paciente.
- d) Fracaso del Odontólogo en poder integrar realísticamente la higiene.

3.- La falta de parte de los pacientes adolescentes y adultos.

Es por que no cumplen con los requisitos de su cuidado dental, ya sea en su propio hogar o en sus proveedores de este cuidado. Este incluye no solo de la higiene bucal en si ó que tambien en su comportamiento en la búsqueda de este cuidado, lo cual es difícil de entender, dada la importancia vital del cuidado dental.

4.- La incapacidad del Odontólogo para tratar el dolor.

Es en el poder tratar adecuadamente con el dolor y miedo a los pacientes hemofílicos de todas las edades, el manejo farmacológico es - una pobre alternativa del manejo del comportamiento.

5.- Incapacidad del Odontólogo para manejar el cuidado dental.

Dentro de la esfera de problemas psicosociales mayores, como - lo son la drogadicción, suicidio y neurosis en muchos casos, el trata - miento dental se pueda llevar a cabo sin problemas, pero en otros, el - tratamiento se complica a causa de muchos factores.

6.- La incapacidad del Odontólogo de manejar los problemas de su propio - compromiso.

Los cuales son creados por la complejidad de problemas relacionados con hemofilia incluye: culpabilidad, ansiedad, falta de seguridad - etc.

7.- La dificultad de obtener la compensación monetaria adecuada.

Esto es por el cuidado total al paciente hemofílico, puede pa - recer una actividad mercenaria, por el éxito del compromiso de los pro - fesionistas en ofrecer este tipo de cuidado, depende de la compensación-

monetaria que se pueda obtener.

Muchas familias, con hijos hemofílicos no tienen el suficiente dinero para pagar un cuidado o tratamiento dental adecuado, o le asignan una prioridad baja de sus gastos, en el caso del paciente mayor, con -
 rpblemas de empleo, esto también son riesgos financieros. (5-7)

Falta de Preparación.

Hasta ahora, muchos de estos problemas han sido limitados, en -
 términos de su alcance e implicaciones para la Odontología como profe -
 sión puesto que el tratamiento de la hemofilia por Odontólogos, ha sido -
 circunscrita especialmente a la parodoncia, cirugía dental y hasta re -
 cientemente; los Odontólogos que han tenido experiencia tratando pacien -
 tes dentales en hospitales, puesto que estos Odontólogos comparten la ex -
 periencia de tratar con pacientes que padecen enfermedades crónicas e -
 incapacidades físicas y todos los problemas psicosociales que giran al -
 rededor, las dificultades de su manejo no ha sido enfatizada lo suficien -
 te.

Estos Odontólogos han tenido por lo menos entrenamiento mínimo y con el contacto personal interdisciplinario de salud, que han diseñado tipos de comportamiento apropiado y han proporcionado entrenamiento en -
 el manejo de pacientes especiales muchas veces profesionistas han tenido el beneficio de un entrenamiento formal en el cuidado psicosocial del -
 hemofílico y otro tipo similar de pacientes.

La comprensión de la incapacidad de los pacientes hemofílicos -
 para buscar ayuda y cumplir con los requisitos de la higiene bucal tan -
 necesaria para ellos, también han señalado las preocupaciones psicoso -
 ciales.

La mayoría de los Odontólogos están mal preparados para manejar los aspectos físicos o mecánicos, y mucho menos los problemas psicosocia -
 les que los acompañan.

Otro punto preocupante es, si los Odontólogos en general quieren o desean enfrentarse a estos asuntos emocionales complejos y problemas de su manejo o control.

La reciente literatura dental así como pulpar, señala como gran preocupación, los altos niveles de problemas psicológicos, y de suicidio dentro de la profesión de odontología.

¿ Será posible que nuestra profesión en general, no esté preparada para soportar la carga que significa, el tratamiento psicosocial del hemofílico y otros pacientes incapacitados ?

En la selección de estudiantes para entrar a escuelas de Odontología es con altos logros académicos, pero bajos en lo social, nos debe poner a pensar si no estamos formando una población de Odontólogos con personalidad y metas psicológicas incompatibles con las metas de normalización del cuidado del paciente hemofílico. (5)

Problema Monetario.

Si aceptamos que el tratamiento del paciente hemofílico tiene aunado problemas psicosociales y, si aceptamos que uno de éstos problemas es su incapacidad de pagar adecuadamente por su tratamiento, también hay que pensar en si el Odontólogo quiere verse complicado emocionalmente o financieramente con el paciente hemofílico.

Esto trasciende en un problema y se extiende en el área de cuidados dentales a todos los pacientes incapacitados físicamente y a enfermos crónicos.

La solución de tratar la totalidad de los problemas del paciente hemofílico es através de un equipo médico; puede ser que la mejor forma sea en la cual el Odontólogo trabaje, en contacto estrecho, con Psicólogo Trabajadora Social, Enfermera y Médico, en el sistema de práctica privada

pero tenemos que pensar si ésta forma de trabajar en caja dentro del sistema general de la práctica privada. Esto puede necesitar que el Odontólogo y el asistente dental sepan un poco más de otras cosas que no sean sólo de los aspectos puramente de cuidados dentales. (5)

Para el manejo de los Problemas Psicosociales del Paciente Hemofílico.

Guías Generales:

- 1.- Siempre que sea posible, funcionar con un equipo interdisciplinario, el cual esté entrenado para atender completamente al paciente y solucionar cualquier problema que se presente.
- 2.- Incluya en su historia clínica estado social, ya sea obtenido por -- contacto directo (del paciente) o indirectamente (del equipo inter -- disciplinario) para familiarizarse con las necesidades de cada paciente -- en particular.
- 3.- Planificación en el tratamiento dental con el conocimiento y precauciones hacia los problemas especiales del paciente hemofílico.
- 4.- Cuando sea necesario, consultar con otros miembros del equipo que -- cuidan del paciente, para discutir problemas y soluciones.
- 5.- Establecer una relación, con el paciente hemofílico, que permita la -- comunicación, tomarse el tiempo necesario para hablar con franqueza so -- bre los asuntos emocionales, psicológicos y financieros del paciente.
- 6.- Trate de obtener para usted y sus ayudantes, entrenamiento en el ma -- nejo de pacientes con enfermedades crónicas ya sean dentales o de otro -- tipo.

Procure enterarse de lo que los otros están tratando de hacer para el hemofílico y, como lo están haciendo.

Aunque la Odontología parece encontrarse en un nivel sofisticado en términos de un manejo físico del paciente hemofílico, como profesión no está preparado adecuadamente para enfrentarse a los complejos problemas del manejo total del paciente. (5)

VI

CAUSAS POR LAS CUALES LOS PACIENTES HEMOFILICOS NO CONCURREN
CON FRECUENCIA A CONSULTAS DEL ODONTOLOGO.

La Literatura dental, orientada clínicamente toca el tema someramente, no se ha podido localizar alguna publicación que se haya dedicado específicamente a la discusión de los problemas que existen al tratar de hacer que los hemofílicos acudan al Odontólogo, por lo tanto, se tratan de organizar hechos e impresiones acerca de los pacientes hemofílicos y usar estos hechos en una discusión sobre los porqués los pacientes evitan o tienen dificultad en aceptar el tratamiento dental.

Sin duda alguna, algunos hemofílicos evitan someterse a tratamientos y otros encuentran que les es difícil aceptarlo, por un sin número de razones.

Primeramente, se sugerirán razones por las cuales algunos pacientes evitan el tratamiento después se identificarán los factores que obstaculizan el tratamiento de los pacientes que realmente no lo "evaden" y finalmente se hará una relación de los últimos avances que facilitan el tratamiento dental del paciente. (19)

Por que evitan el Tratamiento dental los Hemofílicos.

Uno de los factores psicológicos principales es el miedo, el cual en parte se puede justificar por el sangrado asociado con el tratamiento dental.

Es un miedo justificable para cualquier hemofílico que ha sido maltratado por un Odontólogo, tal paciente puede haber sufrido una hemorragia grave después de una extracción dental o padecimiento de un problema respiratorio por un piquete o punción de un vaso sanguíneo durante una inyección "Malas Experiencias" como estas dejan huellas, tanto en los pacientes, como en los parientes.

Los hemofílicos tienen pavor de la ignorancia de los Odontólogos acerca de su caso.

Otro de los problemas es el miedo al dolor. Muchos Odontólogos en el pasado, han preferido evitar el uso de anestesia local en su tratamiento, consecuentemente, asocian al Odontólogo con el dolor, una experiencia que hay que evitar; muchos hemofílicos graves pueden ya estar sufriendo de dolor constante en su articulación y este dolor de las articulaciones combinando con el dolor de un traumatismo dental, puede ser demasiado para que lo pueda soportar el hemofílico.

Los niños enfermos muchas veces desarrollan un miedo definitivo hacia los hospitales y "personas de blanco"; esto es muy cierto de los niños hemofílicos que han sido hospitalizados numerosas veces, estos niños y sus padres, piensan que inclusive un Odontólogo es otra de esas "personas de Blanco" que hay que temer y evitar.

En muchas ocasiones los padres de los niños hemofílicos sobreprotegen a estos y puede reflejarse en diferentes maneras en el tratamiento dental del niño.

Estudios psicológicos muestran que algunos de los padres pueden manejar las situaciones perturbadoras y emocionales, pretendiendo que estas simplemente no existan.

Una visita al Odontólogo implica una tensión emocional, especialmente para la madre y ciertamente en una situación que propicia un alejamiento de parte de los padres. Otra táctica evasiva, relativa, usada por los padres y los pacientes, se conoce como "mal uso de una enfermedad", ésta frase se refiere al uso de una enfermedad como excusa para evitar una situación difícil o desagradable; para muchas personas, una visita al Odontólogo es exactamente eso una situación desagradable. Los padres también poco inteligentes, posponen el tratamiento dental. Cuando un incidente de sangrado, no bucal ocurre y requiere del tratamiento.

