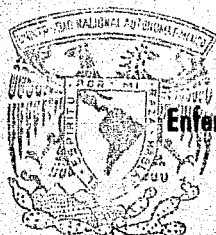


L. J. ...
(171)

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

Facultad de Odontología



Enfermedad de Werlhof (PTI) en Odontología

T E S I S

Que para obtener el título de :
CIRUJANO DENTISTA
p r e s e n t a :
ROBERTO CARREON TORRES

México, D. F.

1979

14555



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

ENFERMEDAD DE WERLHOF (PTI) EN ODONTOLOGIA.
CONTENIDO.

INTRODUCCION

CAPITULO I

ASPECTOS GENERALES DE LA ENFERMEDAD

- Concepto.
- Génesis plaquetaria.
- Hemostasis.
- Clasificación.
- Etiología.
- Evolución.
- Diagnóstico.
- Estudio clínico.
- Estudio de laboratorio.
- Diagnóstico diferencial.

CAPITULO II

TERAPIA Y PROGNOSIS.

- Terapia sustitutiva.
- Quimioterapia.
- Esplenectomía.

CAPITULO III

ETAPAS QUIRURGICAS

- Prequirúrgica.
- Quirúrgica.
- Postquirúrgica.

CAPITULO IV

CASOS CLINICOS.

CONCLUSIONES.

BIBLIOGRAFIA.

INTRODUCCION.

Probablemente la intervención quirúrgica practicada con mayor frecuencia es la extracción de una pieza dentaria, y la hemorragia prolongada de un alveolo dentario tras la extracción no es infrecuente.

Considerando la razón anterior el cirujano dentista ha de estar familiarizado con las diátesis hemorrágicas, así como con los métodos existentes para detectar y tratar a estos pacientes. De igual manera debe conocer las complicaciones, limitaciones, indicaciones y contraindicaciones de las diferentes intervenciones orales en estos pacientes. El odontólogo también debe estar enterado de los posibles efectos colaterales que pueden manifestarse en la cavidad oral, como consecuencia de las medidas terapéuticas utilizadas para conseguir remisiones de la enfermedad.

Aunque el hematólogo es quién maneja la terapéutica específica de estos pacientes, puede solicitar que el dentista trate o ayude a su tratamiento (4).

De ahí, que este trabajo esté encaminado al estudio del paciente con enfermedad de Werlhof (PTI), planteando los aspectos generales de la enfermedad, la terapia, el protocolo de manejo para cirugía menor en odontología, el acto quirúrgico, así como los medios hemostáticos coadyuvantes.

CAPITULO I

ASPECTOS GENERALES DE LA ENFERMEDAD

Concepto.

La enfermedad de Werlhof, trombopenia idiopática o esencial o benigna, es un proceso inmunológico que acorta la vida plaquetaria (1-2 días en vez de 7-10), originando déficit en la sangre periférica, lo cual se traduce en prolongación del tiempo de sangría e irretractilidad del coágulo.

Se traduce clínicamente en brotes hemorrágicos tipo púrpura cutáneo-mucosa que suele reiterarse a través de los años, y, en ocasiones, hemorragias viscerales. Es de aparición más frecuente en la infancia, pubertad y adolescencia, no es hereditaria, ni familiar, sino adquirida y de causa desconocida. (3)

Se llama también púrpura trombocitopénico megacariocítico, para indicar que los megacariocitos están presentes en la médula ósea, en ocasiones en cantidades superiores a lo normal, con aparente defecto en la formación de plaquetas, ya que en su mayoría muestran actividad plaquetógena. (10)

Es conveniente demostrar que en la mayoría de pacientes con PTI la destrucción plaquetaria es por mecanismos inmunológicos por lo que el adjetivo "idiopática", puede ser inapropiado en el futuro. (12)

GENESIS PLAQUETARIA.

Para comprender mejor la fisiopatología de la enfermedad

es preciso conocer la génesis plaquetoria, así como el mecanismo de la hemostasis.

Las plaquetas o trombocitos son los elementos formes más pequeños de la sangre y se originan de los megacariocitos de la médula ósea. Wright en 1906 consideró que procedían de la fragmentación del citoplasma de los megacariocitos de la médula ósea, lo cual fue demostrado posteriormente.

