

257  
201.



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO

Facultad de Odontología

SEMINARIO DE TITULACION DE EXODONCIA

Tratamiento Odontológico  
en Pacientes Hemofílicos

**T E S I S**

Que Para Obtener el Título de :

**Cirujano Dentista**

P R E S E N T A

**Rafael Orea Gómez**

*Vo. Po  
Cabrera y...*

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

México, D. F.

Noviembre 1993





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.

## INDICE

	Pág.
<i>Introducción</i> .....	<i>1</i>
<i>Capítulo I Definición</i> .....	<i>2</i>
<i>Capítulo II Historia</i> .....	<i>3</i>
<i>Capítulo III Manifestaciones Clínicas</i> .....	<i>5</i>
<i>Capítulo IV Clasificación</i> .....	<i>8</i>
<i>Capítulo V Manifestaciones Genéticas</i> .....	<i>9</i>
<i>Capítulo VI Factores de Coagulación</i> .....	<i>11</i>
<i>Capítulo VII Manifestaciones bucales</i> .....	<i>17</i>
<i>Capítulo VIII Pronóstico</i> .....	<i>19</i>
<i>Capítulo IX Cuidados Generales</i> .....	<i>21</i>
<i>Capítulo X Prevención</i> .....	<i>26</i>
<i>Capítulo XI Tratamiento</i> .....	<i>28</i>
<i>Conclusiones</i> .....	<i>32</i>
<i>Bibliografía</i> .....	<i>35</i>

## *INTRODUCCION*

En la Odontología, los trastornos de la coagulación son de suma importancia, por lo que es indispensable conocer cada una de sus manifestaciones, así como también su evolución y su tratamiento.

En clínica suelen presentarse pacientes hemofílicos, y esto constituye un riesgo en el tratamiento odontológico. Es por esto, que el odontólogo debe tener un amplio conocimiento en cuanto a los problemas que presenta ésta enfermedad.

Algunos de los percances que se pueden presentar en el consultorio dental, son los problemas de Hemostasia o coagulación sanguínea después de una intervención quirúrgica, en donde el odontólogo debe poner en acción los conocimientos adquiridos, como el de controlar una hemorragia por cualquiera de los métodos que existen.

El odontólogo debe poner mucha atención a la información que el paciente le refiera, para que así éste, tome las medidas preventivas necesarias para que el tratamiento sea un éxito; y si el paciente ya se encuentra bajo tratamiento médico, pedir referencias al Hematólogo sobre medidas preventivas que se pueden utilizar en el tratamiento dental.

## ***CAPITULO I***

**HEMOFILIA:** Anomalfa o trastorno de la coagulación sanguínea, debido a deficiencias hereditaria de factores de la coagulación ligadas al sexo. La hemorragia, es uno de los trastornos de la coagulación más importantes, debido a la deficiencia de un factor plasmático necesario para la coagulación (Globulina Antihemofílica, AHG).

En la actualidad existen dos tipos de Hemofilia:

Hemofilia tipo A: Debido al déficit del factor VIII, (Factor Antihemofílico, AHF).

Hemofilia tipo B: Debido al déficit del factor IX, (Factor de Christmas).

La gravedad de la Hemofilia dependerá de los niveles de concentración del factor en la sangre.

## CAPITULO II

### HISTORIA:

Este padecimiento ha sido conocido desde hace muchos siglos como un tipo de hemorragia familiar, que tiende a ser grave y en algunos casos, hasta mortal. Estos conocimientos acerca de la hemofilia se encontraron en los escritos de Rabbí Simon Ben Gamaliel (siglo II), en el Tamut, en los de Maimónides, médico y filósofo judío, y de Albucasis, el árabe (siglo XII).

La enfermedad fue descrita de una manera más científica, por el Dr. John C. Otto de Filadelfia, en 1803; pero Nasse, comunicó una serie más completa de varios casos en 1820, y formuló la ley de la transmisión de la Hemofilia; Schon Lefn en 1839 le dió este nombre a la enfermedad de las hemorragias. A. E. Wright en 1893, llamó la atención sobre el retardo del tiempo en la coagulación.

Los primeros investigadores más importantes en éste campo fueron: Sahli, Addis y Howel.

Cuando la Globulina Antihemofílica fue separada del plasma humano, se realizó un importante adelanto que ayudado a seguir investigando más, acerca de ésta enfermedad.

Hasta hace poco tiempo, se clasificaba a la hemofilia en varios tipos: A, B y C. En la bibliografía más actualizada, sólo se reconocen dos tipos de hemofilia: A y B.

En 1803, John Conrad Otto, fue el primero en definir a la hemofilia, como una enfermedad hereditaria que no afecta a las mujeres.

En 1819, Listen observó el retardo de la coagulación sanguínea en pacientes hemofílicos.

En 1828, Hopff introdujo el término hemofilia que derivan del griego: Hayma-sangre y filia-afinidad o afición.

En 1906, Rasputín, monje curandero, atendió al hijo del Zar Zarabich de Rusia, que era hemofílico por medio de la hipnosis, curándolo temporalmente.

En 1911, Bulloch y Fides, reconocieron que la hemofilia estaba dada por un desorden específico.

En 1937, Paetec y Taylor, dieron a conocer que la hemofilia estaba dada por una deficiencia de un factor plasmático indispensable para la coagulación sanguínea.

