



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

ESCUELA NACIONAL DE ESTUDIOS PROFESIONALES
"IZTACALA"

CARRERA DE CIRUJANO DENTISTA

TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO DEL
PACIENTE HEMOFÍLICO

T E S I S

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

JOSE FELIX RODRIGUEZ LOPEZ

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.

INDICE.

<u>CAPITULO</u>	<u>TITULO</u>	<u>PAGINA</u>
I	INTRODUCCION.....	1
II	HISTORIA DE LA HEMOFILIA.....	6
	- Definición	
III	MECANISMOS NORMALES DE HEMOSTASIA.....	11
	- Factores Intravasculares	
	- Factores Extravasculares	
	- Factores Vasculares	
IV	CLASIFICACION DE LAS HEMOFILIAS.....	18
	- Hemofilia A	
	- Deficiencia del Factor VIII	
	- Hemofilia B	
	- Hemofilia C	
	- Enfermedad de Von de Willebrand	
	- Pseudohefifilia	
V	SINTOMATOLOGIA.....	27
VI	HISTORIA CLINICA.....	30
	- Estudio preoperatorio del paciente hemofílico	
VII	DIAGNOSTICO.....	33
	- Estudio de la resistencia capilar	
	- Tiempo de coagulación	
	- Tiempo de sangrado	
	- Retracción del coágulo	
	- Recuento de plaquetas	
	- Tiempo parcial de tromboplastina	
	- Tiempo de protrombina	
	- Consumo de protrombina	

VIII	TRATAMIENTO.....	38
	- Productos antihemofílicos	
	- Empleo de hemostáticos locales	
	- Férulas mecánicas	
	- Trombina con surgicel	
	- Gelfoam combinado con polvo de trombina	
	- Trombina tópica	
	- Celulosa oxidada con carbonato de sodio y trombina bovina	
	- Prótesis inmediata	
	- Esponja embebida en plasma o sangre fresca	
	- Compresas hemostáticas absorbibles	
	- Taponamiento con yeso	
	- Taponamiento con cemento quirúrgico	
	- Veneno de víbora de Russel	
	- Sustitutos del factor VIII y factor IX	
	- Suturas	
	- La cirugía bucodentomaxilar en el paciente hemofílico	
IX	COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS DEL PACIENTE HEMOFÍLICO.....	56
X	CONCLUSIONES.....	60
XI	BIBLIOGRAFIA.....	62

CAPITULO I.

INTRODUCCION

La Hemofilia es una alteración constitucional de la coagulación sanguínea, se hereda como carácter Mendeliano recesivo ligado al sexo y es transmitida por la mujer, afectando solo al hombre; se caracteriza por una tendencia permanente al sangrado excesivo, el tiempo de la coagulación es prolongado.

La transmisión de la Hemofilia se comprende si se tiene en cuenta que el factor hereditario hemofílico está ligado al cromosoma sexual femenino x.

En el óvulo existen dos cromosomas sexuales iguales xx (llamados homocigotos), mientras que en el espermatozoide existen dos diferentes, xy (llamados heterocigotos). - Antes de la fecundación las células sexuales maduran y se dividen, fenómeno que se consigue mediante la eliminación de uno de los cromosomas ligados al sexo. El óvulo elimina necesariamente un cromosoma x, por no poseer de otra clase, mientras que el espermatozoide puede eliminar el x o el y. El producto de la fecundación tendrá la fórmula sexual xy y será un varón cuando la fecundación se efectue entre un óvulo con el cromosoma x y un espermatozoide que posea el cromoso-

ma y.

Pero si la fecundación se realizó entre un espermatozoide que antes de dividirse eliminó su cromosoma y, o sea que solo tiene el cromosoma x, el resultado de la unión con el óvulo dará xx, o sea una hembra.

Si señalamos por x' el cromosoma al cual va ligada la carencia del factor, hay que hacer notar que, por lo regular, en las mujeres de familia hemofílica éste cromosoma hemofílico x' se encuentra neutralizado por el otro cromosoma sexual normal x, motivo por el cual la enfermedad no se manifiesta en ellas, aunque sean capaces de transmitirla. La transmisión al varón de este cromosoma x' determina el padecimiento de la enfermedad, ya que no posee, en su dote genética otro cromosoma normal para poder neutralizarlo (a x');- pues el otro cromosoma masculino es el y.

A continuación se resumen las principales contingencias que pueden surgir en el matrimonio de personas hemofílicas, en orden a las consecuencias sobre sus descendientes.

1o.- Cuando la unión se realiza entre una mujer --

transmisora de hemofilia $x'y$ y un varón normal, las posibilidades son:

$$x'y + xy = x'x, xx, x'y, xy$$

Los hijos varones tendrán el 50% de probabilidades de ser hemofílicos ($x'y$) y las hijas también el 50% de convertirse en portadoras sanas ($x'x$) y, por tanto, de transmitir la afección.

2o.- En la unión entre un hemofílico $x'y$ con una mujer sana xx , la posible descendencia queda así:

$$x'y + xx = x'x, x'x, xy, xy$$

Los hijos, tanto varones como hembras, no padecerán ninguno la enfermedad, pero todas las hembras serán conductoras de ella. Los hijos de los hemofílicos $x'y$ no padecen nunca la enfermedad, pero a través de las hijas que la conducirán podrán sufrirla los nietos, o sea los hijos varones de aquellas.

3o.- Otra contingencia, la más rara, es la repre-

sentada por la unión de un varón hemofílico $x'y$ con una hembra conductora $x'x$. El resultado será:

$$x'y + x'x = x'x', x'x, x'y, xy$$

Existirán hembras transmisoras y afectadas de hemofilia por contener dos cromosomas hemofílicos y faltarle los neutralizadores normales x .

Esta probabilidad es extraordinariamente rara, --- pues el producto de estos dos cromosomas $x'x'$ hemofílicos --- tiene escasas probabilidades de viabilidad, con todo, se ha observado la existencia de mujeres hemofílicas homocigotas.

Ahora bien, la conducta del hemofílico debe llevarse dentro de ciertos límites, esto obedece a que el hemofílico salvo a su deficiencia es totalmente normal, por lo cual, cuando es niño se le debe de animar a reunirse con los demás niños y desarrollar al máximo sus aptitudes, es decir, es de importancia psicológica el que los padres, hermanos y maestros le proporcionen igualmente atención que a los demás niños y no se les sobre proteja.

Actualmente, gracias a los últimos descubrimientos médicos, el porvenir de los enfermos es halagador, aún para los más gravemente afectados; ahora es posible que el hemofílico realice estudios escolares con un mínimo de faltas, además puede realizarse como persona con gran actividad y fortaleza física.

CAPITULO II.

HISTORIA DE LA HEMOFILIA.

En el año de 1839 se emplea el término Hemofilia - para designar una alteración constitucional de la coagulación sanguínea.

A Achnleia se debe el nombre de Hemofilia, quien-- designó así a la enfermedad de continuo desangramiento.

La referencia más antigua de la Hemofilia, en la - que se menciona el caso de los hijos varones de las hermanas de Sephoris, que murieron a consecuencia de desangramiento.

Las tres primeras hermanas realizaron la circuncisión a sus respectivos hijos, ocasionándoles la muerte; se - salvó de tal contingencia el hijo de la cuarta hermana, al-- que no se le realizó dicha intervención, debido al consejo - de Rabí Gamaliel.

El primer caso de Hemofilia que se presentó en los Estados Unidos de Norteamérica quizá haya sido el reportado por Mchusick, en 1791 en el Salen, Mass. Cassette; donde pu-

blica una necrología de Issaz Zoll, de 14 años de edad, cuya muerte fue ocasionada por una ligera cortada en un pie, sin que la Hemostasia se haya podido efectuar; cinco hermanos de esta persona también fallecieron a causa de heridas menores o golpes. El padre de ellos tuvo dos esposas y con cada una varios hijos; los que murieron de tan peculiar manera fueron los hijos de la primera esposa.