El megacarioblasto es la célula más joven de la serie, se considera que tiene su origen en la célula reticular y en el hemocitoblasto. Es una célula de unas 30 micras de diámetro, con los caracteres generales de las células jóvenes; núcleo nucleolado, y citoplasma hialino, basófilo sin granulaciones. (10).

Se distinguen tres tipos de megacariocitos.

El megacariocito basófilo.- Tiene una cromatina más densa, no se observan nucleolos y el citoplasma es intensamente basófilo.

El megacariocito granuloso.- Es una célula aún de mayor tamaño 50 a 70 micras, el núcleo adopta una forma irregular polilobulada y multinucleada y el citoplasma se presenta lleno de granulaciones azurófilas.

El megacariocito plaquetógeno.- Presenta un núcleo que va a la picnosis y el citoplasma emite pseudópodos que penetran

en los vasos en cuya luz desprenden su contenido plaquetario, unas 2000 plaquetas por cada megacariocito. Las plaquetas son pequeños corpúsculos esféricos u ovalados, incoloros, desprovistos de núcleos, con un diámetro aproximadamente igual a la tercera parte de los hematíes es decir de 2 a 5 micras. (1,10, 11)

Hemostasis.

Se entiende por hemostasis al conjunto de mecanismos que impiden, atenúan o hacen cesar la extravasación de la sangre. Aclarando que estos mecanismos se ponen en juego en vasos pequeños; arteriolas, vénulas, capilares y que cuando ocurren alteraciones en vasos de calibre considerable solo actúan parcialmente, o bien exigen el concurso de otras circunstancias favorables. (1). En ella intervienen cuatro órdenes de factores.

- 1) Los vasos arteriolo-capilares que al ser lacerados se contraen de modo reflejo.
- 2) Los trombocitos que se acumulan en la zona rota.
- 3) El fenómeno de la coagulación sanguínea.
- 4) Crecimiento del tejido fibroso dentro del coágulo para cerrar permanentemente la abertura creada en el vaso. (3,5)

Cuando hay ruptura de un vaso se desencadenan los fenómenos que integran la hemostasis. Consiste en vasoconstricción refleja regional axónica; (1,3) tornándose la circulación local más lenta, lo que permite la adhesión de plaquetas a las

microfibrillas, membrana basal y particularmente fibras colágenas del tejido conjuntivo expuesto y favorece la aglutinación plaquetaria. (1,6) Esta aglutinación es de suma importancia, no sólo porque en algunos casos es capaz de obturar eficazmente los sitios por donde se está extravasando la sangre, sino porque es indispensable para que haya lisis de las mismas plaquetas, lo cual origina liberación de difosfato de adenosina (ADP) que junto con el calcio da lugar a que concurren más plaquetas en la misma aglutinación. (1,3) Las plaquetas cambian de su forma habitual discoide a esferas espinosas reactivas que interactúan una con otra para formar una masa cohesiva. (6) Más tarde ocurre la metamorfosis viscosa y se desintegran, liberando sustancias que intervienen en el proceso de hemostasis y coagulación, principalmente son las siguientes: (3)

Agentes vasoconstrictores (serotonina, catecolaminas y epinefrina), capaces de prolongar e intensificar la vasoconstricción axónica refleja; factor trombocítico 1, que acelera la conversión de protrombina en trombina; factor trombocítico 2, favorece la conversión de fibrinógeno en fibrina; factor trombocítico 3 (fosfolípido) el más importante, junto a diversos factores plasmáticos es imprescindible para la formación de la protrombinasa; sustancias químicas o enzimáticas (sistema glucolítico, ATP, ADP, trombostenina) necesarias para el proceso de la retracción del coágulo; sustancias involucradas en

el mecanismo de la fibrinólisis, tales como profibrinolisisina y antifibrinolisisina. Además se ha aislado otra sustancia, el factor trombocítico 4, de actividad neutralizante de la heparina. (3,6).

Cabe distinguir en el proceso de coagulación, las siguientes fases.

a) Formación de la tromboplastina o protrombinasa. Este producto puede formarse por dos vías distintas: Intrínseco y extrínseco. (3)

Cuando la sangre entra en contacto con una superficie extraña in vitro, o con una superficie rugosa intravascular in vivo, su coagulación se realiza por un mecanismo complicado, llamado intrínseco. (3)

El primer paso consiste en la activación del factor XII en XII a (activado), el cual activa al factor XI en XI a, éste activa al factor IX en una reacción dependiente de calcio. En la siguiente serie de reacciones los factores IX a, y VIII, forman un complejo que lleva a la activación del factor X en X a, en presencia de fosfolípido (Factor plaquetario 3) y calcio.