En 1953, Biggs descubre que la Hemofilia A, está dada por el factor VIII de la coagulación. En 1954, Biggs determina que la hemofilia B, está dada por el factor IX.

Von Clevelend, produce concentrado del factor VIII por medio de electroforésis, liberando fibrinógeno que actúa como factor antihemofílico.

Desde 1965, el tratamiento de la Hemofilia A, sufrió un cambio profundo, debido a la mayor disponibilidad de concentrados del factor VIII, en la forma de crioprecipitado.

### CAPITULO III

#### MANIFESTACIONES CLINICAS:

**HEMORRAGIAS:** son el resultado del sangrado excesivo, tanto en el interior como en el exterior.

En casos leves, la única evidencia de la hemofilia puede ser la hemorragia; levemente anormal después de traumatismos u operaciones traumáticas.

La forma moderada puede presentar hemorragia excesiva por lesiones menores, así como, después de operaciones o traumatismos el paciente puede tener cierta tendencia aumentada a la equimosis. En los casos graves ocurren hemorragias espontáneas y las articulaciones pueden ser afectadas; el sangrado traumático y quirúrgico será muy excesivo.

Los casos sumamente graves, por lo general, tienen sangrado espontáneo en las articulaciones, tejidos blandos, en los sistemas gastrointestinales y en los urinarios. Las articulaciones presentan deformidades, y por lo regular, son incapacitados por el trastorno; las lesiones y las operaciones suelen ser mortales, a menos que se disponga del tratamiento adecuado.

En niños recién nacidos, si el factor VIII y el IX no atraviesan la barrera placentaria, el niño suele nacer sin grandes equimosis ni cefalohematomas, y además, de que sería rara la hemorragia del cordón umbilical.

La hemorragia al hacer la circuncisión se originan en el 50 % de los pacientes, y el primer síntoma hemorrágico grave ocurre, antes de los 18 meses de edad en los niños gravemente afectados.

Las complicaciones más frecuentes de ésta enfermedad, son:  
**HEMARTROSIS.-** Es la acumulación de sangre en las articulaciones, las más

fectadas son: rodillas, codos, tobillos, caderas y hombros. Pueden ser causadas por ligeros traumatismos, esfuerzos o en forma espontánea.

En este padecimiento se pueden administrar analgésicos para combatir el dolor, asociado a la terapia de sustitución para elevar la concentración del factor VIII en sangre, por lo tanto la sangre se irá absorbiendo, y poco a poco se le va devolviendo la movilidad a la articulación.

Las hemorragias recurrentes pueden destruir los bordes del hueso de la articulación, formando osteofitos que deformarán la articulación, provocando contractura y posteriormente anquilosis hasta llegar a una osteoartritis invalidante, y al tratar de mover el miembro, se daña a otra zona, por lo que el paciente adopta una posición para evitar el daño al mismo.

**HEMORRAGIA GASTROINTESTINAL.-** Este tipo de hemorragias se dan de una manera espontánea o por algún factor físico. Se manifiesta por: distensión, dolor abdominal, aumento del peristaltino y síntomas de cólico renal.

**HEMATURIA.-** Dependiendo de la gravedad del caso; se presenta de una manera grave, los riñones pueden sangrar por traumatismos leves, y en ocasiones, el uréter puede ser bloqueado por un coágulo y provocar espasmos dolorosos; este padecimiento puede durar semanas o meses.

**HEMATEMESIS.-** En algunos casos, puede darse por úlcera gastrointestinal o pólipos intestinales. En el 93 % de los pacientes hemofílicos, se desarrolla ictericia.

**HEMORRAGIA DE MUCOSAS Y SUBCUTANEAS.-** Por lo regular se presenta después de traumatismos leves y en algunas ocasiones en forma espontánea, este tipo de hemorragias se presenta con mayor frecuencia en pacientes hemofílicos en periodos de estrés.

Se tienen referencias de que el estrés, provoca hiperemias y microhemorragias, y en algunos tejidos disminuye la agregación plaquetaria. Los tejidos más

afectados, son: las mucosas de la nariz, c6lon y est6mago; present6ndose hemorragias profusas y prolongadas.

## CAPITULO IV

### CLASIFICACION DE HEMOFILIA.-

Hemofilia tipo A.- Llamada tambien hemofilia clásica, se debe a la deficiencia de la parte coagulante de la globulina antihemofílica o factor VIII.

Este trastorno es de tipo hereditario; pero tambien puede ocurrir sin que exista algún antecedente familiar debido a una mutación espontánea.

Hemofilia tipo B: Llamada también enfermedad de Christmas es menos común que la de tipo A, ya que de cada cinco hemofílicos, uno sólo presenta el tipo B, por lo tanto es menos grave.

Este tipo de hemofilia es causado por la deficiencia del factor IX.

Los dos tipos de hemofilia muestran idénticas manifestaciones clínicas; para distinguir una de otra es necesario realizar pruebas de laboratorio y ensayos de factores específicos para la distinción entre ambas.

## CAPITULO V

### MANIFESTACIONES GENETICAS.

Pueden resumirse de la siguiente manera:

Si un varón hemofílico se casa con una mujer sana:

- a) Todas las hijas son portadoras obligadas.
- b) Todos los hijos están sanos.

Si un varón sano se casa con una portadora:

- a) Cada hijo varón tiene el 50 % de probabilidades de padecer hemofilia.
- b) Cada hija tiene el 50 % de probabilidades de ser portadora.