Todo se detiene cuando se produce una hemorragia que necesita hospitalización. Si reprogramar una cita dental se olvida con facilidad y de esta forma, el tratamiento dental necesario, queda relegado.

A los pacientes hemofílicos se les acusa de fallas crónicas en mantener sus citas dentales.

Los hemofílicos son generalmente demasiado emocionales a causa de la combinación de su padecimiento hemofílico y los problemas normales de la adolescencia, puedan exhibir cambios emocionales extremos, desde un retraimiento, hasta un comportamiento loco y descuidado.

Se ha mencionado que los hemofílicos tienen una "condición sub-óptima", con esto, se quiere decir que no se espera de ellos que alcancen los niveles aceptables de un comportamiento social apropiado, se le permitirá un nivel escolar más bajo y como resultado, el hemofílico estará protegido y aislado de la interacción que existe entre sus compañeros.

Por lo tanto, el hemofílico no se fijará metas altas, mostrará una falta de interés en mejorar su apariencia física y por lo tanto una actitud de descuido hacia su salud dental.

Otros Factores que Obstaculizan el cuidado Dental.

Muchos hemofílicos, aunque de hecho, no evitan el cuidado dental regularmente; al tomar en consideración las razones detrás de esta falta de cuidado, es importante recordar que los hemofílicos pueden no ir regularmente al Odontólogo, por las mismas razones que una parte del público general, no lo hace.

Se seleccionó 5 factores principales sin embargo, que parecen - afectar particularmente el estado de salud dental del hemofílico.

1.- La falta de cuidados dentales para el hemofílico.

Muchos Odontólogos se niegan a tratar a un hemofílico. Si acaso tratan a un "sangrador" los Odontólogos pueden ser culpables de un trabajo de calidad inferior y de tomar atajos; por otro lado, la ignorancia - y falta de cuidado de parte del Odontólogo, puede ocasionar una hemorragia seria en el paciente. Esto tiene como consecuencia "una mala experiencia", no solo por el paciente, sino que también para el Odontólogo.

2.- Carencia del entrenamiento adecuado ó, la ignorancia en el manejo dental del paciente hemofílico.

Aquellos Odontólogos que han tratado a un hemofílico regularmente pueden no haber incluido en el paciente, la importancia de una higiene dental preventiva y el cuidado profiláctico. Otros problemas se encuentran en la programación adecuada de las citas esta programación puede ser muy rígida y el Odontólogo no estará dispuesto para acomodar su tiempo a la variabilidad de las tendencias de sangrado del hemofílico, ó hacer una programación de las citas para minimizar las faltas a la escuela o al trabajo.

3.- La falta de fondos para pagar el tratamiento dental.

Esta falta de fondos combinada con la ignorancia acerca de la importancia de la salud dental, puede crear un círculo para el hemofílico y su necesidad de un cuidado dental. La ignorancia inicial sobre la prevención dental, la falta de fondos, ó ambas cosas pueden resultar en el mal cuidado, lo que a su vez ocasiona la necesidad de tratamiento dental más complejo - - - Extracciones, tratamiento de conductos, cirugía parodontal y posibles hospitalizaciones, con gastos financieros mucho más altos - así como pérdida por ausencia en el trabajo. Estos gastos mayores pueden hacer que se pospongan otras citas, resultando: Mal cuidado y repetición del ciclo.

4.- Pérdida de empleo o faltas a la escuela y la amenaza de hospitali - zación.

Los patrones y oficiales escolares pueden presionar al hemofílico que falta mucho a su trabajo o a la escuela a causa de hemorragias, - estas faltas presionan tanto al hemofílico que no desea faltar a su trabajo o escuela para acudir a sus citas con el Odontólogo.

Aún más difícil es, justificar ausencias prolongadas del trabajo de escuela a causa de hospitalización para terapia relacionada con el tratamiento dental, aunado con la pérdida del empleo, existe otro factor que imposibilita el tratamiento de los individuos que no tienen una terapia en su propio hogar, y este es la distancia que tiene que recorrer el hemofílico hasta un centro de transfusión, puesto que este recorrido implica una mayor pérdida del tiempo, en el trabajo o la escuela, esto definitivamente crea al paciente aún mayores inconvenientes si éste necesita una serie de transfusiones, pero no está hospitalizado.

Si no hay un Odontólogo disponible cercano al centro de transfusión, y no hay alguien calificado para hacer una transfusión cerca del hogar del paciente, el tratamiento dental puede consumir una cantidad considerable de tiempo. Además, las coberturas de las compañías de seguros; para este tipo de terapia, solamente serán para casos de hospitalización o en casos de urgencia. Algunos hemofílicos se preocupan mucho, - puesto que saben si los productos sanguíneos necesarios para sus tratamientos dentales se los pague su seguro si no están hospitalizados.

5.- Las reacciones alérgicas en la terapia substitutiva y la hepatitis.

Plantea complicaciones médicas y dentales para el hemofílico, - los pacientes con hepatitis activa, deben ser tratados solamente en caso de urgencia. Los individuos con inhibidores crean un problema aún más serio si necesitan trabajo dental que requiere de una terapia substitutiva con anterioridad. (19)

Cuidados dentales accesibles para los Hemofílicos, con estos adelantos-
recientes.

Se han hecho adelantos para poder facilitar tratamientos dentales más accesibles a los hemofílicos.

Lo más notable de estos avances son los que están implicados con la terapia substitutiva.

El tratamiento de la hemofilia se a vualto menos complicado con el uso de concentrados del factor, lo cual ha eliminado la necesidad de transfusiones complicadas antiguas que requerían de la hospitalización del paciente. La terapia substitutiva en el propio hogar, ya sea administrada por el mismo paciente o por un pariente, ha liberado a los pacientes, de los frecuentes viajes a urgencias o a Médicos y de numerosas hospitalizaciones.

Los problemas de sangrado se tratan tempranamente, puesto que estas situaciones desagradables pueden fácilmente ser evitadas.

Las implicaciones dentales de los concentrados de los factores y la terapia en el hogar, son muy positivas. El trabajo dental extenso, que podría ocasionar un sangrado excesivo, puede llevarse a cabo ahora, con entera seguridad en la mayoría de los casos.

La terapia, en la propia casa, en coordinación con el tratamiento dental, elimina el tiempo y el gasto consumido por hospitalizaciones y visitas al Médico o a urgencias y así, dejando más tiempo y para el tratamiento dental necesario.

El tratamiento dental puede ser coordinado con la terapia en el hogar, administrada para controlar incidentes de sangrado no bucal si el Odontólogo llegara a ver al paciente con poco tiempo de aviso.

Puesto que algunos pacientes "presienten un sangrado" y saben que dentro de un día o dos, necesitarán una transfusión, el tratamiento dental se puede llevar a cabo en momentos oportunos y con la ayuda de un Odontólogo comprensivo, esto eliminaría la exposición innecesaria a una terapia substitutiva, en un momento de crecimiento temor acerca de los anticuerpos inhibidores.

Los efectos de la terapia en el hogar sobre los ajustes psicosociales y los avances escolares con las resultantes implicaciones que esto tiene en relación con el tratamiento dental todavía no se han investigado lo suficiente. (19)

MANEJO HEMATOLOGICO Y ESTOMATOLOGICO EN LA REHABILITACION ODONTOLOGICA
EN HEMOFILICOS.

Manejo Hematológico en :

Operatoria Dental, Prótesis y Endodoncia.

La frecuencia con que se presenta el sangrado durante los tratamientos de operatoria dental, prótesis y endodoncia es relativamente baja.

Sin embargo, algunos autores recomiendan el uso de una terapia-hematológica para prevenir la formación de hematomas a consecuencia de la punción anestésica.

La dosis utilizada es de una bolsa de crioprecipitado por cada cuatro kilogramos de peso corporal en pacientes con Hemofilia de tipo A.

Quando se trata de pacientes que padecen Hemofilia del tipo B y C se administra plasma fresco congelado, siendo la dosis 10 mililitros por cada Kilogramo de peso corporal. (20-24)

En cuanto a Parodoncia los pacientes que requieren un tratamiento como el curetaje donde no es necesario utilizar anestesia y el sangrado puede disminuir mediante una técnica de cepillado previo, no es necesario el uso de una terapia de reemplazo. (6-20-22)

Exodoncia o Cirugía Bucal.

Cualquier tratamiento quirúrgico requiere de la hospitalización del paciente con el fin de llevar un control pre, trans, post operatorio

El Tratamiento hematológico consiste en una terapia de reemplazo, la cual consiste en elevar la concentración del factor deficiente de la coagulación a más de un treinta por ciento de sus valores basales para

la hemostasia puede verificarse. La dosis del material por transfundir - está dada por el hematólogo, el cual conoce el tipo y la severidad del - paciente.

Todos los preparados comerciales tienen una vida media de doce - horas y alcanzan su máxima eficacia entre los cuarenta y cinco y sesenta - minutos de haberse administrado, siendo éste el momento indicado para - realizar la intervención. (12-24)

Manejo Estomatológico.

Operatoria Dental.

En los pacientes hemofílicos en los que se realiza algún trata- miento de Operatoria Dental, debe tenerse en cuenta las sigui^{en}tes consi- deraciones:

a) Cuando se trata de cavidades las cuales pueden ser obstruidas sin anestesia, se puede trabajar sin una terapia hematológica, ya sin - riesgos de producir hematomas por la punción del anestésico. Si el pacien- te es aprehensivo puede usarse la hipnosis para controlar la ansiedad, - producir relajación y una mayor cooperación, cuando éste método resulta - eficaz puede inclusive lograrse un control sobre la salivación y el san- grado. Una de la principales desventajas es el tiempo empleado para po- der controlar la profundidad de la hipnosis. También se ha reportado el - uso del óxido nitroso con el fin de disminuir la aprehensión.

b) Rutinariamente debe usarse el dique de hule como protección- para los tejidos blandos, para evitar la molestia de la grapa se puede - colocar anestesia tópica en la encía. Se prefiere usar el dique de hule - extra-pesado y el arco de Young.

c) Con el objeto de evitar que la grapa lacere la encía y provo- que sangrado, se han propuesto las que carecen de puntas, aunque es diffi- cil su colocación tanto en dientes temporales como en los parcialmente - erupcionados.