En 1793 se tienen noticias de la Hemofilia en una publicación efectuada por un autor anónimo acerca de una hemorragia, pero no fue sino hasta 1803 en que el Doctor Otto de Filadelfia detalló esta extraña enfermedad en un reporte del dispensario médico (Medical Repository) sobre una familia de Plymouth, que después de leves rasguños sangraba con facilidad. El Doctor Otto demostró que ésta discrasia coaguladora está ligada al sexo, que los varones la padecen y -- las hembras la transmiten. El escribió: "Es una circunstancia sorprendente que los varones estén sujetos a ésta extraña afectación... Aunque las hembras estén exentas, ellas son capaces de transmitirla a sus hijos varones".

El Dr. John Bending Mass, en 1803, reportó una --- cuenta de la notable disposición de hemorragias por heridas--

leves en varios individuos de la misma familia. McKusick reconstruyó la genealogía de la cuenta que hay sobre catorce - generaciones, encontrando que el primer sangriento conocido fue Oliver Appleton, de Ipswich, nacido en 1677.

La coagulación lenta fue observada en 1819, pero - hasta 1833 Wright descubrió la técnica para medir la coagulación, demostrando que el tiempo de coagulación era más prolongado en la Hemofilia, y a partir de ahí se generalizó como una característica básica de la Hemofilia.

Addis sentó las bases de lo que sería el descubrimiento del Factor VIII, en 1911, y demostró que se podía corregir el tiempo de coagulación, al ser preparada por dilución y acidificación una porción de la globulina del plasma.

En 1936 Peter y Taylor demostraron que el defecto de la Hemofilia se debe a la deficiencia del factor antihemofílico (globulina antihemofílica), es decir una porción globulínica.

Hasta entonces se consideró que la Hemofilia era - causada solamente por el factor VIII.

Davlosky, en el año 1947, descubrió que mezclando la sangre de varios pacientes con enfermedad hemofílica se obtenía una correlación de sus defectos coagulatorios. Aggeler y sus colaboradores, en 1952, tratando a un paciente varón que padecía de alteración hemorrágica, aunada a un tiempo de coagulación prolongado, notaron que las características hemorrágicas no podían ser diferenciadas de la hemofilia clásica; observaron que al corregirse in vitro por concentraciones de globulina antihemofílica, el paciente presentaba concentraciones plasmáticas normales de los factores hasta entonces conocidos como el fibrinógeno, protombina, el factor V, VII y factor VIII; la correlación del defecto coagulatorio del paciente pudo llevarse a cabo con suero normal, pero un tratamiento previo a éste, que consistió en sulfato de bario, dio como resultado la pérdida de ésta propiedad, éste nuevo factor fue denominado por ellos como componente de la tromboplastina (C T P), que es lo que se conoce hoy como factor IX y fue lo que marcó el precedente para establecer la hemofilia como una enfermedad heterogénea.

DEFINICION.

La Hemofilia es un término empleado al referirse a un grupo de enfermedades hemorrágicas de origen genético -

hereditario que consiste en la deficiencia del factor VIII y IX de la sangre que impide la coagulación.

CAPITULO III.

MECANISMOS NORMALES DE HEMOSTASIA.

La Hemostasia es un proceso de vital importancia - que protege al organismo humano contra la pérdida de sangre. Es un proceso sumamente complicado, que se define como la cesación espontánea o inducida del flujo de sangre de alguna - rotura en el sistema vascular. Esto implica la participación conjunta de los siguientes factores:

Intravasculares, extravasculares y vasculares.

FACTORES INTRAVASCULARES.

Existe una clasificación de 13 factores que participan en la coagulación sanguínea (12 proteínas y un calcio-iónico), (cuadro 1). El Factor VI ha sido descrito, aunque - en la actualidad se cree que no existe como factor aislado;- por lo tanto, se ha suprimido. Estos factores son designados por números romanos, del I al XIII; esta numeración representa el orden cronológico en que fueron descubiertos y no el - orden en que desempeñan sus funciones respectivas en el pro- ceso de la coagulación sanguínea.

El objetivo de la primera etapa de la coagulación-

es activar la tromboplastina por el sistema tisular extrínseco de acción rápida y el sistema intrínseco o extravascular de acción lenta, ambos sistemas contribuyen al propósito común de producir tromboplastina activada.

El objetivo de la segunda etapa de la coagulación consiste en la conversión de la protrombina inactiva en --- trombina, por medio de la tromboplastina que se originó en - la primera etapa de la coagulación, en presencia del ión cal cio.

El objetivo de la tercera etapa es la conversión - del fibrinógeno soluble en fibrina insoluble. Esta acción ha sido comparada con el efecto de cascada de un salto de agua. (fig. 1) La función de las plaquetas, que consiste en la --- adherencia y agregación, hace que se forme un tapón hemostático en los vasos pequeños. En los vasos grandes se desempeñan otra función de las plaquetas que es la retracción del -- coágulo, esta función desempeña el papel necesario para taponar una rotura en el vaso sanguíneo como se muestra en la fig. 2 Esto es debido a la conversión del fibrinógeno soluble en fi brina insoluble, que absorbe la trombina producida a partir de la protrombina durante la coagulación. El coágulo que for

man las plaquetas intravascularmente no se propaga indefinidamente, ya que podría ser grave. Una vez lograda la hemostasia e iniciada la reparación de la herida, las plaquetas que se encuentran presentes desempeñan la función de lisis y eliminación de la fibrina.

FACTORES EXTRAVASCULARES.

Estos factores dependen de la tonicidad de la salud y tensión de los tejidos mucósicos, submucósicos, subcutáneos, cutáneos, musculares y demás, que rodean y sostienen los vasos sanguíneos. Las enfermedades y trastornos que conducen a la atrofia del tejido subcutáneo, que nos da como resultado una púrpura senil, la fragilidad de la piel o síndrome de Cushing, o a la degeneración del tejido elástico que es el pseudotumor elástico, pueden provocar un púrpura benigno. Esto, generalmente es menos grave que los trastornos que producen los factores intravasculares alterados.

FACTORES VASCULARES.

Los vasos con sus afecciones, así como capilares, arterias y venas, pueden causar varios tipos de púrpura vas-

cular, como el escorbuto, que es provocado por la deficiencia de la vitamina C. Esto hace que se altere el cemento intracelular de los vasos pequeños, hasta el púrpura originado por infecciones, así como enfermedades renales crónicas y alergias.

CUADRO I

SISTEMA NUMERICO DE LOS FACTORES DE COAGULACION

FACTOR	NOMBRE
I	FIBRINOGENO
II	PROTROMBINA
III	TROMBOPLASTINA
IV	CALCIO
V	PROACELERINA, FACTOR LABIL, -AC.
VI	ACTUALMENTE YA NO SE UTILIZA
VII	PROCONVERTINA, ACELERADOR DE LA CONVERSION DE LA PROTPROMBINA SERICA (ACPS) CON TROMBOPLASTINA AUTOPROTROMBINA I.
VIII	FACTOR ANTIHEMOPILICO, GLOBULINA ANTIHEMOPILICA (GAH).
IX	COMPONENTE TROMBOPLASTICO DEL PLASMA - (CTP) FACTOR
X	FACTOR DE SEUART-PROWER
XI	ANTECEDENTE TROMBOPLASTICO DEL PLASMA - (ATP).
XII	FACTOR HAGEMAN, FACTOR DE CONTACTO.
XIII	FACTOR DE LAKI-LORAND (FL-L), ESTABILIZADOR DE LA FIBRINA.

VIA INTRINSECA

SUBENDOTELIO
O SUPERFICIE CON
CARGA NEGATIVA

FACTOR XII (HAGEMAN)

FACTOR XIIIa

RETROALIMENTACION
POSITIVA

PRECALICREINA (F.
FLETCHER)

CALICREINA - GERAC
DE CININA

VIA EXTRINSECA

FACTOR XI (PTA)

FACTOR XIa

FACTOR VII (PROCON
VERTINA)

+FACTOR IX (CHRISTMAS)

Ca⁺⁺

FACTOR VIII
(AHF)

TROMBINA

FACTOR IXa
FACTOR VIII
ALTERADO
FOSFOLIPIDOS
Ca⁺⁺

FACTOR VII
ALTERADO--
PROTEINA -
TERMOESTABLE
FOSFOLIPIDOS
Ca⁺⁺

FACTOR III
TROMBOPLAS
TINA TISU-
LAR

FACTOR COMUN

FACTOR X (STUART)

FACTOR Xa
FACTOR V ALTERADO
FOSFOLIPIDOS
Ca⁺⁺

PRINCIPIO DE
CONVERSION -
DE PROTROMBI
NA

FACTOR V (PRO- TROMBINA
ACELERINA)

+PROTROMBINA (II)

ACTIVADORES DEL PLASMINOGENO

TROMBINA (IIa)

PRODUCTOS DE
DEGRADACION
DE FIBRINA

PLASMINA

FIBRINA DE ENLACE CRUZADO-MONO FIBRI
(COAGULO ESTABLE) XIIIa ME-- NOGE-
Ca⁺⁺ ROS NO.
DE
FIBRI
NA

+ SE REQUIERE DE VITAMINA K PARA SINTESIS POR HIGADO.