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

- Hermanos varones.
- Hijos varones de hermanas.
- Hermanos varones de la madre.

La gravedad de la hemofilia es constante en una familia dada; todos los miembros afectados tendrán hemofilia grave o leve; esto significa que la hemofilia será de diferentes alelos anómalos capaces de mantener distintos niveles de actividad del factor VIII o IX.

TRANSMISION GENETICA DE LA HEMOFILIA  
MUJER SANA

		X	X	
VARON HEMOFILICO.	Xh	XXh	XXh	Todas las hijas portadoras
	Y	XY	XY	Todos los hijos sanos.

MUJER PORTADORA

		Xh	X	
VARON SANO.	X	XhX	XX	50% de hijas portadoras.
	Y	Xh	XY	50% de hijos portadores.

## CAPITULO VI

### FACTORES DE LA COAGULACION:

Estos factores son proteínas plasmáticas, a excepción del Calcio, y actúan como procoagulantes y coenzimas en el proceso de la coagulación.

Los factores de la coagulación son trece, y su nomenclatura es:

Factor I	Fibrinógeno.
Factor II	Protrombina.
Factor III	Tromboplastina.
Factor IV	Calcio.
Factor V	Proacelerina (factor lábil).
Factor VI	Acelerina(existen dudas de su existencia)
Factor VII	Proconvertina (factor estable).
Factor VIII	Factor antihemofílico (AHF).
Factor IX	Factor de Christmas. Componente Tromboplástinico Plasmático. (PTC).
Factor X	Factor Stuart-Prower.
Factor XI	Precusor Plasmático de Tromboplastina (PTA).
Factor XII	Factor de Hageman.
Factor XIII	Factor estabilizador de la Fibrina.

#### *FACTOR I: FIBRINOGENO.*

Glucoproteína multimérica estable, su peso molecular es de 340 000 daltons, se subdivide por igual en dos subunidades, dando una estructura en " espejo o mariposa ".

Es producido en el hígado, aunque también en menor cantidad en las plaquetas y en megacariocitos.

El fibrinógeno es el precursor de la Fibrina en los procesos de coagulación sanguínea.

Su deficiencia se debe a un carácter autosómico recesivo que produce hemorragias prolongadas. El tratamiento consiste en la administración de concentrados de fibrinógeno o crioprecipitados.

El estrés, fiebre, embarazo y anticonceptivos orales elevan el concentrado de fibrinógeno, recuperándose el tiempo de sangrado normal, y si se eleva demasiado puede provocar una trombosis.

#### *FACTOR II: PROTROMBINA.*

Es una glucoproteína monomérica con peso molecular de 70,000 daltons, se sintetiza en el hígado, dependiendo de la vitamina K, la cual media la carboxilación de los aminoácidos que constituyen a los factores de la coagulación dependientes de ella.

La Protrombina es una proteína estable, que en algunas ocasiones se transforma en elementos más simples como la Trombina.

Valores menores del 40% de lo normal, prolongan el tiempo de Protrombina y Tromboplastina parcial y se asocia con sangrados anormales.

Se puede administrar Protrombina sintética en dosis de 2.5 mg/kg, de peso corporal restaurando el nivel normal en el plasma.

#### *FACTOR III: TROMBOPLASTINA TISULAR.*

Lipoproteína con peso molecular de 250 000 daltons, compuesta en un 50 % de proteínas y el otro 50 % de fosfolípidos, y no está presente en el plasma, a

menos de que haya lesión de los tejidos o sea producido por las plaquetas.

Este factor se presenta en muchos tejidos; pero con más concentración en el cerebro, pulmones y placenta.

#### *FACTOR IV: CALCIO.*

Es un factor de la coagulación que se encuentra en la sangre en concentraciones normales de 9 a 11 mg/ml, su concentración en sangre está regulada por la hormona paratiroidea, la cual actúa sobre los riñones para disminuir la excreción de Calcio; sobre el intestino, para aumentar la absorción de Calcio; sobre el hueso, para regular la liberación o almacenamiento de Calcio para guardar un equilibrio.

La presencia del Calcio es indispensable para que se lleve a cabo la coagulación.

#### *FACTOR V: PROACELERINA.*

Es una glucoproteína multimérica con peso molecular de 300 000 daltons, sintetizada en el hígado en presencia de Calcio, se destruye fácilmente con el calor, por lo que se le llama factor lábil.

Interviene en la vía común de la coagulación, su actividad es baja.

En niveles por debajo de un 25 % de lo normal, se prolonga el tiempo de sangrado de la Protrombina y Tromboplastina parcial.

El tratamiento consiste en la administración de concentrado del factor V, plasma fresco o congelado.

#### *FACTOR VI: OMITIDO.*

#### **FACTOR VII: PROCONVERTINA.**

Glucoproteína monomérica constituida por carbohidratos en más del 50 %, con un peso molecular de 55 000 daltons, se sintetiza en el hígado, dependiendo de la vitamina k.

Su deficiencia se debe a un caracter autosómico recesivo, daño hepático, deficiencia de vitamina k; se caracteriza por hemorragias anormales y prolongación del tiempo de Protrombina.

El tratamiento consiste en transfusiones sanguíneas, plasma o vitamina k, dependiendo de la gravedad del paciente.