Cuando el paciente es tratado con una terapia hematológica puede utilizarse cualquier tipo de grapas.

d) Cuando se prepara una cavidad con extensión proximal se puede utilizar tanto las cuñas de madera como las matrices de acero; en caso de presentarse sangrado se detiene relativamente rápido, debido a la nitidez y poca extensión del corte.

e) La preparación de la corona cromada en niños debe ser con la menor reducción cervical posible, adaptando y contorneando la corona en forma convencional. (1-20-21-24-34)

Protesis.

Las indicaciones que pueden seguir para proporcionar una mejor servicio al paciente son:

a) Cuando es necesario preparar una corona se recomienda hacer la retracción cervical gingival mecánica previamente, con el objeto de facilitar la preparación del diente sin producir traumatismo en la encía.-

b) Al tomar las impresiones se coloca cera periférica en el porta impresiones para evitar que los bordes laceren la mucosa bucal.

c) En caso de presentarse proliferación gingival por alguna cavidad cariosa puede colocarse óxido de zinc y eugenol en la encía para que se reabsorba o eliminarla con electrocirugía, la ventaja de éste último método es que se coagula la sangre al mismo tiempo que se corta el tejido pero hay riesgo de presentar sangrado posterior al desprenderse la costra.

Endodoncia.

El consejo general entre los profesionistas con experiencia en el tratamiento de los hemofílicos, que se puede hacer endodoncia con seguridad y sin necesidad de terapia de reemplazo en la mayoría de los casos.

Hay que enfatizar que es preferible hacer un tratamiento conservador tal como recubrimiento directo o indirecto, pulpotomía, pulpectomía y el tratamiento de conductos, en vez de extracciones en pacientes hemofílicos. Si la pulpa está necrozada la anestesia local es innecesaria.

Si se hace una extirpación vital, se indican las inyecciones intrapulpares, el sangrado es generalmente controlado por un agente hemostático y presión con una torunda de algodón.

Es un error, no prestar la atención adecuada al sangrado pulpar puesto que el sangrado puede ser incesante, ó, en el peor de los casos, la canalización de la raíz puede bloquearse y la hemorragia continuar dentro de los tejidos periapicales, el resultado será un hematoma supraradicular en todo caso, es importante eliminar cuidadosa y completamente el contenido del canal radicular.

En los casos donde la endodoncia convencional no lograra los resultados deseados, una apicectomía lo logrará; se debe tomar una decisión si extrae o hace la apicectomía en estos casos la importancia del diente para el paciente, como también, el trauma de la extracción, contra la apicectomía, debe tomarse en consideración. Si se indica una apicectomía, hay que determinar el tipo y cantidad de terapia de reemplazo puede ser necesario la hospitalización del paciente. Este tipo de decisiones es mejor hacerlos en equipo, con un Hematólogo y Odontólogo experimentado, en tratar pacientes con desórdenes de sangrado. (30)

Parodoncia.

En la terapia, uno de los principios básicos aceptados es que primero hay que entender la Etiología, y hacer todo lo posible para controlarla, antes de tratar de curar la enfermedad.

La etiología de la enfermedad parodontal en el hemofílico es básicamente la misma que en el no hemofílico, pues la hemofilia, no involucra directamente, las estructuras parodontales.

Tomando en cuenta la alta frecuencia de hemartrosis en la hemofilia, y el hecho de que la membrana parodontal está clasificada como articulación, uno podría sospechar que la hemofilia involucrarían directamente el espacio de la membrana parodontal, pero no existe evidencia de que esto suceda .

Si limitamos este tema sobre enfermedad parodontal a la formación de bolsas (excluyendo traumas oclusales) la etiología puede ser simplificada diciendo que las bolsas parodontales son una resultante del irretante entre las siguientes variables:

- 1.- Variación en la habilidad del paciente para formar placa.
- 2.- Variaciones en la habilidad del paciente para eliminar la placa.
- 3.- Variaciones en la resistencia del paciente a la placa.

En el tratamiento y prevención de parodontitis básicamente se está tratando de aumentar la habilidad del paciente para eliminar la placa dentobacteriana.

La etiología y progresión de la parodontitis en el hemofílico, ha sido adversamente influenciada por el miedo.

Ha sido miedo hacia el tratamiento dental de rutina, de parte del hemofílico y su familia, así como miedo de parte del Odontólogo, para tratar adecuadamente a estos pacientes.

Sabemos que los hemofílicos pueden cuidarse en su propio hogar usando un cepillo suave y seda dental, sin miedo de causar un problema grave de sangrado, también sabemos que ahora es posible proporcionar con seguridad, el cuidado dental adecuado para el hemofílico.

Diagnóstico:

Lo mejor, después de la prevención de la enfermedad parodontal, es el diagnóstico temprano del problema parodontal.

Esto se hace tomando en cuenta cuidadosamente de cualquier cambio del contorno gingival normal, color, textura, tonalidad, profundidad del intersticio gingival y su tipo de exudado, se toma nota de la posición gingival de cada uno de los dientes, se debe explorar la profundidad del intersticio como una sonda parodontal o parodontómetro y anotar las medidas en una gráfica, esta puede ser útil en el tratamiento, planificación de la salud parodontal, para citas futuras, los patrones de movilidad son determinados y anotados.

Una buena radiografía panorámica o serie completa periapical, con revisiones posteriores proporcionará la información necesaria para detectar todo tipo de cambio, examine éstas cuidadosamente para detectar pérdida de la cortical (lámina dura), radio lucencias verticales, cálculos, espículas óseas, contactos abiertos, complicaciones de bifurcación, y espacios de la membrana parodontal (Ligamento).

Tratamiento.

La mayor parte de los problemas parodontales podrán ser tratados por métodos conservadores de terapia parodontal, la salud del intersticio, muchas veces se puede restaurar con la eliminación de los cálculos

y limpieza en el hogar. En el paciente hemofílico es mejor remover - - - los cálculos usando instrumentos de mano, bien afilados, y con gran cuidado. Un buen auxiliar es el uso de hilo retractor gingival. Es preferible eliminar primero los cálculos superficiales, permitiendo un descanso de 1 ó 2 semanas para lograr una contracción gingival, para después llegar a los cálculos más profundos, con un mínimo de trauma a los tejidos suaves, este procedimiento es usualmente preferible, a tratar de eliminar todos los cálculos en una sola visita.

Se hace una excepción si el paciente hemofílico está recibiendo terapia de reemplazo para su tratamiento parodontal; en ese caso se hace la limpieza, tan a fondo como sea posible en una sola sesión.

Una de las metas primarias en el tratamiento parodontal, es la eliminación de bolsas.

Se define como bolsa parodontal, a los cambios inflamatorios en la pared del intersticio, con migración apical de la adherencia o inserción epitelial, en vez de un intersticio de aproximadamente 3 mm. de fondo.

Algunas de las ventajas del método conservador sobre el tratamiento quirúrgico, del paciente parodontal hemofílico, son:

1.- Hay menos traumas durante el tratamiento; por lo tanto, hay menos peligros de un problema de sangrado.

2.- Las heridas del tratamiento parodontal conservador, se curan más rápidamente que las heridas parodontales quirúrgicas; por lo tanto, los hemofílicos necesitarían menos terapia de reemplazo cuando se usa el método conservador.

3.- Cuando se usan métodos conservadores, se puede evitar el uso de anestesia local, y las posibles complicaciones para los hemofílicos. - El uso de anestesia tópica, Oxido Nitroso y/o sedantes intravenosos, a veces es suficiente para el curetaje y raspado.

La desventaja de la terapia parodontal conservadora es que algunos problemas parodontales no lo podrá resolver adecuadamente.

Hay problemas mucogingivales que solo puede resolverse con cirugía parodontal.

Algunas bolsas continuarán formando abscesos si no son tratados quirúrgicamente. Si se piensa hacer cirugía parodontal, hay que contestar algunas preguntas:

1.- ¿ Es necesario la cirugía para obtener los resultados deseados?

Quizá con curetaje y raspado, conbinados con masaje gingival, se obtienen buenos resultados.

2.- ¿ Tendrá éxito la cirugía parodontal?

¿ Tendrán los dientes involucrados, una gónfosis que cambiará de mala a buena por la cirugía parodontal, o habrán problemas de movilidad, complicaciones de bifurcación o infecciones periocoronales lo cual resultará en una fijación cuestionable después de la cirugía ?

En tales casos, la extracción puede ser la mejor elección; aunque el trauma de la extracción y la cirugía parodontal comparable. Hay que admitir que la extracción si cura la enfermedad parodontal.

3.- ¿ Que tan importantes son estos dientes para el paciente ?

Generalmente es inútil curar a un paciente con cirugía parodontal, a menos que el paciente considere sus dientes valiosos y se tome la molestia de cuidarlos.

Si se indica cirugía para un paciente hemofílico, el Odontólogo debe consultar con el Hematólogo y explicar el alcance de la cirugía, el tipo de anestesia y el tiempo de cicatrización.

Una consulta con algún Odontólogo que tiene experiencia en tratar enfermos con problemas de sangrado es de vital ayuda.

De esta manera se usa un enfoque de equipo para determinar el tipo de terapia de reemplazo y el cuidado adicional necesario.

En el cierre de las heridas parodontales deben hacerse tan completo como sea posible, pero sin tensión en las suturas y deberán ser reabsorbibles, se cubrirán con una tira de papel aluminio para que no se desprendan al removerse el apósito, después se cubre con una buena curación o apósito parodontal bien adaptado, después de la cirugía parodontal, se somete al paciente a una dieta muy rígida, se dará Amicar durante 10 días, nada de tomar o comer por la boca durante las primeras 24 horas, durante los 2 días siguientes solo líquido cristalino y frío, durante 7 días siguientes, el cambio gradual de líquidos a dieta blanda.