FIG. I .- ETAPAS DE LA COAGULACION SANGUINEA.

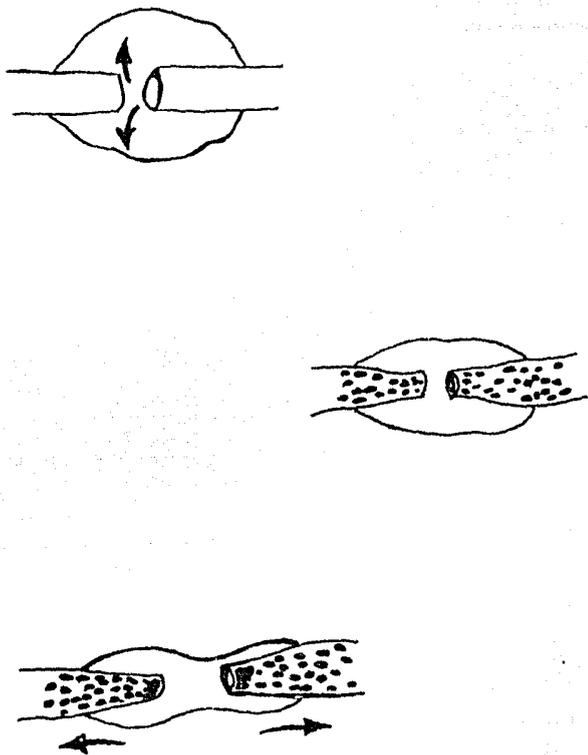


FIG. 2.- Tiempo de hemorragia (A) desde el corte de un vaso- (B) hasta cuando se detiene la hemorragia por con- tracción y retracción (C) taponamiento del vaso por un tapón de plaquetas-fibrina.

CAPITULO IV.

CLASIFICACION DE LAS HEMOFILIAS.

a).- La Hemofilia A es también llamada Hemofilia - Clásica, porque en varias generaciones se presentó en una familia real de Europa y fue la primera variedad en conocerse. Es una enfermedad que se caracteriza por ser hereditaria, recesiva; ligada al sexo y dependiente del cromosoma x, enfermando los varones y transmitida por las hembras.

Esta enfermedad se consideraba en un principio como la deficiencia de un sólo factor (Globulina Antihemofílica, Tromboplastinógeno), porque se creía que solo éste actuaba sobre la Protrombina; actualmente se sabe que son varios los factores plasmáticos.

En la hemofilia A se constata la falta o deficiencia del constituyente del factor VIII, que posee la actividad coagulante, pero se encuentra presente el constituyente con la actividad de antígeno del factor VIII y la actividad-Willebrand (Weiss y Col., 1973; Bennett, 1974; Meyer y Col., 1974).

El tiempo de coagulación en muchos pacientes es --

normal, solo es anormal en los que tienen una deficiencia -- importante del factor VIII.

La anemia origina alteraciones en el número de eritrocitos y no influye en los mecanismos de coagulación.

La Hemofilia A o Hemofilia verdadera, suele afectar al sexo masculino; se hereda como rasgo recesivo ligado al sexo unido al cromosoma X. Hay antecedentes familiares, - pero el 25 x 100 de los casos podrían constituir mutaciones- espontáneas.

La hemorragia espontánea puede presentarse como -- hemartrosis en articulaciones grandes (tobillos, rodillas y cadera). En boca la hemorragia espontánea es poco frecuente.

Los pacientes con hemofilia A sangran excesivamente cuando hay traumatismos de la boca, como erupción dental, heridas de la lengua, encía, mucosa o extracciones dentarias. Estos pacientes pueden presentar una enfermedad leve, - moderada a grave y muy grave.

La cifra normal de Globulina Antihemofílica es de 50 a 150 x 100.

DEFICIENCIA DEL FACTOR VIII.

La deficiencia del factor VIII pasa de una generación a otra como tendencia recesiva, ligada al cromosoma x.-- Por lo que ha ocurrido únicamente en varones o en mujeres ho--mocigotos. El síndrome clínico aparece sólo en deficiencia--grave, en grados benignos o moderados de deficiencia; son --asintomáticos.

El gen anormal, responsable de la deficiencia del factor VIII, se comprende si se tiene en cuenta que el fac--tor hereditario hemofílico va ligado al cromosoma sexual fe--menino x.

En el óvulo hay dos cromosomas sexuales iguales --xx, es lo que se conoce como homocigotos. Y en el espermato--zoide hay dos diferentes xy, y se conoce como heterocigotos.

Antes de la fecundación existe un proceso de madu--ración de las células sexuales y se dividen; fenómeno que se realiza mediante la eliminación de uno de los cromosomas li--gados al sexo.

El óvulo elimina necesariamente un cromosoma x, --por no poseer de otra clase, mientras que el espermatozoide--

puede eliminar a x o y . La unión de xy dará como resultado un varón. Pero si la fecundación se realiza entre un espermatozoide que antes de dividirse eliminó su cromosoma y o sea que sólo existe x , el resultado de la fecundación con el óvulo dará xx , o sea una hembra.

Si señalamos con x' el cromosoma donde está ligado la carencia del factor VIII, debemos hacer hincapié en -- que por lo regular, en las mujeres de familia hemofílica, este cromosoma hemofílico x' se encuentra neutralizado por el cromosoma sexual normal x , causa por la cual la enfermedad -- no se manifiesta en ellas, aunque sean capaces de transmitir la. Se trata de mujeres genéticamente enfermas, pero fenotípicamente sanas. El caso del hombre es distinto, puesto -- que él no posee en su dote genésica otro cromosoma normal para neutralizar a x' (el otro es el cromosoma y), se determina de esta manera el padecimiento de la enfermedad.

La hembra portadora puede tener actividad procoagulante normal poco disminuida, un nivel normal de factor VIII no descarta el estado portador. Aunque un nivel muy bajo debería hacer pensar en la existencia del cromosoma anormal.

El factor VIII es uno de los elementos necesarios para el desarrollo de la actividad de la trombonastina san-

guinea y cuando está totalmente ausente es la única defensiva hemostática eficaz que le queda al paciente, es la proporcionada por la etapa vascular de la hemostasia.

b).- La hemofilia B, llamada también enfermedad de Christmas debido al nombre del primer paciente inglés que -- presentó éste defecto de la coagulación; es una deficiencia del factor IX de la coagulación, de origen genético, recesiva, ligada al sexo, sobre el cromosoma x. La hembra es portadora y el varón padece la enfermedad, debido a la falta del componente de tromboplastina plasmática. Esta sustancia es esencial para la formación de tromboplastina y su ausencia -- en la sangre es la causa de la tercera parte, aproximadamente, de la Hemofilia.

Hay mutaciones espontáneas en casi 15 x 100 de los casos, en comparación con la hemofilia A que es 25 x 100. La proporción en cuanto a pacientes con hemorragias graves es -- mucho mayor en deficiencia de factor VIII que de factor IX.-- Esto no significa que la hemofilia B sea una enfermedad más benigna, sino que la proporción de pacientes con falta completa del factor en cuestión es menor en el caso de la Hemofilia B. La frecuencia de la deficiencia del componente de -- tromboplastina del plasma es de 10 a 25 x 100 de la que se -- caracteriza a la Hemofilia A.