#### **FACTOR VIII: FACTOR ANTIHEMOFILICO.**

Es una glucoproteína multimérica con un peso molecular de 1 200 000 daltons, que consisten en varias subunidades idénticas, cada una con un peso molecular de alrededor de 230 000 daltons, se han separado tres estructuras:

##### **I.- Fragmento Procoagulante.**

Su codificación se rige por el cromosoma X. Es de bajo peso molecular que contiene el factor antihemofílico.

##### **II.- Fragmento Antigénico.**

Codificado por un autosoma de alto peso molecular, contiene un sitio antigénico.

##### **III.- Fragmento del factor de Von Willebrand.**

Este factor ayuda a la adhesión normal de las plaquetas a las paredes vasculares.

#### ***FACTOR IV: FACTOR DE CHRISTMAS.***

Es una glucoproteína monomérica con un peso molecular de 50 000 a 100 000 daltons, sintetizada en el hígado dependiendo de la vitamina k; es una proteína estable y se encuentra en el plasma, su concentración aumenta en periodos postraumáticos y postparto.

No se ve anomalías en la hemostasia, si se encuentra en concentraciones mayores del 30 % de lo normal.

Su deficiencia se dá como una enfermedad hereditaria con caracter recesivo ligado al cromosoma X, llamada hemofilia B, por administración de drogas o enfermedades hepáticas.

#### ***FACTOR X: FACTOR STUART-PROWER.***

Es una glucoproteína con peso molecular de 50 000 daltons, sintetizada en el hígado, dependiendo de la vitamina k, en niveles superiores de 10-20 % de lo normal, no se presentan problemas de hemostasia.

Su función es convertir protrombina en trombina; su deficiencia se debe a un caracter autosómico recesivo o por falta de vitamina k; y se manifiesta por hemorragias leves o moderadas y prolonga el tiempo de Protrombina y Tromboplastina parcial.

#### ***FACTOR XI: PRECURSOR PLASMATICO DE LA TROMBOPLASTINA.***

Es una glucoproteína sintetizada en el hígado con un peso molecular de 100 000 a 200 000 daltons; presente en el suero, es absorbida parcialmente por hidróxido de aluminio y sulfato de bario, rápidamente absorbida por cristal, caolin y carboximetilcelulosa.

No se conocen los niveles necesarios para una hemostasia normal, su deficiencia se debe a un caracter autosómico dominante llamado hemofilia, que se manifiesta por sangrado anormal.

#### *FACTOR XII: FACTOR HAGEMAN.*

Es una glucoproteína monomérica (gammaglobulina), con un peso molecular de 100 000 daltons, presente en el suero y no es absorbida por sales inorganicas, se activa al tener contacto con: colágena, cristal y tierra de diatomeas.

Se encuentran en bajas concentraciones en los primeros días del nacimiento; pero se normaliza su concentración en los primeros días de vida.

Su deficiencia se debe a un caracter autosómico recesivo, y no se asocia con tendencias hemorragicas.

#### *FACTOR XIII: FACTOR ESTABILIZANTE DE LA FIBRINA.*

Es una glucoproteína multimérica, compuesta por tres subunidades de alto peso molecular (350 000 daltons), sintetizada probablemente en el hígado, y en los megacariocitos, su actividad es más del 50 %, dada por las plaquetas.

No está presente en el suero, a menos de que sea activada por la trombina; y una concentración mayor al 10 % de lo normal, que permite la estabilización del coágulo. Su deficiencia está dada por un caracter autosómico recesivo, que provoca hemorragias y cicatrizaciones anormales.

El tratamiento consiste en la administración del plasma fresco o crioprecipitado.

## CAPITULO VII

### MANIFESTACIONES BUCALES.

En los pacientes hemofílicos, podemos observar algunas manifestaciones en boca, como: hemorragias en las mucosas, que es una manifestación más frecuente y grave de la hemofilia.

Sin embargo, los síntomas más comunes son: la presencia de hematomas producidos por pequeños traumatismos, o bien hemorragias prolongadas y profusas de cualquier parte de la boca. Estas hemorragias pueden ser espontáneas o provocadas, leves o graves, dependiendo del nivel de concentración del factor plasmático en la sangre.

Muchas veces en pacientes con Hemofilia leve, la única manifestación de la enfermedad, es la producción de hemorragia postquirúrgica; en pacientes con hemofilia grave, puede haber Hemorragias espontáneas.

Hay una gran pérdida de sangre que puede salir al exterior por cavidad oral, o que se difunde por los espacios aponeuróticos y forman hematomas en piso de boca, faringe, cuello y que puede obstruir la respiración y deglución.

También pueden formarse coágulos en la encía, o ámpulas hemorrágicas en la mucosa de los carrillos.

Las hemorragias espontáneas también se pueden producir en sitios de inflamación crónica, como gingivitis marginal crónica y polipos pulpaes.

### HEMORRAGIAS PROVOCADAS.

Se producen, incluso, por abrasión, traumatismos y laceraciones muy leves de los tejidos blandos; a veces, la simple presión de la encía provoca hemorragias, ya que se encuentra inflamada.

Los pacientes hemofílicos se caracterizan, por tener una higiene oral deficiente por miedo a provocarse hemorragias con el cepillado. Sin embargo, esto contribuye a que se acumule la placa dentobacteriana, provocando inflamación de la encía gingival, produciendo una hiperemia y en algunas ocasiones úlceras del epitelio, presentándose hemorragias gingivales profusas.

