

246
2y



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

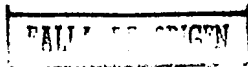
EMERGENCIAS MEDICO-DENTALES
HEMOFILIA

T E S I S I N A
Que para obtener el Título de
CIRUJANO DENTISTA
p r e s e n t a
RICARDO RUIZ ORDOÑEZ



MEXICO, D. F.

1991





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

I N D I C E

| | |
|--|----|
| 1.- Introducción | 1 |
| 2.- Fisiología de la hemostasia. | 3 |
| 2.1.- Definición de hemostasis | 3 |
| 2.2.- Acontecimientos y objetivos de la coagulación. | 3 |
| 2.2.1.- Vía extrínseca. | 6 |
| 2.2.2.- Vía intrínseca. | 7 |
| 2.3.- Prevención de la coagulación en sitios norma-- les. | 11 |
| 2.4.- Fibrinólisis. | 12 |
| 3.- Definición de hemofilia. | 13 |
| 4.- Diagnóstico. | 14 |
| 5.- Fisiopatología. | 17 |
| 5.1.- Posibilidades genéticas. | 18 |
| 6.- Características clínicas. | 22 |
| 7.- Tratamiento. | 25 |
| 7.1.- Preparados y dosis | 27 |
| 7.2.- Problemas especiales | 29 |
| 7.3.- Seguridad en los productos sanguíneos de repo-- sición. | 32 |
| 8.- Curso y pronóstico | 34 |
| 9.- Diagnóstico diferencial | 35 |

| | |
|---|----|
| 10.- Tratamiento dental en el hemofílico. | 40 |
| 10.1.- Odontología preventiva | 40 |
| 10.2.- Profilaxis bucal | 42 |
| 10.3.- Terapia para el control del dolor | 43 |
| 10.4.- Tratamiento restaurador dental | 45 |
| 10.5.- Terapia pulpar. | 46 |
| 10.6.- Atención ortodóntica | 47 |
| 10.7.- Dientes primarios en exfoliación | 47 |
| 10.8.- Procedimientos quirúrgicos bucales | 48 |
| 11.- Conclusiones | 49 |
| 12.- Bibliografía | 51 |

INTRODUCCION

El cuidado de un paciente empieza por el intento de determinar la naturaleza de su enfermedad mediante un minucioso interrogatorio y una exploración completa, lo cual no siempre es fácil de llevar a cabo, y en muchas ocasiones determina un verdadero reto en que la sagacidad del odontólogo se pone a prueba.

Es importante considerar que los padecimientos hematológicos primarios son poco frecuentes y que la mayoría de las veces las alteraciones del tejido hematopoyético se presentan como repercusión de patologías primarias de otros órganos o sistemas. En base a esto resulta primordial la semiología minuciosa de todos y cada uno de los síntomas y signos que aparentan ser de origen hematológico.

Al valorar al paciente con antecedentes de enfermedad hemorrágica o de sangrado persistente tras operaciones dentales. previous, deben investigarse en forma cuidadosa sus antecedentes heredofamiliares y personales patológicos.

Los trastornos hereditarios de la coagulación sanguínea se deben a la síntesis deficiente de un factor específico de la coagulación o a la síntesis de una molécula disfuncional. Si

bien estos trastornos no son comunes, han permitido obtener una gran cantidad de información acerca de la coagulación. La deficiencia del factor VIII (hemofilia clásica) se observa en -- aproximadamente una de cada 10.000 personas y la enfermedad de von Willebrand es algo más frecuente; la deficiencia del factor IX se observa en una de cada 50.000 personas y los demás defectos de la coagulación son raros (menos de 1 cada millón de habitantes).

HEMOSTASIA Y COAGULACION SANGUINEA.

Hemostasis significa detención de la pérdida de sangre.

La hemostasia se logra por diversos mecanismos:

- 1) Espasmo vascular
- 2) Formación de un tapón de plaquetas (coágulo blanco)
- 3) Coagulación de la sangre y,
- 4) Crecimiento del tejido fibroso para cerrar permanentemente la abertura creada en el vaso.

Mediante estos mecanismos se logran los siguientes objetivos:

- 1) Mantener la integridad vascular
- 2) Evitar la extravasación espontánea de la sangre.
- 3) Mantener el estado óptimo de fluidez de la sangre
- 4) Detener una hemorragia cuando se ha producido una lesión.
- 5) Limitar el proceso de coagulación al sitio requerido
- 6) Disolver el coágulo una vez que ha cumplido su función

Esto se puede lograr gracias a los vasos, las plaquetas y diversos sistemas de proteínas plasmáticas.

Espasmo vascular. Inmediatamente después de que un vaso-

recibe una lesión, debido a reflejos nerviosos y espasmo miogénico local, las paredes del mismo se contraen; esto reduce espontáneamente el flujo de sangre. Cuando mayor es el traumatismo que sufre el vaso, mayor la intensidad del espasmo.

Formación del tapón de plaquetas. El segundo acontecimiento en la hemostasis es un intento de las plaquetas para taponear el desgarramiento de los vasos. Cuando entran en contacto con una superficie mojada, como las fibras colágenas de la pared vascular, empiezan a hincharse; adoptan formas irregulares con muchas prolongaciones irradiando de sus superficies; se vuelven viscosas, de manera que se pegan a las fibras colágenas, y secretan grandes cantidades de ADP. El ADP, a su vez, actúa sobre las plaquetas vecinas para activarlas, y la adhesividad de estas plaquetas hace que se adhieran a las activadas originalmente. En consecuencia, a nivel de cualquier desgarramiento de un vaso, la colágena expuesta de los tejidos subendoteliales desencadena un círculo vicioso de activación de un número creciente de plaquetas, estas se acumulan para formar el tapón de plaquetas. Es un tapón muy laxo, pero suele bloquear con éxito la pérdida de sangre si la abertura vascular es pequeña.

Si el desgarramiento producido en el vaso es pequeño, el tapón de plaquetas puede impedir la pérdida de sangre por completo;

si el desgarro es grande se necesita además que la sangre se coagule para interrumpir la hemorragia.

Coagulación de la sangre. El coágulo empieza a desarrollarse en plazo de 15 a 20 seg. si el traumatismo ha sido intenso, en 1 a 2 min. si ha sido pequeño.

Se han descubierto más de 30 sustancias diferentes que afectan la coagulación de la sangre, presentes en ella y en tejidos; unas estimulan la coagulación y se llaman procoagulantes otras inhiben la coagulación y se llaman anticoagulantes. Que la sangre coagule o no depende de un equilibrio entre estos dos grupos de sustancias.

Normalmente predominan los anticoagulantes, y la sangre sigue sin coagular, pero cuando se rompe un vaso la actividad de los procoagulantes en la zona lesionada es mucho mayor que la de los anticoagulantes y se desarrolla el coágulo.

Casi todos los investigadores en el campo de la coagulación sanguínea están de acuerdo en que ésta ocurre en tres etapas principales:

En primer lugar, se forma una sustancia denominada activa-

dor de protombina en respuesta a la rotura del vaso o la lesión de la propia sangre.