Quizá el aspecto más importante del tratamiento parodontal para el hemofílico, sean las visitas al Odontólogo para la vigilancia de la salud parodontal, pulido y énfasis sobre el control de placa, evitará la recurrencia de los problemas parodontales. (30)

Exodoncia ó Cirugía Bucal.

El Odontólogo debe considerar los diferentes problemas con los que va a enfrentarse y después de la operación, como son:

1.- La herida post-operatoria está en una región afectada por los movimientos mandibulares durante la fonación y la masticación.

2.- La herida y el área quirúrgica están en una zona húmeda y contaminada.

3.- La herida está expuesta a los traumas por la lengua y los alimentos.

4.- Puede quedar hueso expuesto a la contaminación por la falta de tejido gingival para cubrirlo.

Cuando no exista otro tratamiento más conservador y se deba recurrir a la exodoncia y el Cirujano Dentista deba trabajar conjuntamente con el Hematólogo, el cual evalúe 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, exámenes de orina y heces fecales, ya que de presentar hematuria o melena debe suspenderse la intervención.
(1)

El Odontólogo debe contar con una serie de radiografías periapicales completa, conocer el estado de los tejidos blandos, modelos de estudio y en algunos pacientes radiografías extraorales, se hace el diagnóstico y se realiza el plan de tratamiento.

Existe una diversidad de opiniones en cuanto a que si debe realizarse varias exodoncias simultáneamente o no, Los que sostienen el criterio de las extracciones múltiples, consideran que de ésta forma el número de intervenciones, la terapia de reemplazo, el tiempo de hospitalización, los riesgos y las molestias para el paciente se reducen. (24)

El día previo a la intervención se ordenará una dieta líquida que contenga fierro y vitamina "C" por vía bucal o el tubo naso-gástrico.

Se administrara atropina (0.6 mg.) para disminuir la secreción salival y el tracto respiratorio, con lo que se trabaja en un campo más seco.

Se realiza una profilaxis pre-operatoria; El día de la intervención se administra la terapia de reemplazo específica para el tipo de Hemofilia.

Posteriormente se procede a administrar anestesia general, pudiendo emplear Ketamine, Halotano y Pentrano y, se realiza la antisepsia del área quirúrgica, se aplica anestesia local ó regional de una solución que contenga algún vasoconstrictor con una jeringa de aspiración.

La dosis empleada para un paciente que padece de Hemofilia de tipo A y va a ser sometido a una intervención quirúrgica (esquema utilizado en el I.N.P. y D.I.F.) Amicar: 400 mg./kg/día, por vía oral dividiendo en 4 tomas, 2 días antes de la intervención, las incisiones en éstos pacientes deben ser tan pequeñas como la visibilidad lo permita y solo en casos necesarios se levantarán colgajos. (21-1)

Crioprecipitado. 10 unidades por kg. de peso, I.V., 30 minutos antes de la intervención.

Crioprecipitado. 10 unidades por kg. de peso I.V., 12 Hrs. después de la primera transfusión.

Amicar. 400 mg./kg/día, dividiendo en 4 tomas, durante 2 días (no exceder la dosis a más de 20 grs. diarios.)

Esquema utilizado en I.N.P. D.I.F. para Hemofilicos "A" sometidos a Cirugia Maxilo Facial.

Amicar. 400mg./ Kg/ día, dividido en 4 tomas 2 días antes de la intervención.

Crioprecipitado. 10 unidades por Kg. de peso, I.V., 30 minutos antes de la intervención.

Crioprecipitado. 10 unidades por Kg de peso, I.V., cada 12 Hrs a partir de la primera transfusión, durante mínimo 5 días

Amicar. 400 mg / Kg / día, dividido en 4 tomas, durante 2 - días (no exceder la dosis a más de 20 grs. diarios)

Esquema utilizado en el I.N.P. D.I.F. para pacientes hemofílicos "B" y "C" sometidos a Operatoria y Cirugía Bucodental.

Amicar. 400 mg./Kg./ día Dividido en 4 tomas, 2 días antes de la intervención.

Plasma Fresco. 10ml. por Kg. de peso cada 24 horas durante 2 ó 3 días, dependiendo de la severidad del caso.
En vez del plasma fresco se puede emplear el Konine- a 20 unidades por Kg. de peso cada 24 horas antes de la última transfusión, durante 2 días.

Esquema utilizado en el I.N.P. y D.I.F. para pacientes Hemofílicos "B" y "C" sometidos a Cirugia Maxilo Facial.

Amicar. 400mg/ Kg./ día Dividido en 4 tomas 2 días antes de la intervención.

Plasma Fresco. 10 ml. por Kg. de peso cada 24 horas durante 5 ó 7 - días dependiendo de la severidad del caso.

Amicar. 400 mg/ Kg/ día dividido en 4 tomas por vía oral -
24 hrs. después de la última transfusión.

El manejo del paciente hemofílico está condicionado a los siguientes factores:

A) Diagnóstico nosológico, se debe conocer el tipo y la severidad de la hemofilia.

B) Integridad del volumen sanguíneo, se prefiere el uso de concentrados del factor deficiente para evitar hipervolemia, pero si hay pérdida del volumen sanguíneo, se administra sangre total o plasma.

C) Severidad de la intervención que se va a realizar, hay algunos tratamientos, en los que el riesgo de sangrado es mínimo por lo que la terapia de reemplazo es nula o mínima, pero cuando se va a realizar, cirugía o exodoncia en donde el sangrado es inevitable, la terapia de reemplazo es mayor y se administra pre, trans y postoperatoria.

D) Estimación de la superficie oruenta remanente de la intervención quirúrgica, de acuerdo a éste parámetro se buscará la terapia adecuada de reemplazo y las medidas hemostáticas locales correctas para una buena hemostasia.

E) Cooperación del paciente y/o familiar, debido a la sobrepotección de los padres, es importante ayudar a los pacientes a desarrollar una personalidad auto-independiente y de auto-suficiencia.

En ocasiones la ansiedad puede provocar estados hemorrágicos espontáneos. (3)

VIII

USO DEL MEDICAMENTO AVITENE COMO HEMOSTATICO LOCAL.

En el transcurso de los años, una gran variedad de agentes hemostáticos se han comprobado efectivos auxiliares en el control del sangrado de heridas bucales, en este tipo de pacientes, un agente hemostático local, Avitene (Alcon Laboratories, Fort Worth, Texas) o "Microfibrillar Collagen Hemostat" (MCH), ha demostrado efectividad al promover una hemostasis rápida en ciertos tipos de heridas en animales, así como en estudios clínicos.

Estudios de casos que involucran extracciones dentales, excisión de un granuloma periférico de células gigantes, remoción de un adenoma palatino benigno (un procedimiento en la cual la herida no puede cerrarse y puede presentar problemas para la hemostasis), han ilustrado la aplicación de Avitene, como un agente hemostático local para ser usado en pacientes con intervenciones quirúrgicas dentales.

Propiedades del Material.

El Avitene, es una sustancia ligera y esponjosa, de color casi blanco, actualmente presentado en el mercado en envases estériles de 1 a 5 gramos, es desactivado por autoclave y no puede ser esterilizado por gas, puesto que este material se adhiere a las superficies húmedas, debe ser manipulado y aplicado a las heridas con guantes secos e instrumentos secos.

Puesto que los filamentos se sujetan o unen entre sí, sin cohesión, un trozo del material de un tamaño apropiado puede ser comprimido en una píldora para que encaje en el área receptora y aplicada al sitio de sangrado, con forceps. Alternativamente, pequeñas cantidades pueden ser extendidas sobre la superficie de sangrado.

En métodos convencionales el Avitene ha sido como adjunto a la hemostasis. Cuando no se puede controlar el sangrado eficazmente.

Debemos aclarar que hasta la fecha, la "Federación Dental Americana" no ha establecido indicaciones acerca de su uso específico para tratamientos en la boca o para tratamientos del paciente con hemofilia.

El Avitene es un hemostático tópico de colágeno purificado hecho de la piel del ganado.

Este colágeno microcristalino fue desarrollando en 1967 y a diferencia de otros colágenos reconstituidos, se prepara de corion bovino insoluble en el agua, parte de sal ácida de colágeno natural. En contraste con el enzimático y otros métodos de producción del colágeno reconstituido, el proceso usado en la preparación de este material, conserva la configuración helicoidal de la molécula de tropocolágena y la mayor parte de las fuerzas de adhesión laterales entre estas moléculas, de esta manera el peso alto molecular es retenido.

En la cavidad bucal los procedimientos generalmente se consideran limpios pero no estériles. No se han tenido dificultades de infecciones después de usar el material varias veces del mismo frasco, si se ha usado una técnica "estéril" al sacar éste del envase y cerrarlo para mantener su condición estéril.

Usando esta técnica es posible usar el Avitene de un mismo frasco para varios pacientes dentales, y así bajando el costo de su uso.

Se ha reportado que el Avitene es inefectivo para promover la hemostasis en ausencia de plaquetas.

Los estudios in vitro han sugerido que el preparado de colágeno proporciona una superficie para la adhesión y unión de las plaquetas en

trombo. Las plaquetas de pacientes con la enfermedad de Von Willebrand y con deficiencias del factor XII, sin embargo, se adhieren en números más bajos al preparado de colágeno in vitro,

Las plaquetas de pacientes con tromboastenia se adhieren en números normales pero experimentan una reacción anormal en comparación con las plaquetas de pacientes normales.

La evidencia sugiere que el efecto hemostático rápido de Avitene se lleva a cabo primeramente, como consecuencia de la interacción de las plaquetas con Avitene, en el borde de la herida.

El denso pedazo de colágena se adhiere firmemente a la superficie sangrante, y su estructura fibrilar proporciona una malla en que las plaquetas son atrapadas, las plaquetas entonces interaccionan con las fibrillas o filamentos, se agregan y experimentan el fenómeno de liberación, lo que facilita la unión de más plaquetas y resulta en la aceleración de la producción de fibrina vía de los factores solubles de la coagulación.