La diferencia entre los factores IX y VIII es que el factor VIII es menos estable durante su almacenamiento en el plasma, y el factor IX es relativamente estable; no hay factor VIII en el suero, pero sí factor IX; las cifras plasmáticas del factor VIII no son modificadas con la deficiencia de la vitamina K, pero reduce los niveles del factor IX; por lo tanto, la terapéutica anticoagulante con dicumarol -- abate los niveles del factor IX y respeta los del factor VIII.

c).- La hemofilia C es una deficiencia del antecedente de tromboplastina del plasma o factor XI, es heredada como un dominante simple autosómico ni ligado al sexo, que afecta tanto a los hombres como a las mujeres; la insuficiencia heredada en esta forma es congénita y lleva a una hemofilia ligera que se manifiesta con una tendencia hemorrágica ligera o moderada en cortes, traumatismos, extracciones dentarias, amigdalectomía, etc. El factor XI es una Globulina Beta que no se gasta totalmente durante la coagulación y la absorción sobre $Al(OH)_3$ y $BaSO_4$, sólo resta al plasma pequeñas cantidades de factor XI. Este factor sigue presente en el suero durante el proceso de la coagulación; y es indispensable para el mecanismo intrínseco de la producción de tromboplastina. Los factores "de contacto" del sistema de coagulación son el factor XI y el factor XII. Sus episodios hemo-

rrágicos suelen ser menos graves y más fáciles de dominar -- que los de las Hemofilias A y B.

d).- Enfermedad de Von de Willebrand.- Esta enfermedad se observa como trastorno autosómico dominante, que se caracteriza por disfunción plaquetaria, por adhesividad defectuosa, y cifras bajas de factor VIII. Esta enfermedad --- afecta a los dos sexos con un grado de penetrancia moderado o intenso. Es el trastorno hereditario más común de la coagulación; pero solo se identificó en época reciente, merced al desarrollo de técnicas diagnósticas nuevas más precisas. Al generalizarse éstas nuevas pruebas, y al descubrirse nuevos casos, comprendiéndose mejor los mecanismos de producción -- del trastorno, es admisible que la anomalía resulte la causa hereditaria más común de hemorragia intrabucal espontánea.

Como ya se mencionó con anterioridad, en esta enfermedad existen cuando menos dos defectos demostrables: la adherencia de las plaquetas es menor, lo que nos indica el -- mayor tiempo de sangrado y los niveles de factor VIII son bajos entre 5 y 15 x 100. No es una hemofilia A, pues la transfusión es sangre procedente de hemofílicos graves. El número de plaquetas es normal. Estos pacientes pueden presentar el tiempo de coagulación y tiempo de sangrado prolongado. En -- consecuencia, pueden presentarse los signos clínicos caracte-- rísticos de las dos anomalías, como petequias y equimosis, -

epistaxis, tendencia a las magulladuras, hemorragia en las mujeres, hemorragia traumática excesiva, hemorragia posparto y hemorragias moderadas o intensas consecutivas a las extracciones dentarias, amigdalectomía y pequeñas lesiones.- En fecha reciente se comprobó que, a juzgar por inmunoválora- ción, el factor VIII consiste en un componente activo (fac- tor VIII procoagulante) y un componente inactivo (factor VIII-antígeno) (Zimmerman y Col., 1971). A diferencia de los pacientes de hemofilia, que presentan concentración normal o aumentada de factor VIII-antígeno, los de la enfermedad de Von Willebrand tienen disminución de la concentración de fac- tor VIII procoagulante y factor VIII-antígeno.

Se ha mencionado que éste último puede ser el eva- sivo "Factor Von Willebrand", el factor sérico necesario pa- ra la adhesividad plaquetaria normal (Snyder, 1974).

e).- Pseudoemofilia.- Es una alteración sanguínea- que se aplica a una enfermedad parecida a la Hemofilia y cu- ya causa específica no se ha determinado. Es hereditaria, no ligada al sexo, afecta tanto a los varones como a las hem- bras, se descubre en el comienzo de la vida debido a episo- dios hemorrágicos de origen espontáneo o provocados por lige- ros traumatismos.

Sus principales manifestaciones clínicas son hemorragias que pueden presentarse en cualquier parte o sitio, - incluso la boca, en cuya localización puede ser el rezuma--- miento de sangre de los bordes gingivales. Una hemorragia in tensa y prolongada en el sitio de una extracción o de cual--- quier otra intervención bucal, sin embargo las manifestacio--- nes bucales van acompañadas de epistaxis, de hemorragias gas trointestinales o de petequias y equimosis de la piel.

Los datos de laboratorio en el paciente hemofílico no son específicos, pero no excluyen la posibilidad de que - existan otras enfermedades hemorrágicas. El número de plaque--- tas y hematíes está dentro de los límites normales. La coagu--- lación, protrombina y retracción del coágulo son normales. - Pero el tiempo de hemorragia se encuentra alargado y la prue--- ba del torniquete es positiva en el 50% de los enfermos; es--- tos datos hacen suponer que lo responsable de las hemorra--- gias es una anomalía capilar.

CAPITULO V.

SINTOMATOLOGIA.

"La intensidad y gravedad de la Hemofilia es muy similar dentro de los miembros de una familia, y se localiza íntimamente relacionada con el déficit del factor de coagulación".

El síntoma crucial de la enfermedad son las hemorragias difíciles de cohibir, cuyos traumatismos son tan mínimos que pasan inadvertidos. Normalmente la enfermedad suele revelarse en la infancia. Pero rara vez antes de los tres a seis meses de edad. La hemofilia se hace patente al empezar a caminar los niños y recibir, con las consiguientes caídas, los primeros golpes, o con la aparición de los primeros dientes.

La localización de las hemorragias es cutáneomucosa, muscular y de tejidos blandos, articular y visceral. En la piel y mucosas las hemorragias no son muy frecuentes. Las equimosis, que son extensas, son mucho más frecuentes que -- las petequias, y suelen aparecer en relación a pequeños golpes o roces traumáticos. Las hemorragias en el seno de masas musculares y tejidos blandos son mucho más frecuentes e importantes. La sangre se extiende con gran facilidad por los tejidos musculares, algunos hematomas pueden albergar una co

niosa cantidad de sangre, con peligro de anemia aguda. Cuando la hemorragia se sitúa en el cuello o suelo de la boca -- hay peligro de asfixia por compresión. En el psoas iliaco -- las hemorragias pueden simular un abdomen agudo.

Las hemorragias articulares, hemartrosis, constituyen una manifestación típica y temible de la hemofilia. Las articulaciones con más frecuencia afectadas son las rodillas, tobillos y codos. En la primera fase de la hemorragia intra-articular hay hemartrosis con distensión de los fondos de saca sinoviales, dolor, contractura en flexión y fiebre de --- $38.5 - 39^{\circ} C$. Si no se corrige, al cabo de unos días puede - aparecer una artritis, con empastamiento y abultamiento fusi forme de la articulación, fiebre y atrofia muscular refleja. Las hemorragias repetidas pueden provocar una anquilosis.

Dentro de las hemorragias viscerales, las más frecuentes son las hematurias, que pueden durar días o incluso - semanas. La obstrucción ureteral por coágulos sanguíneos pue de ocasionar auténticos cólicos nefríticos (crisis de Dittle)

En la historia natural de los hemofílicos no es ra ro registrar cambios en el ritmo y gravedad de las hemorra-- gias, dependiendo de las estaciones del año o, incluso, de -

cambios de emplazamiento geográfico; hechos que no pueden -- explicarse satisfactoriamente según los conocimientos actuales. Del mismo modo, ya sin que se sepa la razón, la gravedad de las manifestaciones hemorrágicas de algunos hemofílicos tiende a disminuir cuando se alcanza la edad adulta.

CAPITULO VI.HISTORIA CLINICA.

Estadio preoperatorio del paciente hemofílico.

Para identificar cualquier disturbio hemorrágico - se requiere de la elaboración de una historia clínica cuidadosa, así como de un examen físico atento de las lesiones -- purpúricas, y pruebas de laboratorio que orienten sobre el - estado de la resistencia globular, número de plaquetas y fac - tores de la coagulación.