En segundo lugar, el activador de protombina cataliza la conversión de protombina a trombina.

En tercer lugar, la trombina actúa como enzima para convertir el fibrinógeno en hilos de fibrina, que incluyen glóbulos rojos y plasma, para formar su propio coágulo.

Hay dos formas principales en las que puede formarse el activador de protombina: por vía extrínseca y por vía intrínseca. En ambas vías tienen un papel importante diferentes proteínas del plasma, junto con los factores de la coagulación que en su mayor parte son formas inactivas de enzimas proteolíticas.

Mecanismo extrínseco. Empieza cuando la sangre entra en contacto con tejidos traumatizados y tiene lugar según las siguientes tres etapas.

1) Liberación de factor tisular y fosfolípidos tisulares. El tejido traumatizado libera dos factores: a) factor tisular, una enzima proteolítica, y b) fosfolípidos tisulares, principalmente de las membranas de las células tisulares.

2) Activación del factor X para formar factor X activado (Xa) — papel del factor XII y del factor tisular. La enzima-proteolítica del factor tisular forma complejos con el factor VII de coagulación y este complejo en presencia de fosfolípidos tisulares actúa sobre el factor X para formar Xa.

3) Efecto del factor Xa para formar activador de protombina — papel del factor V. El factor Xa inmediatamente forma complejo con los fosfolípidos tisulares y con el factor V. para que en presencia de iones calcio formen el complejo denominado activador de protombina. En unos cuantos segundos éste rompe la protombina para formar trombina.

4) Acción de la trombina sobre el fibrinógeno para producir fibrina.

Mecanismo intrínseco. Empieza con el traumatismo a la propia sangre y se producen las siguientes reacciones en cascada.

1) Activación del factor XII y liberación de los fosfolípidos de las plaquetas por traumatismo a la sangre.

Cuando el factor XII se perturba, como ocurre cuando entra en contacto con la colágena, adopta una nueva configuración que

lo convierte en una enzima proteolítica denominada factor XIIa.

Simultáneamente el traumatismo de la sangre también lesiona las plaquetas, bien sea por adherencia a la colágena o a una superficie mojable (ó por lesión en otras formas), y esto libera fosfolípidos de plaquetas llamada frecuentemente factor III-de plaquetas.

2) Activación del factor XI, El factor XII activado actúa sobre el factor XI para activarlo.

3) Activación del factor IX por factor XIa. El factor XIa en presencia de calcio actúa sobre el factor IX y forma IXa.

4) Activación del factor X — papel del factor VIII. El factor IXa, junto con el factor VIII, el factor III plaquetario y en presencia de calcio, forman un complejo para activar al factor X. Cuando hay poco factor VIII o pocas plaquetas esta etapa resulta deficiente.

5) Acción del factor Xa para formar activador de protombina — papel del factor V. Esta etapa en la vía intrínseca es esencialmente la misma que la última etapa de la vía extrínseca. El factor Xa se combina con el factor V, el factor III pla

quetario y calcio, para constituir el complejo llamado activador de protombina. La única diferencia es que los fosfolípidos en este caso provienen de las plaquetas traumatizadas, más bien que de los tejidos traumatizados. El activador de la protombina, inicia al cabo de unos segundos la rotura de la protombina para formar trombina.

Excepto por las dos primeras etapas de la vía intrínseca se necesitan iones calcio para proseguir todas las reacciones. En ausencia de calcio no tienen lugar las reacciones de la coagulación. En el cuerpo vivo la concentración de ion calcio nunca cae por debajo de valores suficientes, ya que antes de que la concentración de ion calcio pueda alcanzar este valor bajo, la concentración reducida de iones calcio mata a la persona.

Al final de cualesquiera de los dos mecanismos, la trombina que se ha formado actúa sobre el fibrinógeno formando moléculas de fibrina, que tienen la capacidad de polimerizarse con otras moléculas de fibrina y en unos segundos forman hilos de fibrina que forman el retículo del coágulo.

En las etapas iniciales de esta polimerización, los filamentos de fibrina no están unidos transversalmente entre sí y el coágulo es débil. Sin embargo, en los siguientes minutos el

factor estabilizador de la fibrina (FXIII), es activado por la trombina, para que actúe como enzima y produzca iones covalentes transversales entre los filamentos vecinos de fibrina, contribuyendo a la fuerza tridimensional de la fibrina. La red de fibrina aprisiona dentro de ella glóbulos sanguíneos, plaquetas y plasma. Los hilos de fibrina se adhieren a las superficies lesionadas de los vasos sanguíneos; así el coágulo se fija a las aberturas vasculares e impide la pérdida de sangre. Pocos minutos después el coágulo empieza a retraerse y exprime la mayor parte del plasma en 30 a 60 minutos. Cuando el coágulo se retrae, los bordes del vaso sanguíneo desgarrados se reúnen y pueden ser invadidos por fibroblastos que más tarde forman tejido conectivo en todo el coágulo, esto empieza pocas horas después de formarse el coágulo, y la organización completa del coágulo en tejido fibroso en plazo de 7 a 10 días en lo que llamaríamos crecimiento del tejido fibroso para cerrar permanentemente la apertura creada en el vaso.

Bloqueo del crecimiento del coágulo: cuando se produce el coágulo, el flujo de la sangre se lleva la trombina y otros procoagulantes liberados durante el proceso de la coagulación, alejándolos tan rápidamente que su concentración no puede aumentar con rapidez para fomentar mayor coagulación.

Prevención de la coagulación sanguínea en el sistema vascular normal:

Factores de la superficie endotelial: los dos factores más importantes son la lisura del endotelio, que impide la activación de contacto del sistema de coagulación intrínseca, y una capa monomolecular de proteína cargada negativamente que repele los factores de coagulación en las plaquetas. Cuando la pared endotelial es lesionada se pierde su lisura y su carga eléctrica negativa.

Acción antitrombina de la fibrina y del cofactor antitrombina-heparina: los anticoagulantes más importantes que hay en la sangre son los filamentos de fibrina que se forman durante la coagulación y una globulina alfa llamada antitrombina III o cofactor antitrombina-heparina.

Cuando se forma el coágulo, del 35 al 90% de la trombina producida es absorbida por los hilos de fibrina, esto impide la difusión de la trombina hacia el resto de la sangre. La protombina que no se absorbe se combina con antitrombina III, y ésta bloquea el efecto de la trombina sobre el fibrinógeno e inactiva la trombina unida durante los siguientes 12 a 20 min. Los complejos de antitrombina-- trombina, son destruidos posteriormen-

te por macrófagos.

La heparina impide la coagulación de la sangre al combinarse con la antitrombina y acelera el proceso de unión con la trombina mil veces más rápido. Cuando llega a haber exceso de heparina la trombina se elimina de la sangre casi instantáneamente. Este complejo (AT-H), reacciona en forma similar con otros factores de coagulación activados, específicamente sobre los factores XII, XI, IX y X.