El mecanismo extrínseco se inicia cuando hay trauma de los tejidos y entra al torrente circulatorio la tromboplastina tisular (factor III), se combina con el factor VII y calcio ionizado, para convertir al factor X en Xa.

A partir del factor Xa, ambos mecanismos siguen una vía común, ya que en la siguiente reacción, el factor Xa, en presencia de factor V, calcio y fosfolípidos, actúa como "protrombinasa". (6)

b) La protrombinasa actúa sobre la protrombina (Factor II), en presencia del calcio y se forma trombina, (Factor IIa).

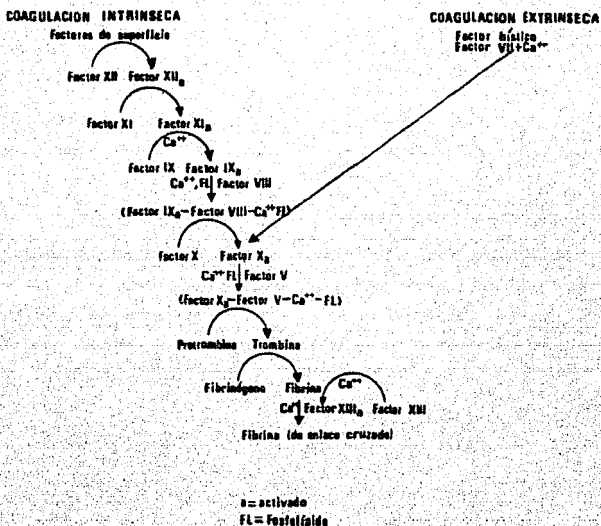
c) La trombina así obtenida actúa sobre el fibrinógeno (Factor I) y lo convierte en fibrina. La relativa resistencia del coágulo formado frente a los agentes fibrinolíticos y su insolubilidad en la urea son al parecer, debidos al factor XIII (estabilizador de la fibrina), (Figura 1).

Las moléculas de fibrina se polimerizan en "fibras primarias", proceso en el cual interviene el factor XIII; éstas se reúnen en fascículos y forman "fibras secundarias". Estas fibras se apoyan en las plaquetas y forman una red tridimensional, este proceso se denomina sinéresis.

El coágulo así obtenido se retrae pocos minutos después de formado, por la contracción de los pseudópodos plaquetarios que están adheridos a las fibras de fibrina, inducido por la trombostenina contenida en las plaquetas. (3)

Una vez que el coágulo llena su cometido desaparece bajo la acción de una sustancia fibrinolítica, la plasmina que es el resultado de la activación de un precursor, el plasminógeno. (1).

Fig.1



FACTORES DE LA COAGULACION

I	Fibrinógeno
II	Protrombina
III	Transtublastina tisica, trombocinas
IV	Calcio
V	Factor lábil procoagulatorio
IVU	Íon magnesio
VII	Factor estable, procoagulatorio
VIII	Factor A antihemofílico (FAH)
IX	Factor B antihemofílico (FBI) factor de Christmas, componente transtublastico del plasma (cp)
X	Factor de Stuart-Prover
XI	Anticoagulante transtublastico del plasma (atp)
XII	Factor C antihemofílico
XIII	Factor de Hageman, factor de contacto, factor estabilizador de la fibrina, fibrinasa

Clasificación.

En general las diátesis hemorrágicas pueden dividirse en dos grupos principales:

1) Hemofilia y enfermedades hemofiloides caracterizadas por hemorragias de las superficies corporales, en los tejidos y en las articulaciones, provocadas habitualmente por traumatismos.

2) Las púrpuras, en las que resultan epistaxis y petequias subcutáneas y submucosas, de trastornos plaquetarios o vasculares. (4).

Las púrpuras se clasifican en dos grandes grupos:

A) Trombocitopenias amegacariocíticas.

1) Congénita.

2) Adquirida.

B) Trombocitopenias megacariocíticas.