La anamnesis nos permite averiguar si el proceso - es hereditario, familiar o adquirido. Preguntando sobre el - comienzo, se advierte si las hemorragias son postraumáticas, como en las hemofilias (extracciones dentarias, circuncisión, caídas, sangrado articular, etc.), o espontáneas, como en -- las trombopenias, las hemofilias inciden casi exclusivamente en varones, se preguntará si el trastorno hemorrágico es con - tínuo a una afección febril, amigdalitis o reumatismo resistente pues no pocas capilarototoxicosis y vasculitis tipo ---- Schönlein son postinfecciosas estreptocócicas. Los hematomas sobre el dorso de las manos o de los pies en los ancianos se debe a la púrpura senil. Un niño pálido, regordete y llorón- que se queja al ser movido o levantado, tal vez tenga escor-

buto; las encías hinchadas y sangrantes alrededor de los --
dientes cariados también deben hacer sospechar de ésta enfer-
medad en los adultos que han vivido solos, a base de alimen-
tos fritos. La presencia de pequeños y numerosos angiomias ca-
pilares de 1 a 3 mm. rojos o rosados en los labios, yeas de
los dedos, etc., con una historia familiar de lesiones seme-
jantes en parientes cercanos, nos indica una telangectasia -
hemorrágica hereditaria. El sangrado de las encías hinchadas,
la palidez, la ulceración de la faringe, la linfadenopatía--
con o sin hepatosplenomegalia y la infiltración púrpura de -
la piel, deben hacer pensar que las petequias o la púrpura -
pueden tener una base leucémica. Si nuestro paciente es un -
varón con datos de sangrado articular o de alguna otra hemo-
rragia anormal, más una historia familiar positiva de herma-
nos o tíos se pensará en la hemofilia clásica o de la defi-
ciencia del factor IX; puede ser posible, pero menos proba--
ble, que se trate de una insuficiencia del factor XI. Los he-
matomas o el sangrado con un paciente icterico o que recibe-
derivados del dicumarol, o en un alcohólico grave, puede de-
berse a falta de factores VII, X o II, o una combinación de
estas causas. El sangrado excesivo después del parto o aso-
ciado con la retención de un feto muerto, hemotórax o sangra-
do en capa prolongado después de cirugía pulmonar, deben ha-
cer pensar en la falta de fibrinógeno (coagulopatía por con-
sumo). Las hemorragias pequeñas en las orejas, los dedos y -

los pies pueden deberse al efecto del frio sobre enfermos --
que presentan globulinas anormales en sangre.

CAPITULO VII.DIAGNOSTICO.

a).- Estudio de la resistencia capilar.

Se emplean métodos de éstasis y succión. La prueba más clásica es la de Rumpel-Leede, que consiste en bloquear, mediante un lazo o el esfigmomanómetro estabilizado entre la presión arterial máxima y la mínima, el retorno venoso del brazo durante unos cinco minutos. Si en este tiempo aparecen en la región de la flexura del codo más de seis petequias, la prueba se toma como positiva indicando fragilidad capilar.

La resistencia capilar está disminuida en las trombocitopenias y en algunas diátesis hemorrágicas angioplásticas.

b)1.- Tiempo de coagulación.

Es una de las pruebas globales, pues comprende a los factores que intervienen en la activación intrínseca. Al practicar esta prueba, es preciso disponer de tubos de hemólisis muy limpios y tener mucho cuidado de desprejar las primeras gotas tras la punción venosa. Si no se descartan podría ocurrir que en ellas hubiera una cierta cantidad de tromboplastina histérica, liberada durante el traumatismo de la punción, con lo cual se pondría en marcha el sistema de activación extrínseca y la prueba perdería su valor. Según Lee-White, el tiempo normal es inferior a los once minutos. Se -

prolonga en las diátesis plasmopáticas: hemofilias, hipoprotrombinemias, afibrinogenemias, en tratamientos anticoagulantes con heparina, etc.

c).- Tiempo de sangrado.

Los métodos más comunes son el de Duke y el de Ivy. El método de Duke se efectúa realizando una incisión de unos 5 mm. de longitud en el lóbulo de la oreja, las gotas que -- fluyen espontáneamente se recogen con papel filtro, sin exprimir la región incidida. El tiempo normal es inferior a 5 minutos.

El método de Ivy, el más exacto, consiste en colocar sobre el brazo un esfigmomanómetro a 40 mm Hg, que deberá permanecer durante la prueba, y practicar una incisión de 2 mm. de largo por 2 mm. de profundidad en la cara anterior del antebrazo, a 5 cm. por debajo de la flexura del codo, -- con papel filtro se recoge la sangre que mana cada 30 sg. el tiempo normal de sangrado es inferior a 8-10 minutos. El --- tiempo de sangrado se prolonga cuando falla el mecanismo de vasoconstricción hemostática y también cuando no se forma -- adecuadamente el tapón plaquetario, como en las trombopenias o trombopatías. La hemorragia se detiene en ocasiones, pero al cabo de un tiempo la herida vuelve a sangrar, este sangrado secundario acontece en las diátesis plasmopáticas, particularmente en la hemofilia.

d).- Retracción del coágulo.

Normalmente a los 15-20 minutos se inicia la retracción, y es completa a los 60 minutos a 37°C. La retracción del coágulo es defectuosa o nula en trombocitopenias intensas y en una especial trombocitopatía que es la trombostenia o enfermedad de Glanzmann.

e).- Recuento de Plaquetas.

La cifra normal de plaquetas oscila entre 150 000- y 350 000 por mm³. Las manifestaciones hemorrágicas se presentan cuando es menor de 30 000, o su calidad es deficiente.

Las plaquetas tienen seis funciones en los mecanismos hemostáticos, entre los cuales existe activación de la Tromboplastina, acumular por absorción factores de coagulación y serotonina, e intervinieron en la retracción del coágulo.

Un número excesivo de plaquetas produce un coágulo deficiente que es propio de síndromes mieloproliferativos como leucemia granulocítica crónica, metaplasia mieloide con mielofibrosis, policitemia y algunos síndromes poco frecuentes que se caracterizan por la gran proliferación de megacariocitos.

La ingestión de determinadas drogas origina la --- trombopenia debido a aplasia medular, también la invasión -- neoplásica de la médula. Se caracteriza por la deficiencia - del Factor XIII y retracción del coágulo, con tendencia a he morragia más o menos acentuada.

Con el recuento de plaquetas y el consumo de pro-- trombina se diagnostica o descarta el factor XIII.

Hay dos grupos de métodos: los indirectos o de fo-- nio, y los directos. El recuento indirecto consiste en con-- tar sobre una extensión sanguínea el número de plaquetas re-- ferido al número de hematíes y obtener luego el número de -- plaquetas a partir del recuento de hematíes. Los métodos di-- rectos consisten en recuentos en cámara.

f).- Tiempo parcial de Tromboplastina.

La normalidad se comprende entre 30 y 45 segun-- dos; cifras superiores a 50 sg. traducen el 95 por 100 de -- los casos de alteraciones en los factores VIII y IX. También aumenta cuando hay déficit de los factores IX y XII.

g).- Tiempo de protrombina.

Se conoce también como tiempo de Quick. Determina el tiempo de coagulación de un plasma descalcificado en presencia de un exceso de tromboplastina tisular. Mide el conjunto de factores plasmáticos que intervienen en la activación extrínseca (Protrombina, Factores I, V, VII y X).

h).- Consumo de Protrombina.

Esta prueba detecta defectos plaquetarios cualitativos, mide la deficiencia de tromboelastinogenasa, que es liberada por las plaquetas y es muy deficiente en los Estados Hemofílicos y en las trombopenias.

CAPITULO VIII.

TRATAMIENTO.

El tratamiento de la Hemofilia en ésta época, debe enfocarse tanto al aspecto orgánico, previniendo y tratando las hemorragias, como el Psicológico, evitando que individuos por lo demás normales se conviertan en inválidos, inútiles para sí y para la sociedad.

El aspecto educacional es de suma importancia, ya que se evitaría a los niños ejercer deportes que presenten peligro de traumatismos, y procurando orientar sus actividades laborales futuras hacia profesiones de poco riesgo físico. El consejo genético es imperativo. Los portadores de ésta tara no debieran casarse entre sí. En el tratamiento de los episodios hemorrágicos hay medidas de tipo local y general. Las medidas de tipo local, consisten en la comprensión, aplicación de frío o trombina bovina en un intento por detener el sangrado. Estas medidas se efectúan cuando el lugar de la hemorragia es accesible.