FIBRINOLISIS.

El sistema fibrinolítico se encarga de disolver el coágulo que se ha formado, el precursor es el plasminógeno y cuando se activa libera la enzima plasmina que desintegra el coágulo. Los tejidos y la sangre contienen sustancias que pueden activar el plasminógeno en plasmina, incluyendo 1) trombina; 2) factor-XIIa; 3) enzimas lisosómicas de tejidos dañados, y 4) factores del endotelio vascular.

Los estreptococos producen una sustancia llamada estreptocinasa que también actúa sobre el plasminógeno para producir plasmina. En la orina está el activador llamado urocinasa, que tiene importancia para la lisis de coágulos que se desarrollan en el sistema urinario.

DEFINICION:

Este es el trastorno clásico de la primera etapa de la coagulación. Es una enfermedad hereditaria caracterizada por una tendencia a las hemorragias espontáneas y traumáticas por la deficiente coagulabilidad de la sangre; es exclusiva del sexo masculino, pero se transmite por una madre portadora. Existen dos formas de hemofilia: A) (deficiencia del factor XIII) y hemofilia B) (deficiencia del factor IX). Las dos muestran idénticas manifestaciones clínicas, anomalías de las pruebas de laboratorio y una transmisión genética ligada al sexo. Se requieren ensayos de factores específicos para distinguir entre ambas.

DIAGNOSTICO

El diagnóstico se efectúa en el laboratorio después de ser sospechado por los síntomas clínicos y los antecedentes familiares.

Debemos realizar una historia clínica completa y un examen físico minucioso. La hemofilia puede sospecharse en base al -- sexo del paciente, antecedentes familiares (en un 25 a 30% de los hemofílicos no hay antecedentes), edad de inicio y tipo de sangrado. Puede hacerse un árbol genealógico mientras se realiza el interrogatorio.

Podemos incluir las siguientes preguntas dentro de nuestro interrogatorio:

- ¿Qué tan larga es la historia de las hemorragias?
- ¿Se han observado los episodios de sangrado desde la infancia o es de inicio reciente?
- ¿Cuántos episodios previos ha habido?
- ¿Bajo cuáles circunstancias se produjo la hemorragia?
- ¿Se ha presentado después de operaciones de cirugía menores como la amigdalectomía o extracciones dentales?
- ¿Ha ocurrido posteriormente ha caídas o a la participación

en deportes que ha habido choques?

¿Cuál ha sido la duración del episodio de sangrado?

¿Cuál es el tipo o carácter del sangrado?

Hematomas, equimosis o hemartrosis en el sitio de algún --
traumatismo orientan hacia la hemofilia.

La comercialización de la medicina en la época actual, - -
trae aparejada una serie de conductas y hábitos no deseables, -
como la automedicación, la extraordinaria facilidad para adquirir
medicamentos desde simples analgésicos hasta estimulantes -
del sistema nervioso central, puede tener efectos nocivos sobre
el tejido hematopoyético.

El desempeño de la actividad diaria es un concepto impor--
tante para establecer la gravedad de la enfermedad. El crite--
rio más usado va desde que el paciente puede llevar a cabo su -
actividad diaria sin ningún cuidado en especial, hasta la inca--
pacidad de cuidarse a si mismo y requiere cuidados especiales -
con progresión rápida de la enfermedad.

La gignorragia es también un síntoma frecuente, tanto en
los procesos purpúricos como en la deficiencia de factores de
la coagulación del tipo de la hemofilia.

Las hemartrosis producen dolor articular intenso, con imposibilidad para la movilización.

Datos para el diagnóstico de laboratorio:

Hemograma: anemia sólo en las fases posthemorrágicas. Leucocitosis y trombocitosis posthemorrágica.

Prueba del brazal: normal

Tiempo de sangría: normal

Tiempo de protombina: normal, pero menor consumo de protombina.

El examen característico es la medición del tiempo de coagulación, que en los hemofílicos resulta marcadamente prolongado. La retracción del coágulo esta disminuída y afecta sólo -- a una parte del mismo. Hay hemofílicos que presentan un tiempo de coagulación normal.

Si se sospecha de hemofilia deben hacerse estudios de laboratorio específicos del factor VIII que se encuentra disminuído.

Orina: puede hallarse hematuria.

Heces: puede hallarse sangre en las heces.

FISIOPATOLOGIA (GENETICA).

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

Las posibilidades genéticas de este trastorno se indican mediante símbolos y esquemas. Se utiliza para el varón XY, y para la hembra XX. Para que nazca un varón el progenitor masculino debe contribuir con el cromosoma Y, mientras que la madre contribuye con el X. Los genes específicos suelen señalarse mediante índices altos. Un gen dominante se indica con una letra mayúscula, un gen recesivo con una letra minúscula.

El gen anormal responsable de la deficiencia de factor VIII es recesivo y se indica con la letra minúscula h. El gen normal dominante con una H. Una mujer normal sería $X^H X^H$. La portadora hembra sería $X^H X^h$. La portadora suele no tener síntomas, ya que la distribución al azar originaría por lo menos que el 50% de los cromosomas X fueran X^H en las células somáticas. El cromosoma del varón (el Y) no lleva este gen, y no tiene H ni h. Que un niño varón sufra deficiencia del factor VIII, o -

no depende enteramente del caracter del cromosoma X que ha de recibir de la madre.

POSIBILIDADES GENETICAS.

Familia normal sin deficiencia de factor. Todos los hijos son normales. (fig. 1).

Unión de un varón normal con una mujer portadora, puede resultar en un varón hemofílico o una hembra portadora, y también en un hijo normal de cualquiera de los dos sexos. (fig. 2).

Resultados de la unión de un varón con deficiencia de factor VIII con una mujer normal. Todas las hijas serán portadoras, ya que el único cromosoma X del varón es el que debe contribuir a llevar el gen anormal. Por otra parte, ninguno de los hijos varones puede tener hemofilia, ya que un varón sólo debe recibir el cromosoma X de la madre normal. (fig. 3).

Resultados de la unión de un varón con deficiencia de factor VIII y una hembra portadora. Durante años no se aceptaba la posibilidad de que una mujer pudiera sufrir deficiencia del factor VIII, pero actualmente ya se han publicado varios casos bien documentados de ello. La hija de una unión como la señala

da recibiría X^h del varón con deficiencia de factor VIII, y el segundo X^h de la madre portadora. Pueden tener hija portadora. Pueden tener hijo con deficiencia del factor VIII o sin ella. - (fig. 4).

Unión de un varón normal con una mujer que sufre deficiencia del factor VIII. Todos los hijos varones recibirían X^h de la madre, mientras que todas las hijas recibirían X^H del padre, además del X^h de la madre. Por lo tanto, todos los varones tendrían deficiencia de factor VIII y todas las mujeres serían portadoras. (fig. 5).