Los trombos de plaquetas se mantienen en su lugar, por la adhesión del Avitene; los factores de plaquetas liberados también son retenidos localmente, el proceso global es uno de eficiencia mayor en el proceso normal de la coagulación.

La hemostasis se logró en un tiempo mucho menor en la heridas cubiertas con Avitene, que las cubiertas con espuma de gelatina (gel/oam). El Avitene ha demostrado ser más efectivo que la trombina, más gasa, más espuma de gelatina, en aminorar la pérdida de sangre y lograr la hemostasis. El material parece que se reabsorbe después de la cuarta semana post-operatoria.

La facilidad de usar este material es superior a cualquier otro hemostático local ya que se adhiere a superficies húmedas, puede ser manipulado con facilidad, puede ser moldeado rápidamente al tamaño y forma deseada y alcanza áreas inaccesibles para hacer contacto directo con la superficie o vaso sangrante.

El alcance de su uso es muy amplio:

ejemplo:

En una gingivoplastia inferior de la cara bucal, en donde sería inapropiado usar otros agentes hemostáticos, puesto que no se adherirían y no podrían hacer contacto directo con las superficies sangrantes.

Sin embargo hay que tener precaución en donde existen infección periapical.

Cuando es necesario hacer la extracción para establecer drenaje el sitio de la extracción no debe ser taponeado con Avitene o cualquier otro agente hemostático local; esto solo servirá para bloquear el alveolo y podrá desarrollarse una infección, una característica impresionante es la rapidez en que el Avitene efectúa la hemostasis cuando es aplicada a la superficie sangrante.

Aparte de sus ventajas o posibles desventajas, el Avitene si parece ser efectivo como un "adjunto" al control de hemostasis.

Cuando el control del sangrado no puede ser logrado efectivamente por los métodos convencionales. (9)

USO DEL MEDICAMENTO AMICAR EN LA CICATRIZACION.

Acido Epsilon-Amino-Caproico EACA-Amicar.

Fuó usado por primera vez por Reid y colaboradores, en el tratamiento de sangrado, después de la extracción de dientes enfermos, esta droga fúe reconocida como inhibidor fibrinolítico, primero por Japoneses en 1956.

Sin embargo Reid aseguró que el AMICAR, puede promover la acción de hacer coágulos después de la remoción quirúrgica de dientes en los hemofílicos, este agente terapeuta ha sido usado con éxito, por muchos años.

El Amicar, es uno de los aminoácidos de "OMEGA", teniendo el grupo amino en el quinto átomo terminal del Carbón.

Los miembros de esta familia incluyen: Glicina, B-Alanina, Acido gamma Aminobutérico, Acido delta Aminovalérico y Acido Epsilon-Amino Caproico.

El aspecto único del Amicar es su función inhibidora específica que impide la conversión de plasminógeno y plasmina y, en menor grado, contra la misma plasmina.

El Amicar puede ejercer efectos sistématicos adicionales que promueven hemostasis en pacientes hemofílicos que tienen que sufrir extracciones dentales, esta posibilidad no ha sido explorada suficientemente, la enzima fibrinolítica activa, plasmina se sabe que degrada al factor VIII así como la fibrina y fibrinógenos, Además se ha postulado que se puede existir sedimentos, contínuos de fibrina de baja graduación y fibrinólisis, através de la microcirculación y que la disminución de algunos factores de coagulación, si este es el caso, la inhibición de -

fibrinólisis sistemática puede resultar en un aumento de media vida biológica del factor VIII, esta posibilidad parece que fué reforzada por una observación causal, de algunos pacientes hemofílicos, que estaban recibiendo una terapia combinada (F.VIII y Amicar) por extracciones dentales, estos mostraron que los niveles de factor VIII eran más altos que los esperados en 12 y 14 horas, después de una sola transfusión. De acuerdo con esto, se llevó a cabo un estudio de los factores del Amicar sobre la desaparición de F.VIII disminución o declinación del plasma F. VIII, después de la transfusión fue determinada por tres índices separados de declinación:

a) La primera fase rápida de declinación, que se cree es debido principalmente a la redistribución del F.VIII, entre el comportamiento vascular y extravascular.

b) La media vida biológica representada por la pérdida del F.VIII, en la segunda fase más lenta, y que se cree que representa el consumo metabólico del precoagulante.

c) El tiempo medio de desaparición (HDT), en un valor empírico que representa el tiempo necesario para que desaparezca el plasma del F.VIII inmediatamente a la postinfusión. Se usaron y compararon sus preparaciones que se obtienen comercialmente. (36)

Los Efectos del Amicar Sobre el Factor VIII

Para determinar los efectos del Amicar sobre el deterioro del F.VIII, después de la transfusión, se hicieron estudios previos comparando la potencia de los compuestos comerciales de F.VIII, según los valores indicados en sus etiquetas y los obtenidos por ensayo, y relacionando estos valores con los niveles del plasma F. VIII observando inmediatamente después de la transfusión.

Los ensayos de los concentrados reconstituídos, generalmente dieron concentraciones más altas del F.VIII, que las indicadas por el fabricante.

En cirugía se puede hacer con absoluta seguridad, aún en pacientes con problemas serios de sangrado, cuando el factor deficiente es reemplazado por transfusión, la terapia continua e intermitente proporciona máxima hemostasis para intervenciones quirúrgicas mayores.

En quirúrgicos menores bucales y otros procedimientos menos traumáticos, como la extracción de un diente, pueden llevarse a cabo con una dosis única del concentrado y Amicar.

El Amicar tiene propiedades estabilizadoras de la coagulación y cuando se usan con terapia de reemplazo, parece que reduce la necesidad de altos niveles de circulación de transfusiones de F.VIII ó IX.

Nota. En los hemofílicos severos, con deficiencia de F.VIII ó IX, parece que el Amicar no es suficiente solamente para proporcionar una hemostasis adecuada. (36)

En Extracciones con el uso del Amicar en pacientes Hemofílicos.

El Amicar es un cristal incoloro, soluble en agua y es fácilmente asimilado por el aparato gastrointestinal; llega a su nivel más alto, distribuido igualmente en los espacios intravasculares y extravasculares después de ser administrados por vía oral, en un período de 2 horas, el Amicar se elimina principalmente por los riñones, entre un 40 y 80% en 24 horas.

En un gramo de Amicar produce un nivel de 13 mg. por 100 ml. de plasma, la cantidad suficiente para inhibir la activación de plasminógeno, el Amicar es un potente inhibidor del sistema fibrinolítico o; en do

sis terapéuticas, inhibe completamente la activación del plasminógeno, - por diferentes tipos de activadoras como estreptocinasas, urocínético y activadores de tejidos y solamente en grandes dosis ejerce un efecto - antiplasminico, a causa de ésta propiedad antifibrinolítica el Amicar - ha sido usado extensamente en medicina clínica para tratar hemorragias, que se sospecha que puedan ser causadas, por un aumento de fibrinolisis

El benéfico efecto de los cacahuates o extractos de cacahuete, para la prevención y/o tratamiento de hemorragias en personas con hemofilia, ya ha sido discutido, la relación de ésta terapia se basó en que existe una actividad antifibrinolítica presente en los cacahuates, que es similar al Amicar.

El aumento de fibrinolisis en una persona hemostaticamente normal, puede que no resulte en una hemorragia, pero que en personas con - mecanismos hemostáticos anormales, como los que poseen los hemofílicos, un aumento de actividad fibrinolítica, puede ser la causa de sangrado - grave.

En el stress en varias formas, parece ser directamente responsable para el aumento de la actividad fibrinolítica en los humanos y en el stress emocional, como el miedo y la ansiedad, son un denominador - común en los hemofílicos que tengan que pasar por cualquier tipo de intervención quirúrgica.

La fibrinolisis, no solo puede acelerar la destrucción del coágulo si no que también se ha demostrado que disminuye la actividad de - los factores VIII , IX y V.

En la literatura médica dental está llena de informes que aseguran el valor terapéutico del Amicar en la prevención y control de hemorragias en los pacientes hemofílicos. En 1964 se informó sobre el -

efecto benéfico del Amicar, después de una exodoncia en los hemofílicos y además se llegó a la conclusión después de varios estudios de que no se observaron efectos colaterales con el uso del Amicar clínicamente y se garantiza el uso de este medicamento en los hemofílicos a los que se les practica extracciones dentales. También se observó que la globulina antihemofílica (AHG), tenía un tiempo más prolongado de supervivencia cuando se aplicaba simultáneamente con el Amicar.

Se demostró que se puede obtener una reducción significativa en la terapia de reemplazo, si se administra Amicar conjuntamente en una transfusión de concentrados suficientes para elevar la concentración de plasma normal del factor deficiente en un 50 %, para normalizar este nivel antes de una exodoncia.

Y cuando se usa una sola transfusión del factor VIII, parece que no es necesario un nivel alto del factor circulante, cuando se administra combinado con Amicar, parece tener propiedades estabilizadoras de coagulación y probablemente protege al factor VIII de su digestión, por los niveles bajos de plasmina activada circulante. (28-2)

En la investigación del Amicar.

Actualmente, se esta preparando una investigación acerca del uso de Amicar, después de un trauma bucal o tratamiento quirúrgico bucal para pacientes con factor IX.

En los estudios han demostrado que los pacientes con deficiencias del factor VIII o IX, se benefician con Amicar, después del tratamiento quirúrgico, se reducen los problemas de sangrado y se usan menos reemplazos de factores, el uso de este curso de terapia propuesto, aunado a dietas restrictivas y cuando son dentro del hogar cuidados higiénicos escrupulosos, ha permitido que la mayor parte de pacientes con deficiencia-

del factor VIII, después del tratamiento quirúrgico bucal, en vez de -
hospitalizarlo, se les permita ser tratados en clínicas externas o en -
consultorios dentales.(32)

MANEJO DE PACIENTES HEMOFÍLICOS CON INHIBIDORES.