Las avulsiones o extracciones dentarias deberán efectuarse por manos expertas en este tipo de pacientes y previa administración del factor deficiente.

Las medidas de tipo general requieren de la administración sustitutiva del factor deficiente en la cantidad que sea precisa para lograr la Hemostasia.

Según Rizza (1975) nos expone, en forma de orientación, la cantidad de Factor VIII deseable en diversas situaciones de sangrado y el producto a utilizar.

LESIÓN	(%) TRAS TRANSFUSION	PRODUCTOS
Hemorragia espontánea no complicada en articulaciones y músculos.	5-20 (0-5)	Plasma fresco - congelado. Crioprecipitado
Hematomas extensos y situados en zonas peligrosas. Extracciones dentarias.	20-40 (5-10)	Globulina Anti-hemofílica ---- (AHG) humana -- liofilizada. Crioprecipitado
Cirugía Mayor Accidentes graves	100-150 (25-40)	Crioprecipitado a AHG humana -- liofilizada. RHG animal.

(Se expresa entre paréntesis el tanto por ciento de actividad que cabe encontrar a las 24 horas de la transfusión).

En el tratamiento de la Hemofilia A no se necesita transfusión de sangre total a no ser que deba combatirse una

anemia aguda. El factor VIII es perecedero en la sangre conservada a 4°C. (A diferencia del factor IX), y es por ello que la sangre total no puede emplearse con fines sustitutivos.

La posibilidad de emplear concentrados de factor VIII ha constituido en un gran avance en el tratamiento de los hemofílicos. De estos, el más utilizado es el crioprecipitado, que se obtiene a partir del plasma congelado.

En los casos de hemorragia, la administración del crioprecipitado (que es obtenido a partir de una unidad de plasma) por cada 4 kg de peso, al principio, y la mitad de esta dosis después, cada 12 horas. La vida media del factor VIII es de 10-12 horas, lo que hace preciso el tratamiento--mantenido para lograr el cese del sangrado.

En las hemartrosis se suele administrar una cantidad de crioprecipitado superior, a razón de una unidad por cada 2-3 kg de peso y el empleo concomitante de corticoides, durante unos días, resulta también beneficioso. Las medidas de recuperación de las hemartrosis son: Inmovilizar las articulaciones hichadas; aspiración de la sangre contenida en la cavidad articular una vez que se ha logrado un nivel de fac-

tor VIII suficiente. Después se procede a la movilización activa, sin sobrecargar la articulación, con todas las medidas de fisioterapia precisas para conservar el juego normal de la articulación. Recientemente se han logrado fabulosos éxitos con las sinovectomías y sustituciones articulares en pacientes hemofílicos con anquilosis irreversibles.

Existe en el tratamiento sustitutivo de la Hemofilia un gran inconveniente que es la aparición de anticuerpos anticoagulantes, circunstancia que antes o después acontece en el 20% de los enfermos.

El uso del ácido C-Aminocaproico (caproamin (R)), 4 gr. cada 4 horas, disminuye el sangrado que se opera en -- los hemofílicos después de las extracciones dentarias, el -- uso en otras hemorragias de los hemofílicos se considera controvertida debido a que impide la lisis de los coágulos, su utilidad en los casos de hematuria está contraindicada, ya -- que puede ocasionar obstrucciones ureterales.

En sangrados nasales y bucales, los taponamientos, compresión con algodones empapados en una sustancia llamada Amicar (R), por lo general logra detener la hemorragia con -- la ayuda de una o dos aplicaciones de crioprecipitados o con

centrados.

Si el paciente hemofílico presenta hematuria (sangre al orinar), deberá ponerse en reposo absoluto. Si no desaparece en 48 horas, deberá remitirse a un Centro u Hospital respectivo.

Si existe Hemoptisis (sangre al toser), vómito de sangre, melenas (defecación con sangre), hematoma del cuello, golpes o dolor intenso de cabeza, es indispensable acudir con urgencia a un centro u hospital.

Si se presenta otro tipo de enfermedad como gripe, infecciones, resfriados, etc., se debe consultar personalmente al centro u hospital adecuado.

Cualquier tipo de herida debe ser tratada en el hospital o centro adecuado y no permitir suturas, operaciones, inyecciones, en cualquier institución inadecuada.

Las medidas caseras como thés, paños calientes, bebidas y otros remedios y medicamentos exóticos, pueden ser dañinos y es preferible no tomarlos.

PRODUCTOS ANTITHEMOFILICOS.

Plasma congelado: Es desprovisto de plaquetas, está congelado y conservado a -20°C , el plasma conserva íntegramente los factores de coagulación, pero no es fácil su almacenamiento ni su transporte.

Plasma fresco: Es la fuente de uno y otro de los factores antihemofílicos. Aunque en menor grado, plantea el problema de la cantidad, como la sangre.

Sangre conservada: Contiene a los factores estables en particular los factores antihemofílicos B o factor IX o factor de Christmas.

Sangre fresca: Aporta todos los factores de la coagulación, incluyendo los factores lábiles y por consiguiente el factor VIII antihemofílico.

Plasma antihemofílico: Es un plasma tratado por liofilización, es muy fácil de conservar y de transportarse, se reconstruye con agua destilada antes de su empleo, debe ser inyectado inmediatamente después de su reconstitución, conserva casi íntegramente la actividad del factor IX y entre el 50 y el 100 x 100 de la actividad del factor VIII.

Fracción antihemofílica: Es un concentrado de factor VIII que se presenta en forma de polvo seco y su reconstitución es con agua destilada antes de su empleo, se administra por vía intravenosa en perfusión.

Crioprecipitados o CP VIII: Es uno de los concentrados del factor VIII que contiene fibrinógeno.

Es una preparación muy concentrada, ya que 10 ml. de la misma aporta del 50 al 75% de factor VIII contenido en una unidad de plasma fresco (200 ml).

Esta concentración nos posibilita a la administración de considerables cantidades de factor VIII en un volumen mínimo.

P.P.S.B., esta preparación contiene la protrombina y la proconvertina, el factor de Stuart y el factor IX. Su presentación se localiza en forma de polvo seco y su reconstitución es con agua destilada un poco antes de la inyección, los frascos son de 10 y 25 ml.

La actividad de P.P.S.B. precisada en cada ampolla es un promedio de 25 veces superior a la del mismo volú-

men de plasma fresco.

EMPLEO DE HEMOSTATICOS LOCALES.

El Doctor Lucas obtuvo fabulosos resultados con el uso de celulosa oxidada saturada con solución de bicarbonato de sodio y trombina.

Después de las intervenciones quirúrgicas en boca, ésta solución es colocada en cada uno de los alveolos radicales después de ser limpiados y sedados con gases estériles.

Una cantidad mínima de fibrina, o de sangre parcialmente coagulada, puede impedir la actividad hemostática de la trombina aplicada localmente.

Posteriormente se protege el alveolo dental con métodos mecánicos, para que no se altere el coágulo, lo que ocasionaría un nuevo sangrado. En los pacientes sometidos a tratamientos locales que sufren de sangrados secundarios Lucas observó que eliminando el coágulo y repetir el relleno de una celulosa oxidada, trombina y bicarbonato de sodio es suficiente para detener la hemorragia.

Algunos investigadores piensan que no bastan los -

tratamientos locales en la atención de los hemofílicos. Lucas atribuye esta opinión a la poca observación prestada a los detalles; como el llenado cuidadoso del alveolo e incluso obtuvo éxito con algunos pacientes hemofílicos que sólo fueron tratados localmente.

Naturalmente, el grado de éxito va a depender a -- la gravedad del cuadro (o sea, al nivel de los factores VIII y IX).

FERULAS MECANICAS.

Existe un acuerdo casi unánime acerca de que una vez formado el coágulo en el paciente hemofílico, se debe vigilar estrechamente que no vaya a desplazarse, pues se reanudaría el sangrado. La férula debe prepararse de manera que proteja al coágulo sin ejercer demasiada presión.

Si existe presión sobre el coágulo en un paciente hemofílico, sea con férula mecánica, o con una torunda de gasa, el sangrado no se suspende; lo único que sucede es que la sangre no escapa por la vía normal en la parte superior del alveolo, sino que se produce una hemorragia, intratisu--

lar y forma un hematoma, puede incluso haber peligro de muerte si la infiltración afecta los distintos planos del cuello y llega a cerrar las vías respiratorias. Las férulas se deben emplear en conjunto con la terapéutica local o general para lograr la formación del coágulo.