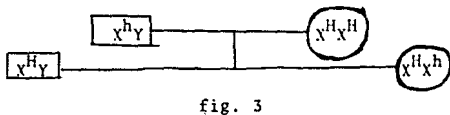
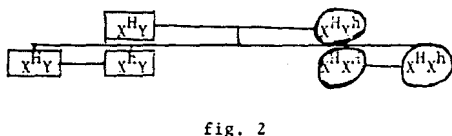
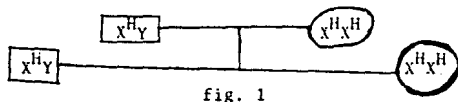
La unión de un hombre y una mujer, ambos con deficiencia de factor VIII, probablemente nunca se halla producido, excepto en animales de laboratorio. Todos los hijos de tal unión sufrirían deficiencia del factor VIII. (fig. 6).

Como hay pacientes hemofílicos sin antecedentes familiares del trastorno, se piensa que el número de mutaciones ha sido elevado.

La concentración de factor VIII en cada paciente es notablemente constante durante toda la vida.

Datos recientes sugieren que puede producirse disminución de la actividad del factor VIII como resultado de un cambio culitativo en la molécula del factor VIII, más que una deficiencia cuantitativa de la globulina.

En los siguientes esquemas el varón se indica con un rectángulo y la hembra con un círculo.



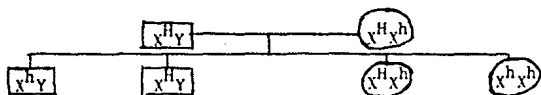


fig. 4

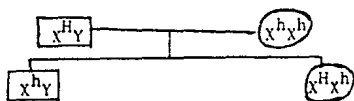


fig. 5

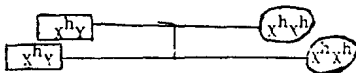


fig. 6

CARACTERISTICAS CLINICAS

En un tiempo, muchas personas nacidas con deficiencia de factor VIII morían en los primeros cinco años de vida, pero la disponibilidad de un servicio de transfusión adecuado ha sido importante para disminuir la mortalidad por este trastorno. Los hemofílicos con procesos no muy graves pueden llegar a la edad adulta antes de sufrir hemorragias importantes.

Los pacientes con deficiencia del factor VIII por lo general son identificados poco tiempo después del nacimiento, durante la circuncisión o a medida que el niño se desarrolla y comienzan a notarse hematomas de los tejidos blandos y hemartrosis.

El paciente con niveles del factor VIII menores del 1% de lo normal presentará hemorragias internas durante toda su vida. Los traumatismos mínimos pueden originar hemorragias tisulares extensas y hemartrosis que, si no se tratan correctamente, pueden producir deformidades musculoesqueléticas con cojera. La hemorragia en la base de la lengua con compresión de las vías aéreas puede suponer un peligro de muerte y requiere tratamiento de sustitución rápido y enérgico. Incluso un golpe trivial-

en la cabeza requiere tratamiento de sustitución profiláctico - para prevenir la hemorragia intracraneal.

En los pacientes con niveles del factor VIII en el 5% de - lo normal, la enfermedad puede pasar inadvertida hasta que el - paciente comienza a desarrollar una actividad deportiva o expe- rimenta una intervención quirúrgica. Raramente se presentan -- hemorragias espontáneas; las hemorragias se desarrollan en los- tejidos blandos y en las articulaciones, con menor frecuencia-- afectan las mucosas (a menos que exista lesión local). Sangra- rán intensamente (ocasionando incluso la muerte), tras una ciru- gía si no se tratan correctamente. Los traumatismos encefalo-- craneanos menores son capaces de inducir hemorragias graves del SNC que conducen a la muerte o incapacidad permanente.

Las hemartrosis por lo general afectan las articulaciones- mayores (rodillas, tobillos y codos), y la acumulación de san- gre en el espacio articular induce dolor intenso. Las hemorra- gias recurrentes en una misma articulación y la respuesta infla- matoria continúa a la hemartrosis dan lugar a necrosis, fibro- sis y contractura muscular y articular. Esta artopatía, degene- rativa crónica provoca dolor y puede ser difícil (tanto para el médico como para el paciente) diferenciarla de una hemorragia - articular recurrente. Las hemorragias en los tejidos blandos -

e intramusculares dan lugar a veces a una pérdida sanguínea significativa, sobre todo las que se producen en los muslos o en el retroperitoneo, y en esas zonas pueden desarrollarse seudquistes que se expanden y afectan los huesos u órganos vitales.

Algunos pacientes presentan una hemofilia con niveles del factor VIII en 10 a 25% de lo normal. Estos pacientes también pueden sangrar excesivamente tras intervenciones quirúrgicas o extracciones dentales.

TRATAMIENTO.

Después del diagnóstico debe darse a los pacientes o a sus padres instrucciones detalladas sobre atención, pronóstico y naturalidad hereditaria del trastorno. Deben tener atención psicosocial y evaluación odontológica y ortopédica periódicas. Los niños deben ser educados en una forma tan normal como sea compatible con la seguridad física, pues la invalidez emocional puede ser tan grave como la producida por la hemorragia. A medida que crecen es necesario alentar a los pacientes para que participen en deportes como natación o golf, y eviten aquellos en -- los que hay contacto corporal. Deberá buscarse una veccación -- que no sea por sí misma peligrosa. El objetivo es alentar a -- los pacientes a transformarse en adultos autosuficientes, de -- cuidar de sí mismos y llevar una vida tranquila. Los hemofli- cos no deben recibir inyecciones intramusculares; las inmunizaciones deberán darse mientras el paciente recibe tratamiento de sustitución del factor VIII.

Los pacientes con hemofilia deben evitar el empleo de AAS. El analgésico recomendado es el paracetamol. En algunos casos -- el dolor incapacitante producido por complicaciones musculoes- -- queléticas pueden requerir el uso juicioso del antiinflamatorio ibuprofen (no esteroide), que posee un efecto más transitorio y

menor que el AAS sobre la función plaquetaria. Es esencial una atención dental profiláctica para prevenir las extracciones dentales y cualquier cirugía dental. Todos los fármacos deben administrarse por V, oral o Iv: las intramusculares pueden causar grandes hematomas.

El empleo de desmopresina puede elevar temporalmente los niveles del factor VIII en los pacientes con hemofilia A leve (niveles basales del factor VIII del 5 al 10%) en los cuales se debe investigar la respuesta de los niveles plasmáticos de factor VIII a la desmopresina. Su administración a un paciente -- que responde, tras traumatismos menores o bien ante cirugía -- dental electiva, puede evitar o reducir la necesidad de tratamiento de sustitución. La desmopresina es uniformemente ineficaz en la hemofilia A grave.

El tratamiento de sustitución se basa en la elevación de la cifra antihemofílica (FAH) en la sangre del paciente y mantenerlo hasta que se logra la hemostasia. El tiempo medio de desaparición del FAH in vivo es de aproximadamente 12 horas. La efectividad del tratamiento se evalúa por la respuesta clínica. La corrección del TTP no es un indicador muy útil.