Con el tiempo, esta placa dentobacteriana se calcifica, dando lugar a una gingivitis tartárica, la cuál genera hemorragias frecuentes, por la irritación constante de los tejidos parodontales.

Durante la erupción de los órganos dentarios temporales, por lo general, no se presentan hemorragias; pero cuando éstos se están exfoliando, los bordes afilados de las raíces pueden lacerar la encía, y provocar hemorragias gingivales continuas, cada vez que haya movimiento de la corona dental.

Las hemorragias más comunes y profusas que se presentan, son las causadas por extracciones de órganos dentarios. Estas hemorragias pueden durar días o semanas, ya que se forma un coágulo que se desprende fácilmente, provocando hemorragias secundarias.

El coágulo se puede desprender por factores mecánicos, porque el coágulo que se forma es débil, y a esto le agregamos la presencia de una encía fibrinolítica que se identificó en saliva, la cuál ocasiona una lisis prematura del coágulo.

La incidencia de caries en niños hemofílicos es muy alta, debido al abuso en el consumo de dulces a cualquier hora del día, para consolarlos al impedirles que realicen alguna actividad que los pueda lastimar.

Por lo tanto, hay que tener muy en cuenta todos estos inconvenientes y conocimientos, para llevarlos a cabo cuando se nos presente un paciente de este tipo.

## CAPITULO VIII

### PRONOSTICO:

El pronóstico de la hemofilia es variable, ya que depende del tipo de hemofilia de que se trate, y de la gravedad de la misma.

Antiguamente los niños hemofílicos morían a temprana edad, por algún traumatismo leve.

Actualmente se ha incrementado el promedio de vida en este tipo de pacientes, debido al fácil acceso a los medicamentos de sustitución <sup>(2)</sup>.

Los pacientes con hemofilia leve llevan una vida normal, y sólo presentan hemorragias después de traumatismos importantes e intervenciones quirúrgicas, mientras que los pacientes con hemofilia moderada o severa, deben tener mayor cuidado con sus actividades y estar en contacto continuo con su médico para evitar un problema mayor.

Estos pacientes pueden tener una vida relativamente normal, pero en muchas ocasiones, cualquier hemorragia leve o pequeños traumatismos, pueden poner en peligro su vida, o bien causar deformaciones que limiten su actividad.

El problema más frecuente de los pacientes hemofílicos siguen siendo las hemorragias profusas causadas por traumatismos mayores o las que ocurren en tejidos laxos y obstruyen otra función básica del organismo, y las hemorragias intracraneales.

La segunda causa de muerte en pacientes hemofílicos, es el Síndrome de Inmunodeficiencia Adquirida (SIDA), ocasionado por transfusiones masivas de compuestos sanguíneos contaminados.

---

<sup>(2)</sup> Hematología Básica Moffbrana, pág. 199.

Los niños deben ser criados en una forma tan normal, como sea posible, con seguridad física y mental, pues la invalidez emocional puede ser tan grave, como la producida por la hemorragia.

## CAPITULO IX

### CUIDADOS GENERALES:

Por lo general, la hemofilia se diagnostica a muy temprana edad, por lo que se debe explicar a los padres del paciente, en qué consiste la enfermedad, y los cuidados que deberán tener con sus hijos, ya que por razones obvias, éstos niños corren más riesgos durante los juegos o algún accidente menor.

El paciente hemofílico, siempre debe portar una tarjeta oficial de información, que contenga: Nombre del paciente, dirección, teléfono, grupo sanguíneo, fecha de expedición de la tarjeta, nombre del médico que lo atiende, hospital donde trabaja, especialidad, teléfono, medicamentos que recibe; si presenta alguna alergia, instrucciones a seguir en casos de emergencia, etc.

Se recomienda que estos niños sean educados en forma tan normal, como sea posible, y no sobreprotegerlos, ya que esto le podría provocar problemas psicológicos y sociales.

Los padres del paciente, también deben de ser atendidos psicológicamente, ya que muchas veces se culpan a sí mismos, por ser los portadores de la enfermedad.

Sería conveniente hacer consciente al niño, de su enfermedad, para que él mismo pueda tomar las precauciones necesarias y cuidar de sí mismo. Los padres deben enseñar a sus hijos a ser responsables y cuidadosos; pero no temerosos.

Una vez que los niños hayan madurado, deben aceptar sus limitaciones y ajustar sus actividades, para que así, las crisis hemorrágicas sean menos frecuentes.

Los niños con hemofilia leve, por lo general, no presentan ningún problema para ser aceptados en las escuelas; mientras que aquéllos que presentan una hemofilia severa, tendrán más problemas, ya que no les permitirán compartir juegos de grupo, y además, tendrán que faltar por largos periodos de tiempo a clases,

cuando haya exaservaciones de la enfermedad. Por lo que se les recomienda una escuela especializada, donde puedan recibir atención individual.

A estos pacientes, no se les permite efectuar cualquier deporte, ya que el esfuerzo al realizarlo, puede provocar hemorragias. Se recomiendan diferentes tipos de ejercicios, dependiendo de la gravedad de la enfermedad, pero por lo general, deben evitarse los deportes de contacto físico.

Es aconsejable que los pacientes hemofílicos, reciban las inmunizaciones habituales, ya que las inyecciones no causarán ningún problema porque entra muy poca cantidad de líquido, por lo que basta aplicar presión digital durante 5 minutos, para evitar la hemorragia.