TROMBINA CON SURGICEL.

El alveolo dental es rellenado con este preparado ejerciendo presión. Ya formado el coágulo y el sangrado ha cesado, se coloca un vendaje bucal de "orahesive" el cual cubre totalmente la herida protegiéndola de la irrigación de la lengua, los alimentos, etc., permitiendo que la zona esté más seca.

GELFOAM COMBINADO CON POLVO DE TROMBINA.

Con este material se llena la cavidad alveolar pero debe empacarse directamente en ella. Se utiliza sutura para mantener la preparación en su sitio y aproximar los extremos de la herida.

Algunos autores opinan que no es recomendable llenar la cavidad ósea con este preparado, porque observaron --

que existía proliferación excesiva del coágulo con tendencia a presentar exudado. Cuando se coloca una férula de acrílico el intermediario entre ésta y la mucosa es el Gelfoam con -- trombina.

TROMBINA TOPICA.

Esta substancia puede ser humana, de conejo o de -- borrego, siendo preferible utilizar la de conejo o borrego-- ya que es menos riesgoso la transmisión de la hépatitis.

Para su colocación deben de juntarse los coágulos-- acumulados y ponerlos sobre la lesión.

CELULOSA OXIDADA CON CARBONATO DE SODIO Y TROMBINA BOVINA.

Este preparado se coloca después de limpiar el alveolo dental, es muy importante la eliminación de toda la -- sangre parcialmente coagulada o la fibrina, ya que impide la acción de la trombina.

Después de protegerse mecánicamente el apósito pa-- ra evitar que la coagulación se destruya.

PROTESIS INMEDIATA.

Este aparato nos ayuda a mantener un apósito qui--

rúrgico en su sitio, además no presenta puntos de presión se
veros.

La ventaja principal de la prótesis inmediata ra--
dica en que restituye la función.

ESPONJA EMBEBIDA EN PLASMA O SANGRE FRESCA.

En caso de emergencia y cuando los materiales an--
tes mencionados no están al alcance del Cirujano Dentista, -
éste puede usar la esponja embebida de plasma o sangre fres-
ca.

COMPRESAS HEMOSTATICAS ABSORBIBLES.

Como la fibrina humana y la espuma de fibrina.

TAPONAMIENTO CON YESO.

Este es un método sencillo que puede emplearse ---
cuando se prefabrican férulas de acrílico.

TAPONAMIENTO CON CEMENTO QUIRURGICO.

Como el Kirkland o de Ward, los cuales están com--

puestos a base de óxido de zinc y eugenol, o también los preparados a base de guayacol.

VENENO DE VIBORA DE RUSSEL.

Este veneno se puede usar como agente local por su acción coagulante.

SUSSTITUTOS DEL FACTOR VIII Y FACTOR IX.

El factor VIII (GAH) es inestable, por lo que el plasma debe emplearse pronto después de recoger la sangre de un donador, o centrifugarse en frío y congelarse mientras es té fresco.

En la actualidad, el vehículo más común para lo---grar cifras aceptables de GAH en hemofílicos antes de las intervenciones es probablemente el plasma fresco.

Tiene varios inconvenientes, uno de ellos, es que puede transmitir la hepatitis.

Es altamente antigéno, pues contiene todas las proteínas de la sangre con excepción de las de los glóbulos ro-

jos.

En los pacientes que necesitan mucha GAH (pacientes que presentan en su sangre inhibidores de la GAH). Pueden presentar problemas de hipovolemia e insuficiencia cardíaca congestiva, por ésta razón se han preparado concentrados de GAH a partir del plasma fresco.

Quizá la manera más sencilla de lograr estos concentrados sean los crioprecipitados de GAH, pueden obtenerse en cualquier banco de sangre, al enfriar plasma fresco hasta que se forme un precipitado blanco, este precipitado representa GAH relativamente puro, luego el banco de sangre puede emplear el plasma para otros pacientes que no sean hemofílicos, lo que reduce los costos; el único inconveniente real del crioprecipitado es que no se conoce exactamente su potencia.

En individuos normales, la GAH puede ir de 50 al 150% y también que debe conservarse en un congelador.

La cantidad de GAH que se encuentra en una unidad de plasma (300 ml.), puede administrarse como crioprecipitados en un volumen de 15 ml. Después de descongelarse y sus--

pende en solución salina fisiológica.

Existen en el comercio precipitados de GAH obtenidos con glicina; son más caros que los crioprecipitados, pero su ventaja radica en que sólo necesitarán refrigeración du rante su almacenamiento, en lugar de congelación como los -- crioprecipitados; además se han sometido a ensayos y se con ce su potencia, existen dos tipos de concentrados de GAH pre cipitado por glicina. Los ordinarios y los de alta potencia.

Los ordinarios contienen, en 30 ml., la misma cantidad de GAH que son 300 ml. de plasma normal. Los de alta potencia la GAH de 300 ml. de plasma en un volumen inferior a 3 ml. Esta segunda variedad es especialmente útil para el tratamiento de pacientes con inhibidores de la GAH, cuya san gre puede existir una cantidad de inhibidores tal que requeriría de 150 unidades de plasma fresco para alcanzar los niveles terapéuticos (50x100) de GAH, evidentemente lo imposible es aplicar demasiado plasma fresco.

SUTURAS.

Existen divergencias acerca del uso de las suturas, que dependen, al parecer, de cada caso en particular; por --

una parte, la aproximación de los tejidos mediante suturas, suele contribuir a proteger el coágulo.

Por otra parte, las suturas tienden a desplazarse ligeramente por acción de la lengua y de los músculos buccinadores y no es raro que sangren los puntos de sutura.

En ciertas zonas (como heridas de la lengua), es casi inevitable aplicar puntos de sutura, en estos casos deben de ser lo más pequeños posibles, deben introducirse con una aguja atraumática y su número debe ser el mínimo para -- proteger el coágulo y aproximar los tejidos, en fin, las suturas deberán de conjugarse con la terapéutica coagulante local o general.

LA CIRUGIA BUCODENTOMAXILAR EN EL PACIENTE HEMOFILICO.

La cirugía bucodentomaxilar es el tratamiento ---- odontológico del paciente con hemofilia que representa un es fuerzo en conjunto por parte del cirujano dentista y el médi co (en este caso el hematólogo) encargado de la atención del paciente y debe llevarse a cabo o realizarse en un hospital.

Los pacientes hemofílicos pueden operarse siem---

pre y cuando se practique en los centros hospitalarios, donde se aseguren las reservas adecuadas de crioprecipitados y concentrados para la protección del paciente de hemorragias peligrosas, en todos los casos es necesario asegurar la protección hemostática que impide que el factor faltante descienda por debajo del 30%.

La duración del tratamiento se prolonga a cada caso en particular, como son:

8 días para una cicatrización de mucosa.

10 días para una cicatrización cutánea muscular.

15 días para una cicatrización tendinosa.

21 días para una cicatrización ósea.

Las extracciones dentales constituyen una intervención quirúrgica, el tratamiento general suele ser imprescindible, el tratamiento local es necesario y en ocasiones suficiente, se logra el taponamiento del alveolo con una mecha reabsorbible en una solución de trombina.

Recientemente un grupo de investigadores ha logrado un descubrimiento fabuloso, la reproducción en laboratorio del factor VIII humano, "una sustancia que permitirá venir definitivamente la forma más corriente de la hemofilia".

Este importante trabajo fue realizado por la Sociedad Norteamericana Genentech, especializada en las técnicas de ingeniería genética, el resultado obtenido por estos científicos es muy notable ya que presenta dos ventajas de gran valor, una en el plano médico y la otra de carácter económico.

En el área médica porque se trata de una sustancia totalmente purificada; actualmente el factor VIII que se utiliza es producido a partir de donaciones de sangre y a menudo es transmisora de infecciones, como la hepatitis viral.

En el aspecto económico, el producto obtenido por manipulación genética será de un costo bastante inferior al actual.

Esta investigación permitirá efectuar progresos -- en el análisis de las bases moleculares de la hemofilia. Y -- proporciona la posibilidad de efectuar la detección precoz de la enfermedad, en el embarazo de mujeres con antecedentes familiares.