Preparaciones empleadas en el tratamiento de reposición.

El plasma fresco congelado contiene tanto factor VIII como IX. No obstante, a menos que se efectúe un recambio plasmático no se puede suministrar suficiente plasma completo a pacientes con hemofilia grave para elevar las concentraciones de factor VIII o IX a niveles que prevengan o controlen eficazmente los episodios de hemorragia. En consecuencia se han desarrollado la preparación de concentrados de plasma. Para el tratamiento de la hemofilia se dispone de 2 tipos de concentrados: el crioprecipitado y el concentrado de factor VIII liofilizado. El crioprecipitado contiene menos unidades de factor VIII por mililitro que el concentrado de factor VIII, pero es menos riesgoso dado que procede de un dador único y los concentrados son procesados a partir de material obtenido de múltiples dadores. La incidencia de hepatitis no A no B transmitida de este modo es elevada y muchos hemofílicos padecen hepatitis crónica persistente o activa.

El crioprecipitado se prepara a partir de donantes individuales empleando la técnica de congelación-descongelación que elimina el plasma descongelado antes de que se disuelvan los últimos cristales de hielo (que contienen factor VIII, factor vW y fibrinógeno). Las bolsas de crioprecipitado se almacenan congeladas y sus contenidos se disuelven en 10 ml de solución de NaCl al 0.9% antes de su uso. La actividad del factor VIII se-

expresa en unidades, definiéndose 1 U como la cantidad de factor VIII en 1 ml de plasma normal. Aunque la concentración de factor VIII en las bolsas individuales varía puede admitirse -- que una bolsa contiene 80 U de factor VIII al calcular el número de bolsas necesarias para el tratamiento de sustitución.

El concentrado de factor VIII liofilizado, preparado a partir de la unión de plasma de hasta 5,000 donantes, se almacena en botellas que aportan entre 250 y 1,000 U de factor VIII. El polvo se disuelve en 10 a 100 ml de disolvente estéril antes de su uso. Por cuestiones de comodidad, el concentrado de factor VIII liofilizado se ha utilizado ampliamente en especial en programas de atención doméstica, en los que los pacientes se inyectan a sí mismos el concentrado a la primera señal de hemorragia.

Cálculo de la dosis en el tratamiento de sustitución.

El nivel de factor VIII debe elevarse transitoriamente a -- alrededor de 0.5 U (30%) para proteger contra la hemorragia -- tras una extracción dental o para abortar una hemorragia articular reciente; a 0.5 U (50%) si ya se evidenciaba una hemorragia articular mayor o intramuscular, y a 1,0 U (100%) en hemorragias con peligro de muerte o antes de cirugía mayor. En episodios hemorrágicos que suponen un peligro de muerte o tras ciru-

gía deben administrarse infusiones repetidas al 50% de la dosis inicial calculada cada 8 a 12 h. para mantener niveles mayores de 0.5 U (50%) durante varios días.

Para la reposición del factor VIII, la dosis se calcula -- multiplicando el peso del paciente en kg por 44 y por el nivel de unidades deseado (para aumentar el nivel de factor VIII de un varón que pesa 68 kg desde 0 hasta 1 U/ml, la dosis necesaria sería $68 \times 44 \times 1$ o aproximadamente 3,000 U).

Debe administrarse el agente antifibrinolítico, ácido E-aminocaproico (EACA), 2.5 g 4/d durante una semana para prevenir hemorragias tardías tras una extracción dental u otras causas de traumatismos de la mucosa orofaríngea.

PROBLEMAS ESPECIALES.

Sangrado: para los episodios de sangrado más leve dese suficiente FAH concentrado para elevar las cifras plasmáticas de 30 a 50%. Por lo general no se necesita terapéutica posterior. En enfermos graves se deberá elevar la cifra a 75%, esta dosis puede tener que repetirse en lapso de 24 a 48 hrs.

Procedimientos quirúrgicos: Los pacientes se preparan, -- transfundiéndoles antes del acto quirúrgico, suficiente concen-

trado para alcanzar 75% de las cifras de FAH y mantener esta cifra hasta que cicatrice la herida.

El EACA puede constituir un adjunto valioso a la terapéutica. Darse 5g intravenoso 24 horas antes de la operación y luego 6 g intravenosa 4 veces al día durante 1 semana.

Hemartrosis: durante el episodio de sangrado, la articulación debe mantenerse en reposo, flexionada hasta una posición cómoda y de ser posible con aplicaciones locales de hielo, o con un entablillado protector. Si el dolor es intenso, puede hacerse necesaria la aspiración.

Tan pronto como se obtenga el control del dolor y del sangrado, lo cual generalmente sucede en 3-5 días, se iniciarán ejercicios musculares, y cuando la hinchazón persiste se hace necesario movilizar la articulación en forma activa. No se permitirá sostener el peso con la articulación hasta que los tejidos blandos periarticulares, la movilidad y la fuerza muscular hayan retornado a la normalidad.

Hematuria: dese prednisona por vía bucal, 2 mg/kg/día; durante dos días, la dosis se disminuye y se suspende 5 días después. No administrar EACA en presencia de hematuria, debido a-

la posibilidad de formar coágulos en el interior del tracto GU-resistentes a la lisis.

Inhibidores de los anticoagulantes: De 5-10% de los hemofílicos desarrollan inhibidores (por lo general anticuerpos -- IgG) a las infusiones del factor VIII. Las manifestaciones iniciales son: hemorragia incontrolable y fracaso del TTP y de la cifra del factor VIII para normalizarse después de tratamiento adecuado con concentrado.

Las grandes cantidades de concentrado son, por lo general, ineficaces para suprimir al inhibidor. La respuesta a la inmunosupresión con corticoesteroides o agentes alquilantes no ha sido muy satisfactoria en la hemofilia. La terapéutica inmunosupresora con prednisona, 1 a 12 mg/kg/día y con ciclofosfamida 2.5 mg/kg/día ocasionalmente tienen éxito. Se ha descrito el éxito en el tratamiento empleando el concentrado de factor IX, 50-100 U/kg/12 hrs. por dos dosis en el tratamiento de pacientes con inhibidores del factor VIII.

Cuando sea posible las hemorragias musculoesqueléticas deben tratarse sin administrar factor VIII, dado que estimulará aún más la formación de anticuerpos, y producirá una elevación en el título plasmático de anticuerpos en 3-4 dosis. En pa-

cientes con hemorragia intensa y un título de anticuerpos inicial bajo, puede administrarse una dosis alta de factor VIII, calculada para superar al inhibidor y elevar temporalmente la concentración plasmática de factor VIII. Si de este modo no se controla la hemorragia, la infusión adicional de factor VIII será inútil debido al rápido ascenso del título de anticuerpos -- que induce la infusión inicial. El concentrado del complejo -- protombínico contiene cantidades variables de una actividad poco caracterizada, que sotea la acción del factor VIII en la coagulación. En consecuencia, estos concentrados se emplean para tratar las hemorragias graves en pacientes con un título alto de inhibidor. Se dispone de preparaciones especiales de concentrado de complejo protombínico con mayores cantidades de ésta actividad, pero son caras. Se ha experimentado una preparación de factor VIII porcino insensible al inhibidor, de la que se -- han comunicado buenos resultados.