Hay que estar conscientes de las complicaciones potenciales como secuela de los procedimientos dentales en un paciente con predisposición congénita al sangrado (diátesis) estos problemas, aunados a la presencia de inhibidores a los factores deficientes de la coagulación, crean aún - un mayor reto.

El conocimiento de la naturaleza, etiología y manejo de estos - inhibidores, se ha vuelto una área de gran interés en la investigación, - para la comunidad hemotológica, como clínicos dentales debemos mantenernos al corriente de estas investigaciones y trabajar estrechamente con - el Hematólogo para desarrollar un enfoque racional en el tratamiento de - paciente hemofílico con inhibidores, el hemofílico con inhibidores tiene una misma frecuencia de sangrado como los hemofílicos con no-inhibidores el problema en el tratamiento no es que sangre con más frecuencia, sino- que más difícil controlar la hemorragia una vez que ha empezado.

El tratamiento depende del tipo de patrón de inhibición, que - demuestra el paciente. (7)

Tratamiento común a pacientes con inhibidor y sin inhibidor.

Sedantes y su Administración.

El sedante más efectivo usado es el Oxido Nitroso con Oxígeno, éste se puede usar solo ó con narcóticos preoperatorios.

El uso de valium intravenoso ha sido eficaz en niños mayores y adultos. (5)

Anestesia por Infiltración.

El uso de infiltración superficial con anestesia local es permisible y no presenta peligro de sangrado.

La anestesia como agente único, resulta más satisfactorio aplicada en el maxilar que en la mandíbula.

La anestesia dental intrasea debe considerarse como una alternativa viable en ambos tipos de anestesia; la infiltrativa clásica y por bloqueo, hay técnicas que involucran el uso de anestesia de la papila dental en el área que va a ser manipulada, seguida por la penetración de la lámina cortical, con una aguja en un ángulo de 45 - 60° del plano horizontal, se inyecta una cuarta parte de un cartucho normal y esto anestesiará a los dientes adyacentes al sitio de la inyección.

Anestesia Local de Bloqueo.

Esta anestesia local de bloqueo es contraindicada en el hemofílico con inhibidores.

Si resulta una hemorragia por estas inyecciones, el control de este tipo de sangrado pone en peligro la vida, es difícil de asegurar.

Al paciente sin inhibidor, se le puede dar factor de reemplazo, antes de aplicar estas inyecciones, eliminando así, estos sangrados potenciales.

Terapia de Reemplazo.

Aunque la terapia de reemplazo, rutinaria no es tan efectiva como en el paciente sin inhibidores, el uso de concentrados del complejo de protrombina puede tratar de usarse, cuando sea necesario. Estos preparados no se pueden usar con confianza puesto que se ha demostrado que solo son efectivos en un 66% de los casos de sangrado, los resultados son,

extremadamente variables y no tienen relación con la dosis y frecuencia de su administración, lote de PPC (concentrado de complejo Protrombina) o pruebas de laboratorio "in vivo" o "in vitro".

El éxito promedio ha subido en un 75% con el uso de nuevos lotes especiales de PPC.

Tratamiento

Una dosis promedio de 50 a 100 unidades / kg. de Proplex no más de cada 12 hrs. hasta que se ha controlado adecuadamente el sangrado. El tiempo de protrombina (P.T.) y el tiempo parcial de tromboplastina (PTT), se han tomado pre y postoperativamente para medir la efectividad del lote.

Si el PT está más abajo de 9 segundos, se aminora la frecuencia de la infusión, los nuevos lotes especiales de Proplex contienen niveles activados de los factores IX y X similares al Proplex de 1977 y Konyne. Este régimen se usa en conexión con Amicar con dosis de 100 Mg/Kg. el cual generalmente se administra oralmente cada 6 hrs. excepto en algunos casos en donde el sangrado es un problema, en ese caso se administra en goteo intravenoso continuo. (27)

Agentes Locales Hemostaticos.

Estos agentes tópicos son muchas veces la primera línea de defensa, en el tratamiento de problemas menores de sangrado para el paciente hemofílico sin inhibidores.

Ejemplo:

En el sangrado producido por exfoliación. Si resultan definitivamente ineficaces en el tratamiento de casos de sangrado, se puede usar factores hemostáticos sistémicos de reemplazo.

El reemplazo sistémico no es una alternativa confiable para el paciente con inhibidor y por eso, se vuelven importantes los agentes, - locales.

Los agentes locales no se usan rutinariamente en el paciente - sin inhibidores, cuando se propone el uso de terapia de reemplazo; sin- embargo, se deben usar los agentes tópicos cuando es necesario tratar - problemas de sangrado en el paciente con inhibidor. (27-18)

Uso de Amicar (Acido Epsilon/ Amino-Carboico.)

La administración de Amicar como un método para mantener un - coágulo adecuado de fibrina, se usa extensamente en ambos grupos.

Este material no se usa para formar un coágulo, pero una vez - que éste se ha formado con la ayuda de agentes hemostáticos locales, - reemplazo del factor deficiente o PPC., se administra Amicar para inhi- bir el mecanismo fibrinolítico y por lo tanto la ruptura del coágulo.

No se ha encontrado ninguna contraindicación del uso de Amicar en combinación con PPC. y de Amicar ha sido extremadamente exitoso, pa- ra asegurar el mantenimiento de los coágulos, pero no se usa como un - agente hemostático único.

El uso de Amicar ha continuado siendo de extremo valor en el - tratamiento de hemofílicos con o sin inhibidores.(27-18)

En Cirugía.

Toda cirugía electiva debe ser evitada en el paciente con inhi- bidor, puesto que no se puede asegurar una hemostasia adecuada.

En caso de que la cirugía sea necesaria, el régimen descrito - anteriormente puede ser empleado una vez que se ha decidido hacer la -

cirugía, todos los procedimientos quirúrgicos bucales adicionales, que se pueda hacer razonablemente durante la anestesia deben llevarse a cabo, mientras que están actuando los agentes hemostáticos.

El entubamiento para anestesia general debe ser buco-faríngeo-puesto que es menos traumático que el entubamiento naso-traqueal.

Resumen.

En el tiempo actual, el tratamiento definitivo del paciente con inhibidor, es difícil y poco seguro.

Las técnicas dentales y hematológicas conservadores siempre deben hacerse inicialmente, con esperanza de prevenir hemorragias o de promover la hemostasis. Además de esta técnica usual, se pueden emplear nuevos materiales y técnicas, para reducir sangrados graves postoperatorios y traumáticos. (27)

XI

MÉTODOS PARA EL CONTROL DEL DOLOR EN HEMOFÍLICOS.

Ha alcanzado un avance excepcional la profesión dental, en la última década en el área de control del dolor.

Desgraciadamente, los pacientes hemofílicos no se han beneficiado totalmente de este progreso, esto se debe a la persistencia de ciertas controversias acerca de los métodos disponibles para el control del dolor, falta del entrenamiento adecuado en áreas avanzadas del control del dolor y falta experiencia en el tratamiento de pacientes con hemofilia. (36

Para el Control del Dolor los siguientes Métodos.

El dolor ha sido definido como la "sensación" desagradable creada por un estímulo nocivo que es conducido a través de los nervios, al sistema nervioso central, en donde es interpretada como tal, por lo tanto, el dolor puede incluir una fase de percepción, que es el proceso de recepción y transmisión de impulsos por la estructura neural hasta el sistema nervioso central, y una reacción al dolor es la siguiente: esta fase es la respuesta del paciente, a la experiencia dolorosa.

Los métodos disponibles del control del dolor incluir uno o más de los siguientes:

1.- Sugestión / Hipnosis.

Esta forma de controlar el dolor, es probablemente la más vieja.

El dolor y la fobia pueden reducirse en muchos casos permitidos el uso de otros métodos y aún la eliminación de dichos métodos. Pero la se ha comprobado que sea totalmente aceptable.

La hipnosis ha probado ser selectivamente efectiva en el manejo de ansiedad y miedo, y modificando la percepción del dolor, generalmente la sugestión y/o hipnosis parece ser mas efectiva al usarse en combinación de otros métodos convencionales de control de dolor. Se necesita una evaluación científica más extensa sobre estos métodos. (26)

2.- Anestesia Local.

La administración de anestesia local, a pacientes con hemofilia lleva el riesgo de formación de hematomas, obstrucción respiratoria y aún la muerte. La morbosidad del hematoma post-inyección depende, en gran parte, de la anatomía de la región y sus características histológicas. Las regiones penetradas por las inyecciones de bloqueo, contienen tejido conectivo suelto, con gran vascularidad y con bordes indefinidos.

Por lo tanto, los hematomas resultantes de bloqueo mandibular y de la parte posterior superior, pueden extenderse al lado de los espacios de la faringe, lo cual puede resultar en una obstrucción respiratoria, con peligro de muerte. Este tipo de inyección se debe evitar, a menos que sea absolutamente necesaria.

La anestesia local por infiltración puede ser administrada con seguridad, si se toma ciertas precauciones. Las áreas que tienen tejido conectivo o suelto, epitelio no queratinizado, pocos elementos fibrosos y abundante vascularidad favorece la formación de hematomas. Según este razonamiento, el epitelio vestibular, el paladar blando y la parte inferior de la cavidad bucal (piso de la boca), no parecen ser lugares para la aplicación de anestesia local. Se considera seguro, la infiltración dentro de encía, insertada o el paladar duro, en donde los tejidos están firmes. La inyección intrapulpal también es una técnica aceptable cuando es necesaria.

En la mandíbula en donde es cuestionable la efectividad de la anestesia local por infiltración se puede administrar sedantes y/o narcóticos.

analgésicos por vía oral, para elevar el umbral del dolor. La selección de un agente anestésico debe ser según el tipo de tratamiento y el tiempo necesario para cada caso, puesto que la epinefrina no minimiza la posibilidad de la formación de hematomas. Se recomienda el uso de agujas cortas con jeringas de succión.