Previamente la firma francesa Transgene había anunciado la producción por clonaje del factor IX de la coagulación, ambas aportaciones permitirán cubrir las dos principales anomalías que originan la hemofilia.

CAPITULO IX.COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS DEL PACIENTE HEMOFILICO.

En ocasiones las transfusiones de plasma o de los crioprecipitados pueden producir reacciones alérgicas en los pacientes tratados con estos concentrados, así como presentar calosfríos intensos o picazón generalizada con aparición de grandes ronchas o manchas rojizas en todo el cuerpo, el centro hospitalario con experiencia en el manejo de estos casos dará los primeros auxilios en forma inmediata y valorará la conveniencia o no de consultar al hematólogo.

Tanto los crioprecipitados como los concentrados se obtienen de grandes mezclas de plasmas donados por diferentes personas, algunas ocasiones se puede transmitir la hepatitis por un virus que se localiza en la sangre de alguna persona que haya donado sangre. La mayoría de los hemofílicos adultos han presentado ésta clase de enfermedad con síntomas como:

Cansancio y debilidad, coluria (orina como coca-cola), acolia (defecación blanquecina) e ictericia (tinte amarillo de piel y mucosas).

La peor complicación que puede presentar el trata-

miento del paciente con hemofilia es la aparición de una sustancia en la sangre llamada inhibidores o anticoagulantes -- circulantes.

Se desconoce exactamente el por qué, pero sólo un 10% de todos los pacientes presentan inhibidores, el resto no.

Estos inhibidores, que se presentan en el 10% de los casos no tiene relación con la clase de tratamiento empleado, ya sea en la sangre, plasma, crioprecipitados o concentrados; en hemofilia leve casi no se observan inhibidores. La mayoría de los casos se presentan en la hemofilia severa o grave y aparece el cualquier edad, aunque con mayor frecuencia en los pacientes jóvenes.

La explicación del por qué los pacientes presentan los inhibidores, es que estos pacientes hemofílicos carecen de una sustancia específica, de una proteína de la coagulación.

Sin saberse con exactitud el por qué, el organismo de algunos hemofílicos "desconocen" esta sustancia en un momento dado y formar otra sustancia que actúe en contra de-

aquella proteína de la coagulación.

Por ésta razón el tratamiento de pacientes con inhibidores se transforma totalmente, pues ya no se les puede administrar plasma, crioprecipitados ni concentrados y los episodios hemorrágicos, leves o discretos deban tratarse sólo con reposo, inmovilización y hielo local. Solo cuando el sangrado sea muy grave y esté en peligro la vida del paciente, se tomarán medidas heroicas, como cambio de sangre y administración de enormes cantidades de crioprecipitados y concentrados y de algunas sustancias muy peligrosas para tratar de detener la hemorragia y salvar la vida del paciente hemofílico.

Los accidentes de sobrecarga circulatoria constituyen el precio que se paga por la utilización de productos no concentrados como la sangre y el plasma en particular en el niño.

Como consecuencia de los repetidos episodios de sangrado en los músculos y en las articulaciones, es en estos sitios donde vamos a tener con más frecuencia las complicaciones de la enfermedad, los músculos pierden fuerza, tono y se adelgazan.

Las articulaciones se ensanchan, se engruesan y -- pierden su función, pierden su movilidad normal y con fre--- cuencia las rodillas y los codos no pueden flexionarse co--- rrectamente y por ello las alteraciones de la marcha apare--- cen precozmente en forma de renquera, con rodillas en fle--- xión permanentemente y con otros defectos de los pies.

Para evitar esas complicaciones, que presentan ca--- si todos los pacientes hemofílicos adultos, insistimos que - durante el desarrollo, los niños de 6 a 16 años de edad de--- ben efectuar mucha gimnasia, bastante ejercicio, mucho depor--- te no peligroso, para tener músculos fuertes, con articula--- ciones bien protegidas y con ello disminuir los hematomas y las hemorragias y sus lógicas consecuencias.

CAPITULO X.CONCLUSIONES.

El tratamiento de los pacientes hemofílicos en el consultorio dental puede efectuarse si se les ha premedicado adecuadamente; dependiendo también de la gravedad de la enfermedad, así como de los conocimientos y destreza que tenga el Cirujano Dentista sobre dicha discrasia sanguínea.

Estos pacientes no son problema, el problema es el desconocimiento de la enfermedad.

Esta premedicación se realizaba anteriormente con crioprecipitados o transfusión sanguínea total; en la actualidad se efectúa después de valorar clínicamente al paciente y sus antecedentes familiares (padres y hermanos), además de los estudios de laboratorio pertinentes; estableciéndose de esta manera un adecuado plan de tratamiento.

Considerando los descubrimientos más recientes es posible afirmar que el tratamiento odontológico a este tipo de pacientes puede realizarse en el consultorio dental. Además, ahora es posible detectar precozmente la hemofilia -desde el embarazo-, siendo esto de gran utilidad para los afectados por esta enfermedad.

Los conocimientos que acerca del problema posea el Cirujano Dentista será de gran ayuda para el paciente en --- cuestión, estableciéndose una relación de beneficio entre am bos, tanto en el aspecto orgánico como el psicológico.

La destreza del Odontólogo es muy importante, ya - que de esta y de sus conocimientos sobre la enfermedad (Hemo filia) dependerá el éxito del tratamiento que realice.

Si el Cirujano Dentista no se siente capaz para -- realizar el tratamiento a estos enfermos, será de gran ayuda remitirlo a un centro hospitalario adecuado, para no correr- ningún riesgo desagradable.

BIBLIOGRAFIA.

- 1.- Correa, Pelayo; Arias, Stella, J.; Pérez, Tamayo, R.; Texto de Patología. 2a. Edición. Editorial La Prensa-Médica Mexicana. México. 1981.
- 2.- Eger, M.; y Gedigh, P.: Manual de Patología General y Anatomía Patológica, 30a. Ed. Cientificomedico, 1979.
- 3.- Farreras, Valentí, P.; y colaboradores.; Medicina Interna. Tomo II. 9a. Edición. Editorial Marín. México. 1978.
- 4.- Hamilton, W.J.; Boyd, J.D.; y Messman, H.W.: Embriología Humana, 4a. Edición. Editorial Intermédica. 1975.
- 5.- Harper, A.H.: Manual de Química Fisiológica. 5a. Edición. Editorial El Manual Moderno. México. 1976.
- 6.- Jorgensen, N.B.; Hyden, J.; Anestesia Odontológica. - 3a. Edición. Editorial Interamericana. 1982.
- 7.- Lynch, M.A.: Medicina Bucal. 7a. Edición. Editorial Interamericana. México. 1981.
- 8.- Métodos de Laboratorio. 2a. Edición. Editorial Interamericana. México. 1972. pp. 806-845
- 9.- Opitz & Schmid.: Enciclopedia Pediátrica. Tomo VI. -- Editorial Morata. 1967.
- 10.- Pens, A.P.: Patología y Clínicas Médicas. Tomo V. Editorial Salvat. 1976.

- 11.- Prichard, F.J.: Enfermedad Periodontal Avanzada. Editorial Labor. Madrid. 1977.
- 12.- Robbins, S.L.; Patología Básica. 2a. Edición. Editorial Interamericana. México. 1979. pp. 391-400
- 13.- Zegarelli, E.V.; Kutscher, H.A.; Hyman, A.G.: Diagnóstico en Patología Oral. 4a. Reimpresión. Editorial -- Salvat. 1981.
- 14.- Index to Dental Literature.

REVISTAS-DIARIOS

- 1.- Alling, Ch. C.; Allings, R.D.; Hemorragias y Heridas. Clínicas Odontológicas de Norteamérica. Vol. 1. Editorial Interamericana. México. 1982.
- 2.- Associated France Press (A.F.P.); "Descubren Investigadores Franceses una Sustancia que Cura la Hemofilia" Diario El Universal. México, D.F., Junio 18, 1984.
- 3.- Lucas, N.O.: Clínicas Odontológicas de Norteamérica.- Editorial Interamericana. México. 1975.
- 4.- Sto. Enc.: Estomatologie Odontologie. Vol. 3, 22050