Seguridad de los productos sanguíneos. Dado que los productos sanguíneos pueden transmitir el SIDA, su empleo en la hemofilia plantea un serio problema. Más de 50 hemofílicos desarrollaron SIDA en EE.UU. en 1985. La mayoría de los pacientes que han recibido terapia de sustitución con concentrado de factor VIII o bien con grandes cantidades de crioprecipitado presentan anticuerpos en plasma frente al virus de la inmunodefici-

ciencia humana (HIV) causante del SIDA. En la actualidad se desconoce que pacientes anticuerpos-positivos desarrollarán el SIDA. Como las preparaciones de plasma de múltiples donantes poseen un riesgo mucho mayor de transmitir la infección que las preparaciones de un donante único, se recomienda tratar los episodios hemorrágicos en niños pequeños recientemente diagnosticados de hemofilia A con crioprecipitado, dado que se requerirán pocas unidades para controlar incluso los episodios hemorrágicos graves. Los datos preliminares de factor VIII para disminuir el riesgo de transmitir la hepatitis puede inactivar el HIV. La principal causa de muerte en la población de hemofílicos sigue siendo la hemorragia.

CURSO Y PRONOSTICO

Los pacientes con las formas más leves de hemofilia suelen llevar una vida normal, pero pueden sufrir hemorragia profusa - después de extracción dental, lesión o intervención quirúrgica. Los pacientes con enfermedad grave quizá requieran admisión frecuente al hospital, y pueden sufrir deformidades articulares incapacitantes. La transfusión en el hogar permite el tratamiento temprano del sangrado y reduce a un grado importante la morbilidad.

Puede adiestrarse al paciente o a su familia para que realice goteo intravenoso en su hogar, evitando así muchas visitas al servicio de urgencias del hospital. Es necesario conservar contacto regular con un médico experimentado para que, cuando se requiera tratamiento hospitalario, éste pueda darse con rapidez. Muchos pacientes con enfermedad grave pueden llevar una vida productiva, en tanto que otros son inválidos crónicos. Si bien la supervivencia ha aumentado mucho por el tratamiento de sustitución, con frecuencia la hemorragia provoca la muerte. - En la mayoría de los hemofílicos sometidos a transfusión hay datos de antígeno o anticuerpo de la hepatitis.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

En la mayoría de los casos es necesario practicar valoraciones específicas para los factores, mediciones del funcionamiento de las plaquetas para establecer el diagnóstico.

Hemofilia y enfermedad de Von Willebrand

Características clínicas: estas enfermedades que son los trastornos hemorrágicos más comunes (hereditarios), son similares en cuanto a la prolongación del TPT y reducción del nivel del factor VIII. Sin embargo pueden distinguirse con base en varios criterios. El patrón hereditario es diferente: la hemofilia se transmite por el cromosoma X, de modo que está ligada al sexo, limitada a los varones, con pocas excepciones, y se salta generaciones; la enfermedad de Von Willebrand se transmite por herencia autosómica, afecta a varones y mujeres, y no necesariamente salta generaciones.

Datos de laboratorio: el tiempo de sangrado de la hemofilia es normal, ya que sus plaquetas son normales en número y función; en la enfermedad de Willebrand de grave a moderada, el tiempo de sangrado es prolongado en la mayoría de los pacientes, debido a un defecto de la función plaquetaria.

Una observación adicional ayuda a hacer la distinción entre éstas enfermedades: la respuesta a la transfusión. En la hemofilia, es predecible la elevación y caída de la actividad del factor VIII, los niveles posteriores a la transfusión de ordinario corresponden al factor VIII transfundido, y la actividad de este factor cae con un tiempo medido de supervivencia de 8 a 12 horas; la elevación del factor VIII posterior a la transfusión en pacientes con la enfermedad de Willenbrand va seguida usualmente por una elevación persistente y un aumento a niveles máximos 24 a 48 horas después de la infusión.

La enfermedad de Christmas (deficiencia del factor IX), un padecimiento menos común, es indistinguible clínicamente de la hemofilia. El patrón clínico, de herencia y las características clínicas generales de su manejo son idénticos. El diagnóstico se establece con base en una reducción notable del factor IX y un nivel normal del factor VIII.

Orientacion genética; la hemofilia clásica y la enfermedad de Willebrand difieren en el consejo genético y tratamiento. Las hijas de padres con hemofilia clásica son siempre portadoras; en contraste, las hijas de un progenitor con enfermedad de Willebrand tienen sólo el 50% de probabilidades de heredar este

trastorno hemorrágico. El diagnóstico puede hacerse por medio de la medición cuantitativa de la actividad coagulante del factor VIII, del antígeno relacionado con este factor y de la actividad del cofactor de la ristocetina.

El tratamiento de la deficiencia hereditaria de los factores de la coagulación requiere transfusión de plasma o componentes preparados del plasma. Las dosificaciones necesarias para obtener hemostasis satisfactorias, la vida media de los factores y los volúmenes de distribución en cada enfermedad son diferentes.

Debido a que en la hemofilia la función en las plaquetas y el tiempo de sangrado son normales, el tratamiento de estos pacientes consiste en el remplazo del factor de coagulación del plasma. Los concentrados del factor VIII son eficaces en el tratamiento de los episodios hemorrágicos y en la preparación para cirugía. Debe administrarse suficiente factor VIII para elevar el nivel del plasma a cuando menos el 25% de lo normal, en caso de problemas hemorrágicos leves, como en una hemorragia articular o muscular tempranas, epistaxis o hemorragia gingival. Debe mantenerse el nivel del factor VIII por encima del 50% en casos de hemorragia o sospechas de la misma, en el cuello, lengua, garganta, abdomen, tórax o sistema nervioso central; tam-

bién en caso de traumatismo haya o no evidencia de hemorragia.

El cálculo de la dosificación es sencillo ya que 0.4 U. del factor VII/kg de peso corporal elevará el nivel del plasma en 1½ de lo normal. Es necesario administrar infusiones repetidas en muchas situaciones, en virtud de que el factor de coagulación tiene una vida media en el plasma de aproximadamente 10 hrs. Puede ser necesario mantener el tratamiento por días o semanas después del traumatismo grave o cirugía.

La enfermedad de Willebrand tiene un doble efecto de hemostasis primaria, tiempo de sangrado prolongado y TPT prolongado. El tiempo de sangrado puede corregirse por un periodo breve después de transfusión, aunque este efecto no corresponde en magnitud o duración a la mejoría de la actividad del factor VIII. Infusiones pequeñas de plasma o crioprecipitado de ordinario no tienen efecto alguno en el tiempo de sangrado. La corrección en el tiempo de sangrado que sigue a la infusión de grandes volúmenes de crioprecipitado es transitoria. El tiempo de sangrado regresa a la prolongación previa a la infusión, cuando la actividad del factor VIII ha alcanzado su nivel máximo de retraso. No es necesario corregir el tiempo de sangrado por más de 24 a 48 hrs. después de la cirugía. El tratamiento subsecuente se dirige al mantenimiento de los niveles del factor VIII por encima del 50% de lo normal.