Se debe evitar la penetración profunda de los tejidos y la solución de anestesia debe inyectarse muy despacio. Cuando se termine el tratamiento, se debe recomendar a los padres que observen cuidadosamente - para detectar intranquilidad, ronquera, disfagia o equimosis, pues cualquiera de estos síntomas puede indicar la formación de hematomas.

Si un hematoma se está formando, o se ha formado, se aplican bolsas de hielo en la área y el paciente debe ser trasladado al hospital - para tratamiento de urgencia.

Los pacientes externos con terapia, pueden iniciar terapia de - reemplazo inmeditamente y reportarse a urgencias en el hospital. (25-25)

3.- Sedación Inhalada: Oxido Nitroso Oxigeno.

Este tratamiento ofrece al paciente hemofílico un método valioso efectivo, conveniente y seguro, de controlar el dolor. La concentración-recomendada en E.E.U.U. es de 30-40% la cual proporciona el máximo efecto analgésico con un poco de necesaria euforia.

Este método de controlar el dolor, debe ser considerado en primer lugar, al planificar el tratamiento del paciente con hemofilia. Con diazepam usualmente aumenta su efectividad.

Este método es valioso para pacientes con inhibidores puesto - que la terapia de reemplazo se evita totalmente en un gran número de este tipo de pacientes.

También es valioso para proporcionar analgesia en pacientes que necesiten un tratamiento simple de restauración, lo cual elimina la necesidad de anestesia local. (25)

4.- Sedación Intravenosa.

Esta modalidad en el tratamiento requiere de cierto grado de entrenamiento avanzado.

Este método proporciona ventajas especiales, cuando se requiere una analgesia fuerte, como en casos de restauración avanzada que requiere terapia pulpar.

Esta técnica ofrece extrema flexibilidad y permite el grado de "sedación" necesaria para el tratamiento necesitado. La profundidad puede variar, desde una leve sedación consciente hasta una anestesia general intravenosa. La sedación intravenosa es ideal para pacientes con inhibidores y también para pacientes con caries profundas, puesto que evita la necesidad de inyecciones múltiples, de anestésicos locales y terapia de reemplazo. (26)

5.- Anestesia General.

En esta forma de tratamiento es ideal para hacer un tratamiento dental completo en solo una sesión. Este método requiere de una preparación hematológica completa y terapia de reemplazo apropiada.

En entubación bucal es menos traumática que la entubación nasal por lo tanto, debe ser usada siempre que sea posible.

Los pacientes ideales para la anestesia general, son pacientes con graves problemas de caries que requiere un tratamiento múltiple de -

restauración, terapia pulpar y extracciones. Otros tipos de anestésicos-generales intravenosos deben ser considerados seriamente, puesto que tales técnicas, cuando son utilizadas correctamente, pueden eliminar la necesidad de entubación y terapia de reemplazo. (26)

Dolor antes y después de la Operación.

Se contraindica el uso de analgésicos que contienen aspirina, puesto que se sabe que la aspirina altera la unión de las plaquetas y aumenta el tiempo de sangrado. Dosis normal de acetaminofen generalmente no alteran el tiempo de sangrado, unión de las plaquetas o la adhesividad de las plaquetas.

También se puede usar cuando sea necesario, codeína (meperidina) y morfina, se debe llevar cuidadosamente, la terapia con drogas puesto que nuevos accesos de dolor, usualmente aumentan las probabilidades de adicción, especialmente en pacientes hemofílicos graves.

Todos los medicamentos pre y post-tratamiento deben administrarse, ya sea oralmente o por vía intravenosa. Las inyecciones intramusculares son contraindicadas, pues existe un alto riesgo de que se formen hematomas.

Hay cuatro factores muy importantes que se deben tomar en cuenta muy seriamente antes de escoger un tipo específico de control del dolor.

- 1.- La historia anterior hematológica del paciente.
- 2.- Diagnóstico Nosológico.
- 3.- La presencia de inhibidores.
- 4.- El estado emocional del paciente y sus necesidades psicológicas.

Estos factores cuando están presentes, pueden eliminar el uso de ciertos métodos de control del dolor.

La hepatitis, como resultante de la terapia de reemplazo, es otro factor adicional que hay que tomar en consideración.

Por lo tanto podemos concluir que los métodos de control de dolor que requieren terapia de reemplazo, deben considerarse solo con extrema cautela, especialmente para pacientes con inhibidoras. (20)

INVESTIGACIONES CLINICAS RECIENTES.

Por falta de una escasez de investigaciones bien estructuradas acerca del tratamiento dental de los hemofílicos.

Sin embargo observaciones minuciosas de los métodos de tratamiento clínico, llevadas a cabo por numerosos clínicos, nos han proporcionado un conocimiento empírico, para tratar a los hemofílicos. Este conocimiento es un excelente punto de partida para investigaciones mejor estructuradas.

Recientemente se ha estado planeando una serie de proyectos para documentar la base empírica del tratamiento, en 1974 el protocolo para el tratamiento de los pacientes hemofílicos nos hace darnos cuenta de la gran variedad de regímenes de tratamientos sugeridos, así como para niveles de factores y anestesia local.

También del gran número de Odontólogos que no siguen los tratamientos reconocidos, como las técnicas apropiadas y sin embargo, experimentaron menos complicaciones que las esperadas durante el tratamiento o post-quirúrgico.

También nos hace darnos cuenta de que un gran número de hemofílicos evitaban el tratamiento dental por miedo y por carecer de conocimientos porque había experimentado complicaciones previas en un consultorio dental.

Una de las principales metas es la de proporcionar y fomentar el tratamiento dental, para el mayor número de pacientes y al mismo tiempo manteniendo un mínimo de complicaciones, las complicaciones que se han notado ultimamente son hematomas, parestesias y mordidas de mejillas y labios.

Los resultados recientes sugieren un procedimiento que es generalmente benigno y es aplicable para llevarse a cabo en la práctica dental privada. Se recomienda los niveles de reemplazo, para los Odontólogos comunitarios. También se han ampliado los programas educativos, especialmente entre los Odontólogos generales.

En 1978, se empezó un estudio para documentar sobre el nivel real, del factor circulante: esto fué llevado a cabo en la Universidad de Oakland en los Estados Unidos.

Todavía no se ha analizado esta variación detenidamente.

Se han observado niveles diferentes a los esperados y han habido resultados que indican una incidencia extremadamente baja de complicaciones postratamiento, a pesar de algunos niveles circulantes más bajos que los esperados del factor.

Estos datos sugieren que posiblemente, niveles bajos del factor-circulante, son suficientes para administrar, con seguridad anestesia por infiltración, interpapilar y pericemental.

Agentes anti-fibrinolíticos (AMICAR) pueden no ser necesario cuando se usa anestesia bucal de bloqueo en tratamientos restaurativos, si el nivel circulante del factor del paciente se eleva en un 10% aproximadamente.

Este proyecto investigó el nivel de reemplazo del factor, en el cual se puede tratar al paciente con seguridad.

La preparación del paciente, la confianza del Odontólogo y la proyección de esta confianza al paciente, el uso de medicamentos adicionales para relajar al paciente y la calidad del tratamiento subsiguiente pueden -

influir en los resultados finales. (32)

Pronosisión de Esquemas de Manajo del Paciente Hemofílico.

Para llegar al diagnóstico del tipo y la severidad de la Hemofilia que se trate, se recurre al siguiente esquema de laboratorio.

Pruebas Principales en el Diagnóstico de Trastornos Hemorráxicos Heredados

<u>Prueba</u>	<u>Detecta.</u>	<u>Hemofilia A.</u>	<u>Hemofilia B</u>
T. Sangrado	Fase vascular y Plaquetaria.	Normal	Normal.
T. Coagulación.	Fase Coagulación	Generalmente Alargado	Generalmente Alargado
Cuenta de Plaquetas.	Disminución cuantitativa.	Normal	Normal.
T. Protombina	II-V-VII-X	Normal.	Normal.
T.P.T.	II V VIII IX X XI XII	Alargado	Alargado.
Generación de Tromboplastina	Plasma V VIII XI XII Suero IX X XI XII Plaquetas Factor III Plaquetario.	ALARGADO Normal Normal	Normal. Alargado. Normal.
Factor VIII		Bajo	Normal.
Factor IX		Normal	Bajo.

Debido a que en la literatura no existe un acuerdo sobre el tratamiento específico en éstas entidades, se propone la utilización de los esquemas que han resultado eficaces en nuestro medio. Cuadros # 1-2

Cuadro # 1

Esquema utilizado en el Hospital del Niño I.M.A.N.

Hemofilia "A"

Cirugia Maxilo-Facial

Operatoria Dental y Cirugia Bucodental.

Amicar: 400 mg/kg/ día, por via oral dividido en 4 tomas dos días antes de la intervención.

Crioprecipitado.: 1 Unidad por 10 kg. de peso I.V. 30 minutos antes de la intervención.

Crioprecipitado: 1 Unidad por 10 kg. de peso, I.V. cada 12 horas a partir de la primera transfusión, durante un mínimo de 5-días.

Amicar: 400mg/kg/ dia, por vía oral dividido en 4 tomas 12 horas despues de la última transfusión, durante 2 días.

Cuadro # 2

Esquema Utilizado en el Hospital del Niño I.M.A.N.

Hemofilia "B" y "C"

Cirugia Maxilo Facial.

Operatoria Dental y Cirugia Bucodental.

Amicar: 400 mg/kg/ día, por vía oral dividida en 4 tomas 2 días antes de la intervención.

Plasma Fresco: 10 ml. kg. de peso cada 24 horas durante cinco a siete días. Dependiendo la severidad del caso.

Amicar: 400 mg/ kg/ día, por vía oral dividido en 4 tomas. 24- horas después de la última transfusión. Durante 2 días

CONCLUSIONES.