Las inyecciones en cantidades mayores, son más peligrosas, ya que para su administración, los pacientes también deben recibir dosis de factor VIII. En casos de que estos pacientes presente infecciones, deben tratarse rápidamente con antibióticos por vía bucal o intravenosa; pero nunca por vía intramuscular, ya que se pueden producir hemorragias musculares.

En caso de que presenten dolor, deben administrarse analgésicos que no interfieran en la coagulación sanguínea, ni que provoquen irritación gastrointestinal, porque pueden producir hemorragia.

Las hemorragias prolongadas, traen como consecuencia:

Disminución en el transporte de oxígeno.

Disminución en el volumen sanguíneo.

Por lo que el tratamiento indicado en estos pacientes es:

- a) Controlar la hemorragia por diversos medios locales.
- b) Restablecer el nivel de los factores de la coagulación, para evitar la pérdida de sangre.

## HEMOSTASIA POR MEDIOS LOCALES.

Cuando la hemorragia es superficial y accesible, se puede controlar por medio de conservadores, como:

### PRESION.

Es el primer recurso médico que sirve, para detener o disminuir la pérdida excesiva de sangre, que pueda provocar un incapacidad en el paciente, o la muerte. Sin embargo, sólo será efectiva, cuando las hemorragias no sean muy severas, ya que de ser así, se requiere de otros medios para contener la hemorragia.

### FRIO.

Ayuda a producir una vasoconstricción con la cual, se disminuirá la pérdida de sangre.

## HEMOSTATICOS LOCALES.

Ayudan a la formación del coágulo, ya que forman un coágulo artificial y también una matriz mecánica, que facilita la coagulación.

### PELICULA DE GELATINA ABSORBIBLE.

Es una película esterial usada en neurocirugía o cirugía del tórax, repara defectos de membranas, como la duramadre y pleura; se recorta del tamaño del área donde se aplica y se moja en una solución estéril de trombina, se absorbe en 8 días a 6 meses.

### COLAGENO HEMOSTATICO MICROFIBRILAR.

Es un preparado de colágeno bovino, es fibroso e insoluble en agua. Se aplica superficialmente a la lesión, y atrapa a las plaquetas para formar un coágulo

natural. En hemorragias capilares, se aplica con presión durante un minuto, mientras que en hemorragias mayores, la presión tiene que ser durante 5 minutos o más.

Es muy usado en pacientes con hemofilia, durante las intervenciones quirúrgicas o en los sitios donde no se puede suturar.

No interfiere en la formación del hueso, ni en la epitelización. Casi no se han reportado alergias al medicamento.

En ocasiones se pueden formar focos infecciosos.

#### TROMBINA.

Es una proteína plasmática preparada de trombina de bovinos; se usa para controlar la hemorragia en procedimientos quirúrgicos de corta duración, o en casos de inyecciones de pacientes que presentan discrasias sanguíneas o se les administra anticoagulantes.

La trombina se puede aplicar directamente en la herida en forma de polvo o de solución.

También se puede usar para impregnar en esponjas hemostáticas, y controlar la hemorragia en forma local.

Si se administra por vía intravenosa, puede provocar trombosis y, en pocos minutos la muerte.

#### ADRENALINA.

Provoca la construcción de la mucosa y controla la hemorragia superficial de piel y mucosas.

Se aplica tópicamente por medio de infiltración de anestésicos, en los que se encuentra en proporción 1:1000, reduciendo la circulación cutánea por

vasoconstricción de los precapilares y vénulas subcapilares.

También se puede aplicar tópicamente con torundas de algodón, en proporción de 1:1000 bajo presión, durante 5 minutos.

Sin embargo, su absorción sistemática puede producir reacciones cardiovasculares, por lo que se limita su uso.

## CAPITULO X

### PREVENCIÓN.

Lo primero que debe realizar el odontólogo, es comenzar con un programa de odontología, para reducir al mínimo las necesidades del tratamiento.

La odontología preventiva que se les da a los niños hemofílicos varía, dependiendo de cada paciente, para dar un programa preventivo odontológico individualizado.

Primero se debe platicar con los padres, sobre el cuidado odontológico que deben tener en la salud bucal de sus hijos hemofílicos, ya que si tienen un programa de control adecuado, los procedimientos restaurativos a realizar, serán más sencillos y menos molestos y riesgosos para el paciente.

### DIETA ADECUADA.

La mayoría de los pacientes hemofílicos, tienen una dieta rica en azúcares, carbohidratos y alimentos balanceados, para evitar que se provoque una hemorragia con algún alimento duro, esto, aunado a una mala higiene, predispone al paciente a presentar gingivitis marginal crónica y caries en grandes proporciones.

Se requiere de una dieta balanceada que contenga todas las sustancias que requiere el organismo, para no presentar problemas nutricionales aunados a la hemofilia.

Debe procurarse una dieta rica en alimentos fibrosos, para estimular a los tejidos gingivales y así disminuir la enfermedad paradontal.

Se debe evitar el exceso de alimentos, ricos en azúcares y carbohidratos.

## CONTROL DE PLACA.

El método más efectivo para su control, es: la remoción mecánica de la placa por medio del cepillado, hilo dental y puntas de goma.