Deficiencia del factor IX. La vida más prolongada del factor IX, 18 a 20 hrs. aumenta el intervalo entre las administraciones en el tratamiento de sustitución. Los niveles deseables del plasma del factor IX son similares a los sugeridos para los episodios hemorrágicos graves y leves en la deficiencia del factor VIII. Sin embargo deben infundirse cantidades mayores, de 0.8 a 1.0 unidades del factor IX/kg, para obtener un aumento del 1% en el nivel del plasma.

CONSIDERACIONES GENERALES SOBRE EL TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO EN EL PACIENTE CON HEMOFILIA

Antes de efectuar cualquier tratamiento, son necesarios una historia y un examen médicos completos. El tipo y gravedad de la hemofilia debe conocerse, porque pueden afectar el plan de tratamiento y/o la técnica. La consulta con el hematólogo del paciente está indicada. El tratamiento odontológico seguro es un esfuerzo conjunto entre el odontólogo y el personal médico apropiado.

Odontología preventiva

La odontología preventiva es la más alta prioridad para el hemofílico. La hemofilia no se manifiesta con ninguna variación anatómica o morfológica en la dentadura, mucosa o estructuras óseas de soporte. Sin embargo, debido a 1) la falta de suficientes programas de educación de salud dentaria y de motivación del paciente, y 2) el concepto equivocado de que los procedimientos rutinarios de higiene bucal provocarán episodios hemorrágicos graves, el hemofílico suele presentarse con una enfermedad bucal avanzada. Los programas de odontología preventiva para el hemofílico deben dirigirse entonces a esos problemas.

El odontólogo debe aconsejar al paciente, y en el caso del niño aconsejar al padre. Al paciente hay que instruirle en el uso de un cepillo para dientes blando, de multipenachos y tamaño apropiado. Las técnicas específicas de cepillado deben modificarse para adaptarlas a la edad y habilidad del paciente. La modificación de las técnicas pueden ser necesarias para el paciente con movimiento restringido debido a la hemartrosis. Se recomienda un dentrífico de sabor agradable, preferentemente conteniendo fluoruro.

El cepillado dentario no debe evitarse por el temor a que sangre la encía. Cualquier hemorragia leve que ocurra no tiene más significación que en cualquier otro paciente. Es solo por medio de una buena higiene bucal que puede eliminarse esta efusión.

Todos los pacientes deben ser instruídos en el uso del hilo dental. Si el hilo se pasa correctamente no traumatizará la papila dental ni causará hemorragia. Los menores de 8 años carecen habitualmente de la coordinación para hacerlo en forma adecuada y es muy importante limpiar entre los molares primarios debido a sus zonas de contacto anchas, que atrapan alimento y placa; el padre se encargará de esta tarea.

En las zonas geográficas que carecen de fluoruro adecuado en las aguas, está indicada la administración sistémica hasta los doce años de edad. Además se recomiendan aplicaciones tópicas en el consultorio cada tres meses. Si el niño hemofílico es muy propenso a la caries, la aplicación diaria en el hogar de fluoruro en forma de gel debe ser considerada como parte del régimen preventivo del paciente. Se insiste a los padres sobre una dieta bien balanceada, con énfasis en la reducción de alimentos que contienen sucrosa. Con un correcto cuidado hogareño, frecuentes visitas preventivas al consultorio, y motivación periódica, los problemas dentales del hemofílico pueden disminuirse o eliminarse.

Profilaxis bucal

La eliminación del tártaro debe hacerse criteriosamente en un intento de evitar el trauma del tejido, de modo que debe darse más tiempo al procedimiento por el mayor cuidado que requiere. Un trauma mínimo y una ligera hemorragia no es causa de alarma. El trauma indebido y el raspaje profundo pueden provocar episodios hemorrágicos serios. Si hay tártaro subgingival en cantidad y tejido fungoso, puede ser aconsejable la terapia de reemplazo. Esto se determinará individualmente. Los factores a considerar incluirían: 1) trauma anticipado y 2) grave--

dad de la hemofilia.

Cuando se usa terapia de reemplazo, hay que hacer el raspado de toda la boca en una visita, para evitar el gasto de múltiples administraciones de sangre.

Se puede utilizar el raspador ultrasónico para eliminar el tártaro supragingival. Los instrumentos de mano es mejor usarlos para el raspaje del tártaro subgingival, ya que puede lograrse con menos trauma.

Con razonable cautela los dientes pueden pulirse sin terapia de reemplazo. La efusión causada por la tasa de goma es superficial y mínima y es controlada por la función de las plaquetas.

Terapia para control del dolor

En el pasado la literatura odontológica no aconsejaba el uso de anestesia local para el tratamiento en hemofílicos. Las inyecciones podrían terminar en un hematoma, el cual podría obstruir la vía de aire y poner en peligro la vida. Se han reportado casos de muerte ocasionados por inyecciones dentales que originan estos problemas.

Con la terapia de reemplazo, las técnicas anestésicas están cambiando. Si el paciente recibe una transfusión hasta el nivel del 50%, se piensa que puede ser tratado como cualquier otro paciente. Las anestésicas infiltrativa y regionales pueden admitirse con seguridad. Es importante que el paciente reciba terapia de reemplazo justo antes de la visita al odontólogo. Si no se aspira sangre al inyectar y no se desarrolla hematoma, no es necesario hacer nada más. En el caso de un hematoma, hay que aplicar hielo inmediatamente. El paciente continuará con terapia de reemplazo y se le trasladará al hospital, según lo disponga el hematólogo. Debe insistirse en que la anestesia infiltrativa o regional se usa solamente después de la necesaria terapia de reemplazo.

Para todas las inyecciones se usa una aguja calibre 27, la que permite la aspiración con un trauma tisular mínimo. La solución se inyecta lentamente para evitar el trauma que podría llevar a un hematoma.

El padre debe ser advertido que vigile cuidadosamente al niño para que no se muerda el labio, carrillo o lengua mientras están anestesiados porque podría producirse un daño serio y difícil de manejar.

Debido a la poca edad del paciente, el estado médico y la complejidad de la terapia odontológica restauradora y quirúrgica, hay que considerar a veces la aplicación de anestesia general, dentro de un hospital, pero no en el consultorio dental. La anestesia general convencional con frecuencia debe usarse con terapia de reemplazo, para prevenir problemas indeseables asociados con la intubación endotraqueal y/o procedimientos dentales.