- 1.- La Hemofilia es un padecimiento hemorragiparo caracterizado por una tendencia al sangrado prolongado de estos pacientes durante toda su vida; El Odontólogo, deberá tener los conocimientos esenciales para reconocerla.
- 2.- Las pruebas de laboratorio indicadas son determinantes para el diagnóstico de la enfermedad.
- 3.- El manejo integral del enfermo hemofílico debiera realizarse en un hospital, para que el Odontólogo trate a su paciente es necesario un equipo de especialistas profesionales, tales como: Pediatras, Internista, hematólogo, Ortopedista, Enfermera, Fisioterapista, Cirujano Bucal y Psicólogo.
- 4.- El equipo de especialistas profesionales deberán concentrarse en un centro o institución, con el fin de trabajar conjuntamente; de esta manera se crea las llamadas "clínicas" (Clínica de Hemofilia).
- 5.- Para tratar pacientes con inhibidores, es preferible usar métodos conservadores y evitar toda cirugía, ya que sería difícil y poco seguro, el control total de sangrado.
- 6.- Cuando existe una hemorragia leve o superficial, cederá al elevar de un 20 a 30% aproximadamente el nivel del factor deficiente, cuando existe una hemorragia grave se deberá elevar a un 50% como mínimo.
- 7.- La Hemofilia clásica se maneja hematológicamente con soluciones de crioprecipitados o con concentrados del factor deficiente. (factor VIII)
- 8.- El Acetil Salicílico altera la función plaquetaria para la formación del coágulo, por lo tanto se recomienda sustituirla por compuesto de Acetaminofen.

9.- Al paciente hemofílico se deberá mantener con Amicar para prevenir lisis del coágulo formado.

10.- El Amicar utilizado como única medicación, no es suficiente para provocar una hemostasis, adecuada en caso de una hemofilia grave.

11.- La sedación intravenosa es ideal para pacientes con inhibidores y pacientes con caries profundas.

12.- Todos los medicamentos pre y post-tratamientos deberán administrarse ya sea oralmente o por vía intravenosa, ya que las inyecciones intramusculares, podrían provocar hematomas.

13.- El padecimiento no tiene un tratamiento definitivo.

14.- Es recomendable el usar dique de hule ligero, para así evitar laceraciones tisulares; colocando las grapas con suma precaución.

15.- Para el manejo estomatológico del paciente hemofílico es necesario la aplicación de una terapéutica hematológica, sistemática y local.

16.- En el manejo del paciente hemofílico sujeto a Exodoncia, - Cirugía bucal, o cualquier maniobra oruenta; la terapéutica local carece de utilidad mientras no sea completamente de la terapia de reemplazo, manejada por el Hematólogo.

17.- El mejor tratamiento desde el punto de vista estomatológico que se le puede proporcionar a los pacientes hemofílicos es la prevención.

18.- Es conveniente que el Cirujano Dentista conozca éste padecimiento, sus principales manifestaciones, así como los esquemas de mane-

19.- Aunque los niños hemofílicos no sufren enfermedades dentales especiales, cualquier tratamiento dental que se planea realizar en ellos es grave; por lo tanto será conveniente tratarlos con sumo cuidado y con todas las precauciones necesarias.

20.- Nuestra meta deberá ser la prevención de las enfermedades dentales, evitando de ésta manera tratamientos complicados y extensos en estos pacientes, ya que se requieren terapia de reemplazo y tratamientos más costosos.

21.- Nuestra profesión en general, no está preparada para soportar la carga que significa el tratamiento psicosocial del hemofílico y otros pacientes incapacitados.

BIBLIOGRAFIA.

1. Aledort M.L.: Recent advances in Hemophilia. Annals of the New York - Academy of Science. New York. 240: 257-276, 1975.
2. Allen Marvin: "Occult factor IX deficiency complication the removal of third molars;" J. Oral Surgery, 32:388-90, May 1974.
3. Anaya A. Salvador: "manejo Estomatológico de los pacientes hemofílicos en el Instituto Nacional de Pediatría". D.I.F. Revista A.D.M. (Asociación Dental Mexicana) Vol. XXXVII No. 5 Sept-Oct, 1980.
4. Baez Villaseñor Hematología Clínica; Ed. del Hospital de Enfermedades de la Nutrición; 8-10, 1961.
5. Casamassino Paul S., DDS, MS.: "Psychosocial aspect of dental care for the hemophilic patients"; Recent advances in dental care for the hemophilic. 25-27 Denver, Mayo-Junio, 1979.
6. Corrigan J.J.: Oral bleeding in Hemophilia: Treatment with Epsilon aminocaproic acid and replacement therapy. Journal of Pediatrics. 80: (1) 124-128, January, 1972.
7. Chiono, O. and Miyamoto, O.: "A comprehensive clinical dental program for hemophiliacs, in dental management of handicapped child"; A.J. Nowak Ed. Iowa City, 1974, University of Iowa Press.
8. Dietrich Shelby L., MD.: "The comprehensive care approach to treatment of the hemophilic".; Recent advances in dental care for the hemophilic. 15 - Los angeles, Mayo-Junio, 1979.

9. Evans Bruce E.; DMD.: "Use of as a local hemostatic agent in oral surgery for hemophilics.: Recent advances in dental care for the hemophilic. 79-81, New York, Mayo-Junio 1979.
10. González, R. M.: Consejo Génético en la Práctica Clínica. Asociación de Médicos del Hospital Infantil de México, Primera Ed. 27-32, 40-50-México, 1972.
11. Gorlin, J.R.; Goldman, M.E.: Patología Oral de Thoma. Salvat 1014 - 1015. Barcelona, 1973.
12. Green, D.: Hemofilia. Medicina de Post-Grado. 11: (10): 8-14. Octubre 1974.
13. Grossman, R.: "Orthodontics and dentistry for the hemophilic patient" Am J. Ortho, 68:391-403, Oct, 1975.
14. Guyton Arthur C.: "Tratado de Fisiología Médica"; Ed. Interamericana 4a. Edición. 148-153.
15. Guyton, C.A.: Fisiología y Fisiopatología Básicas. Interamericana. - Primera Ed. 91-98. México, 1972.
16. Hopps Howard.: "Hemofilia"; Patología, Ed. Interamericana 2a. Edición
17. Kasper Carol K., MD.: "Hereditary disorders of coagulation"; Recent - advances in dental care for the hemophilic. 16-21, Los Angeles. Mayo Junio, 1979.

18. Kasper Carol., et al: "A more uniform measurement of factor VIII inhibitors, Thoromb.; Diath Haemorrh., 34:869, 1975.
19. Lancial Lynnette A., RDH.: "Do hemophiliacs avoid going to the Dentist and why?": Recent advances in dental care for the hemophiliac.; 22-24, Iowa City, Mayo-Junio, 1979.
20. Lewis, B.: Dental Care for the Hemophiliac. J.A.D.A. 87: 1411-1415. December, 1973.
21. Litchfield.: Intravenous sedation in Pedododntia. Journal of the Australian society for the advancement of anaesthesia and sedation in Dentistry. 4: (2). 16-17. August, 1975.
22. Lucas, N. O.: Homofilia y otros trastornos hemorragíparos. Clínicas-Odontológicas de Norteamérica. 63-75. Enero, 1975.
23. Mo. Millan, G.W., et al: "Continuous intravenous infusión of Factor VIII in classic hemophilia"; Brit. J. Haemat., 18-659, 1970.
24. Nakai R. T.; Peterson, C.J.; Law, B.D.: Current concepts in the management of the hemophilic pedodontic patient. Journal of Dentistry for children. 351-356. Sept- Oct, 1974.
25. Nazif M.M., DDS. MDS.: "Local anesthesia for patients with hemophilia" J. Dent. Child., 37-79-84, 1970.
26. Nazif M.M. DDS. MDS.: "Pain control in patients with hemophilia" Recent advances in dental care for the hemophiliac., 58-59, Pittsburgh Mayo-Junio, 1979.

27. Needleman Howard L., DMD, Kaban, and Kevy, S.V.: "The use of Epsilon-Amino Caproic Acid for the management of hemophilia in dental and oral surgical patients".: J.A.D.A. 93: 586, Sept. 1976.
28. Nestor Lucas Oscar, DDS and Albert Thomas W., DMD, MD.: "Epsilon-Amino Caproic Acid in hemophiliacs undergoig dental extractions". - University of Oregon health Scienses Center and University of Argen - tina; Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Vol. 51 No. 2 Feb. 1981.
29. Powell David, DDS. MS.: "General Dental Care: An Overview of the - techniques".; Recent advances in dental care for the hemophiliac. - 38-39; Orthopaedic Rehabilitation Center; Los Angeles; Mayo-Junio - 1979.
30. Saari James T., DDS.; "Periodontic/endodontic Treatment".; Recent - advances in dental care for the hemophiliac. 61-62; Honolulu. Mayo- Junio, 1979.
31. Seale N. Sue, DDS.: "General dental care: An overview of the tech - niques".; Recent advances in dental care:for the hemophiliac. 40-41, Dallas. Mayo-Junio, 1979.
32. Sobel Richard S., DDS.: "Recent clinical investigations".; Recent - Advances in dental care for the hemophiliac. 84-85, Oakland; Mayo - Junio, 1979.
33. Steinle C. and Kisker C.: "Pediatric dentistry for the child with he - mophilia".; New Eng. J. Med. 283; 1325-1326, Dec. 19, 1970.
34. Sullivan: Hypnosis. Journal of the Australian Society for the Advan - cement of Anashtesia and sedation in Dentistry. 4:(2) 4-5. August, - 1975.

35. Thoma. et. al.: "Patologia Oral".; Ed. Salvat, 1a. Edición Pag. 1014-1016.
36. Webster W Philip, DDS, MS.: "Epsilon- Amino-Caproic Acid: A Study of - the effects of EACA on transfused factor VIII and its efficiency during oral wound healing".; Recent advances in dental care for the hemophilic 73-75, Chapel Hill N.C. Mayo-Junio 1979.
- 37.- Webster W. Philip, Roberts H.R. and Penick G.D.: "dental care of patients with hereditary disorders of blood coagulation".; Mod. treatment. 5:93, 1968.

Arturo Pedroza

Impresor

529-94-49

INCAS No. 5-13

526-82-27

MEXICO 1, D. F.