## APLICACIONES TOPICAS DE FLUOR.

Después de la erupción dental, viene la etapa de maduración del esmalte por medio de la acumulación del flúor en el esmalte, hace que la superficie del órgano dentario, sea más resistente, por lo que las aplicaciones tópicas de flúor, sirven para prevenir las formaciones de caries dentales.

Se recomiendan aplicaciones tópicas de flúor a pacientes hemofílicos, cada 3 o 4 meses, usando cucharillas especiales.

También se pueden administrar los fluoruros en forma sistemática, durante el período de formación dentaria, por medio de la fluoración del agua y algunos alimentos como: leche, cereales, sal, o bien el uso de tabletas de flúor para prevenir la caries.

## CAPITULO XI

### TRATAMIENTO:

El tratamiento de los episodios hemorrágicos consiste, en el reemplazo del factor VIII, o en la administración de desmopresina. Los niveles del factor VIII logran elevarse más eficazmente con infusiones de crioprecipitado del plasma o concentrados de factor VIII. La hemorragia espontánea puede controlarse, si el nivel del factor VIII del paciente, es elevado a 20% de lo normal. En casos de cirugía mayor, hay sangrado postraumático intenso o cuando hay hemorragia en un sitio peligroso; el nivel del factor VIII deberá ser elevado hasta un 100% y mantenerse posteriormente a más de un 60% cuando el sangrado agudo se haya detenido, hasta que tenga lugar la cicatrización.

La desmopresina, es un medio alternativo para aumentar el nivel del factor VIII plasmático, sobre todo en hemofílicos moderados. Después de la administración intravenosa de éste fármaco, hay una elevación moderada del factor VIII del propio paciente, que es proporcional al nivel determinado en reposo. La desmopresina, también puede inhalarse como un pulverizado, lo cuál es particularmente benéfico como tratamiento inmediato en hemofílicos moderados, después de un accidente o hemorragia.

Las medidas de sostén locales, empleadas en el tratamiento de las hemartrosis y hematomas; incluye el reposo de la parte afectada y la prevención de un trauma posterior.

La mayor disponibilidad de concentrado del factor VIII que puede almacenarse en refrigeradores domésticos ha alterado sorprendentemente el tratamiento de la hemofilia.

A la primera señal de sangrado, el niño hemofílico deberá ser tratado en casa. Este avance, ha logrado disminuir la ocurrencia de hamartosis invalidante y la necesidad de hospitalización del paciente.

Una recomendación a los hemofílicos es, la de procurarse una atención dental conservadora regular. Los niños hemofílicos pueden tener un estilo de vida casi normal, aunque deberán evitarse ciertas actividades, como los deportes de contacto corporal.

#### TIPOS DE TRATAMIENTO:

Los pacientes hemofílicos pueden recibir tres tipos de tratamiento:

Profiláctico.

Preventivo.

Terapéutico.

#### PROFILACTICO.

Es aquél que reciben los pacientes cada determinado tiempo, y se ajusta según la gravedad del paciente. Tiene como función mantener los niveles de factor deficiente constantes por arriba del 30% de lo normal; y dá a los pacientes menores riesgos de hemorragias. Permite que los niños participen más en actividades infantiles. Este se lleva a cabo por períodos predeterminados de 6 a 12 semanas.

#### PREVENTIVO.

En aquél que se lleva a cabo, para prevenir una hemorragia cuando ya se tiene programada una intervención quirúrgica. Su función es elevar los niveles de factores deficientes por arriba del 50% de lo normal.

Esto se logra, preparando al paciente antes de la intervención quirúrgica y después de ella, por un período de 14 días, o hasta que se lleve a cabo la cicatrización primaria.

#### **TERAPEUTICO.**

Es aquél que se administra para corregir una hemorragia que se presenta en forma inesperada, y trata de elevar la concentración del factor entre un 30 - 50% de lo normal, hasta que puede realizarse en el hogar o en el hospital.

#### **TERAPIA EN EL HOGAR.**

Esta terapia puede ser:

##### **PROFILACTICA:**

Consiste en la administración diaria del factor deficiente por un período determinado de tiempo, (generalmente 3 meses).

En caso de que el paciente sufra una hemorragia leve por un traumatismo se le administra el factor para que cese la hemorragia.

La administración del factor se lleva a cabo por goteo intravenoso. Con este tipo de terapia se ha visto una disminución de las hemorragias graves y progresos de la enfermedad; y así, los pacientes tienen una vida más autónoma y útil, ya que disminuyen el número de las visitas hospitalarias, el trauma emocional que esto ocasiona, así como la pérdida de tiempo; y en consecuencia la disminución de los gastos del paciente hasta en un 45%. Sin embargo, es importante mantener contacto telefónico continuo con el médico especialista, para que esté al tanto de la evolución del paciente.

## TRATAMIENTO HOSPITALARIO.

Este tipo de tratamiento se realiza en pacientes con hemofilia severa, debido a las constantes hemorragias espontáneas profusas, o que van a ser sometidos a intervenciones quirúrgicas; ya que el tratamiento consiste en elevar en grandes proporciones las concentraciones del factor plasmático deficiente y en ocasiones restablecer el volúmen sanguíneo.