Tratamiento restaurador dental

El tratamiento restaurador nunca es comprometido; sin embargo ciertas técnicas son modificadas por la seguridad del paciente. El dique de goma con el arco de Young se debe usar siempre porque protege los carrillos, labios y lengua, además de aislar el campo operatorio. Esto es muy importante porque las laceraciones de labio o lengua son difíciles de manejar debido a su vascularidad y relativa imposibilidad de inmovilizarlos.

Las grapas se seleccionan y colocan con cuidado para evitar la laceración de la mucosa. Las cuñas y matrices se usan rutinariamente. Una cuña retraerá y protegerá la papila. La preparación y colocación de una corona no es problema si se tiene cuidado. Si hay una caries gingival extensa, se coloca hilo

para retraer la encía antes de la preparación.

Las cucharillas para impresión deben ser remarginadas con cera para evitar una posible laceración intrabucal.

Hay que tener cuidado con el eyector de saliva, para no --- crear un hematoma sublingual. Se puede poner una gasa alrede-- dor de la punta para impedir que el tejido quede agarrado al -- eyector.

Terapia pulpar

La terapia pulpar es preferible a la extracción del diente, siempre que sea posible, en el hemofílico. Las inyecciones intrapulpares pueden darse con seguridad para control del dolor - en la terapia endodóncica y producir una anestesia profunda en pacientes que requieren pulpectomía. No es necesario usar tera pia de reemplazo para inyecciones intrapulpares, ya que el peli gro de la formación de hematomas es mínimo.

La hemorragia en la terapia pulpar es controlada de la ma-- nera convencional. Puede usarse presión con una torunda de al-- godón y un hemostático.

Al realizar terapia de conductos, el conducto es ensanchado cuidadosamente para evitar la sobreobturación. Limar más -- allá del ápice puede causar hemorragia periapical, lo cual sería difícil de controlar. El conducto se obtura 1 mm más corto que el ápice radiográfico.

Atención ortodóntica

La hemofilia no impide este tipo de tratamientos. Con cuidado, pueden adaptarse y colocarse bandas ortodónticas con mínimo trauma tisular. La salida de sangre gingival no es problema si se mantiene buen cuidado en el hogar. En una encuesta a ortodoncistas que trataban hemofílicos, se encontró que estos no mostraban un grado mayor de efusión sanguínea gingival como resultado del tratamiento ortodóntico que los pacientes no hemofílicos.

Dientes primarios en exfoliación

Normalmente, los dientes primarios exfolian sin problema de salida de sangre. Ocasionalmente, un diente primario retenido por más tiempo y que está flojo continuará traumatizando el tejido gingival. Esto produce una efusión durante un tiempo. Cuando las radiografías muestran solamente una inserción de te-

jido blando, el diente debe ser extraído. En esos casos, es aconsejable hacerlo con una sola dosis de reemplazo. Además el uso de ácido epsilonaminocaproico (AEAC) previene la disolución del coágulo. La dosis usual para un niño es 5 gm/día, dada en cuatro dosis divididas. Este medicamento se continúa por siete días.

Procedimientos quirúrgicos bucales

Al paciente se le da terapia de reemplazo antes de la visita al odontólogo. Las inyecciones de anestésico se administran en el espacio de la membrana periodontal, en los cuatro lados del diente. Se puede usar aguja calibre 30, y la técnica requiere mucha precisión si la aguja está ubicada correctamente. El diente se extrae lo más atraumáticamente posible. Sobre el alvéolo se coloca apósito de gasa a presión y se pide al paciente lo mantenga por varias horas. No se toma nada por boca excepto AEAC en las próximas 24 hrs. Los dos días siguientes no se consumen más que líquidos fríos. Los próximos 7 días la dieta es controlada rígidamente para no perturbar el coágulo. El paciente es mantenido por 10 días con el AEAC después de los procedimientos quirúrgicos.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

CONCLUSIONES

La hemofilia es una enfermedad congénita de la coagulación sanguínea, genéticamente transmitida que resulta en prolongados episodios de hemorragia. El trastorno del mecanismo de coagulación se debe a una falta de proteína plasmática (factor VIII), que es esencial para que se complete la formación de coágulo.

El paciente hemofílico en el ambiente odontológico debe ser evaluado minuciosamente antes de iniciar el tratamiento, pero es también imperativo que goce de todas las ventajas de la atención odontológica de calidad, para mantener una salud bucal óptima. Por lo tanto, incumbe al odontólogo entender cómo manejar en forma eficaz el problema del defecto de coagulación del hemofílico y qué procedimientos pueden requerir una modificación de las técnicas operatorias convencionales. El personal del consultorio (si es que lo hay) debe conocer las necesidades médicas del hemofílico y, por consiguiente, ponerse en contacto con el hematólogo y el médico del paciente antes de iniciar el tratamiento. El hemofílico por medio de procedimientos preventivos correctos (técnica de cepillado, uso de hilo dental, pastillas reveladoras) puede hoy tener los beneficios de un tratamiento correcto y de calidad.

Todos los hemofílicos quienes han recibido infusiones de productos sanguíneos tienen mucha probabilidad de estar expuestos a hepatitis y todos son manejados como si la hubieran tenido y los instrumentos son esterilizados al autoclave. Estas medidas se toman como precaución contra la posible transmisión de hepatitis.

La aspirina y productos que la contienen nunca se recetan a los hemofílicos, porque altera la capacidad de las plaquetas para formar un tapón normal, lo que complica más el problema de la coagulación.

Debe recordarse que el hemofílico es una persona normal, con un mecanismo de coagulación defectuoso y no se va a desanjar en el acto. El valor de la comunicación interdisciplinaria y de la cooperación no puede dejar de recalcarse.

BIBLIOGRAFIA

- Dunn, Martin J. y col.: medicina interna y urgencias en odontología. Manual moderno. México 1980.
- Folch, Alberto Pi y col.: diccionario enciclopédico UNIVERSITY. Interamericana. México, D. F. 1988.
- Guyton, A. C.: tratado de fisiología médica. 6a ed. Interamericana. México D. F. 1986.
- Goldman, H. M. y col.: actualización en odontología. 1a. ed. - Ed. Mundi. Argentina 1981.
- Kelley, W. N. y col.: medicina interna, tomo 1, Panamericana.- Argentina 1990.
- Lichtman, M. A.: hematología clínica. 1a ed. Interamericana. México D. F. 1983.
- Balcells, G. A.: la clínica y el laboratorio, 12a ed. Ed. Marín. España 1981.
- Leavell, B.S. y col.: hematología clínica. 4a ed. Interamericana. México 1978.
- Martin, D. W. y col.: bioquímica de Harper. 10a. ed. Manual moderno. México 1986.
- Abreu, L. M.: introducción a la medicina interna. 1a. Ed. Méndez Cervantes. México 1989.

Rifkind, R. A. y col.: hematología clínica. 3a. ed. Interamericana-McGraw-Hill. México 1986.

Wintrobe, M M.: hematología clínica. 3a. ed. en español. Inter-médica. Argentina 1969.

Wintrobe, M M.: fundamentos de hematología. Tomo 1. 4a. ed. Inter-médica. Argentina 1960.