## CONCLUSIONES

La hemofilia es una enfermedad de tipo hereditario; existen dos tipos de hemofilia la A y la B. La A es debido a la deficiencia de factor VIII (factor antihemofílico). La B es debido a la deficiencia del factor IX (factor de Christmas). Esta enfermedad se diagnostica desde muy temprana edad dependiendo del grado de severidad, va a ser el daño ocasionado; en un paciente con hemofilia leve, casi puede llegar a tener una vida normal, lo que se le debe aconsejar al niño es que debe tener mucho cuidado al jugar, ya que existen juegos donde pueda sufrir algún trauma, el cual puede llegarle a causar hasta la muerte, debido a una hemorragia; el tratamiento en estos casos es el de aplicar desmopresina ya que eleva temporalmente los niveles del factor VIII todos los fármacos deben administrarse por vía oral o intravenosa ya que si se aplican por vía intramuscular pueden causar grandes hematomas. El tipo de hemofilia grave llega a producir hemorragias espontáneas las cuales provocan un estado más complicado como por ejemplo: La hemartrosis; debido a la salida de sangre. La cual va a acumularse en las articulaciones. en este caso se recomienda al paciente una posición fija del miembro afectado para evitar estas complicaciones se debe tratar al paciente con cualquiera de los dos tipos de concentrados: El crioprecipitado y el concentrado del factor VIII liofilizado.

Para el tipo de hemofilia B se recomienda utilizar el concentrado de complejo protrombínico, que contiene no sólo factor IX, sino todos los factores de la coagulación dependientes de la vitamina K.

En este tipo de pacientes por lo regular presentan un alto índice de cáries, así como también de enfermedad parodontal, ya que les causa pavor visitar al Cirujano Dentista. debido a su misma enfermedad. es muy complicado atenderlos si no

cuenta uno con los conocimientos necesarios se les recomienda a los padres de este tipo de pacientes; medidas preventivas como por ejemplo: Control de placa dentobacteriana, aplicaciones adecuadas de fluor; siguiendo este tipo de procedimiento nos evitará en gran medida todos los problemas antes mencionados. Tampoco se les debe sobreproteger ya que si se hace ésto, los niños se sentirán siempre como unas personas anormales por que comienzan a darse cuenta que el trato hacia con ellos es más cuidadoso y especial, lo más recomendable es estos casos es el de hacerle al niño una vida más normal, pero tampoco descuidando el aspecto médico ya que se debe contar con un control adecuado dependiendo el grado de severidad de la enfermedad. Esto en cuenta a prevención infantil.

En cuanto a pacientes adultos hemofílicos de tipo A, los riesgos que se pueden presentar son por ejemplo: Si se hace alguna comunicación pulpar el sangrado será excesivo y difícilmente controlable, lo mismo que cuando se hace una extracción o alguna cirugía, ya sea de 3 molares, dientes impactados, quistes, etc., y así no se tuvo el cuidado de preguntarle al paciente lo relacionado a su estado de salud, los riesgos que se corren son de hemorragias excesivas que no se pueden controlar, y pueden llegar a ocasionar hasta la muerte.

Para realizar cualquier tipo de cirugía al paciente hemofílico, este se debe hospitalizar para así reducir los riesgos que se puedan presentar. Se aconseja la premedicación a los pacientes de difícil manejo. Se deben administrar medicamentos de sustitución 1 ó 2 horas antes de la cirugía para que al momento de ésta intervención los niveles del factor plasmático deficientes estén por lo menos en un 50% de lo normal, ya que sin esta medicación puede producir la muerte por hemorragia.

La hemofilia tipo B, es menos severa; los riesgos en este tipo de pacientes disminuye en relación a los de tipo A; ya que se pueden atender casi, como a un

**paciente normal, sólo en caso de alguna extracción se debe taponear al alveolo y se presiona durante 10 minutos para la formación del coágulo; además de que se le debe colocar algún aposito quirúrgico. Cualquier tipo de tratamiento se deberá hacer teniendo en cuenta que se debe tener el mayor cuidado posible.**

## **BIBLIOGRAFIA**

**Barber L.**

**Odontología Pediátrica  
Manual Moderno.**

**Gorlin R.**

**Patología Oral Thoma  
Salvat Editores.**

**Hematología, aspectos fisiopatológicos**

**Ersleu Allan  
Editorial Interamericana  
pag. 206.**

**Hematología Clínica**

**Varela Manuel Enrique  
Buenos Aires  
Editorial Atenco  
Pág. 764.**

**Hematología Clínica**

**Richard A. Riffing  
Editorial Interamericana  
pag. 233.**

**Manual de Hematología**

Dr. Robert S. Hillman  
Editorial Manual Moderno  
pag. 316.

**Hematología**

William J. Williams  
Salvat Editores  
Pag. 1505.

**Hematología Clínica**

M. J. Woodliff  
Editorial Manual Moderno  
pag. 267.

**Howe G. L.**

Cirugía Bucal Menor  
Manual Moderno

**Manejo del Niño Hemofílico**

Práctica Odontológica  
De la Teja, AE. Gómez.

**Introducción a la Hematología**

Samuel I. Raparort  
Salvat Editores  
pag. 412.

Manual Merck, de Diagnóstico y Terapéutico  
Editorial Barcelona, México, Doyma  
pag. 2944.

Signos y Síntomas, Fisiopatología Aplicada e Interpretación Clínica.  
Macbryde Cyril  
Editorial Interamericana  
pag. 1026.

Perrín J. M. Maclearn, WE  
Docs Stress Affect Bleeding In  
Hemophilia  
KM. J. of Ped. Hematol/oncos.