1) Con vida media plaquetaria acortada por mecanismo inmnológico.

a) Púrpura trombocitopénica idiopática (enfermedad de Werlhof).

b) Algunas trombocitopenias neonatales.

c) Trombocitopenias colagenóticas, medicamentosas y algunas infecciosas.

2) Con vida media plaquetaria acortada por mecanismo no inmunológico.

3) Con vida media plaquetaria normal. (3).

Puesto que la finalidad de este trabajo está encaminada al grupo de púrpuras megarariocíticas en su primer inciso, no entramos en detalle de las demás, únicamente hacemos mención de ellas.

Cabe agregar que la enfermedad de Werlhof se combina, a veces, con anemia hemolítica autoinmune, con prueba de Coombs positiva. Tal asociación se denomina Síndrome de Fisher-Evans del cual no me ocupo, puesto que no entra en el esquema de trabajo propuesto. (3).

Etiología.

Para su mejor estudio la dividiremos en aguda y crónica.

El hecho de que la PTI aguda es precedida frecuentemente por una enfermedad viral, especialmente en niños, ocurrida de 2 a 21 días antes, en un 50 a 60% de casos está bien establecido, sin embargo, los mecanismos por los cuales las plaquetas son destruidas no se entienden completamente. Los síntomas aparecen una vez que el virus está presente en la sangre, esto prueba la interacción directa entre virus y plaquetas, sugiriendo la posibilidad de que las plaquetas de algún modo son afectadas por la respuesta inmunológica a la infección primaria.

Esta destrucción puede ser el resultado de la formación casual de compuesto de antígeno-anticuerpo, quien tiene afinidad por sitios en la superficie de las plaquetas, puede ser

una forma de "enfermedad inmune compleja".

Existe una controversia sobre la etiología de la PTI crónica empieza con los estudios de Frank, quien sugiere que es debida a defectos de maduración megacariocítica. Minot concluyó que las plaquetas son destruidas "tan rápidamente como son formadas". Sin embargo los factores responsables de la destrucción de trombocitos, pueden actuar en cierto grado en megacariocitos así como en trombocitos.

Observaciones en mujeres con PTI, que pueden dar nacimiento a niños con trombocitopenia, sugiere que esta destrucción plaquetaria puede ser causada por un factor humoral. Esto fue confirmado por estudios de Harrington y colaboradores, quienes encontraron que este plasma, perteneciente a 16 de 27 pacientes causaba trombocitopenia cuando lo transfundían a personas normales. En estudios similares se descubrió que esta infusión de plasma, causaba depresión plaquetaria en 2 de 36 y 8 de 24 personas normales que lo reciben. (12).

Más tarde se comprobó que el factor plasmático era una inmunoglobulina IgG 7S capaz de reaccionar con plaquetas humanas isólogas y autólogas. Estos datos indican que el anticuerpo reaccionaba con un autoantígeno para provocar la destrucción de las plaquetas. (2).

Los estrógenos pueden jugar un papel en la patogénesis de PTI, es sugerido por la alta frecuencia con que ocurre en

postpuberales, en mujeres premenopáusicas y las recidivas que algunas veces ocurren durante el embarazo. (12).

Evolución.

Forma aguda. Generalmente infantil y del adolescente, que muestra evolución monofásica y autocurativa. (3).

Las hemorragias son profusas, algunas veces se obtiene el antecedente de uso previo de medicamentos o una infección viral existe una continuidad del curso clínico, que termina con la curación espontánea en un plazo no mayor de 3 meses. Una forma especial prevalece entre los adultos de Africa Central y del Sur llamada "Onyalai". (1,12).

Forma crónica. Más común en adultos del sexo femenino, con tendencia a recaídas y que incide especialmente en la pubertad y climaterio, obligando su evolución polifásica a indicar la esplenectomía. (3).

Es común encontrar antecedentes de sangrado fácil y que el padecimiento se presente en ocasiones de infecciones ordinariamente nasofaríngeas o bronquiales. El padecimiento evoluciona por episodios hemorrágicos, que alternan con etapas en las que la tendencia al sangrado es mínima o moderada. (1).

La trombocitopenia provoca un aumento agudo de tres a cuatro veces en la trombopoyesis y hasta ocho cuando se prolonga. (6).

La lesión inmunitaria de las plaquetas debida a reacciones

antígeno-anticuerpo produce características de destrucción semejante a las de eritrocitos en la anemia hemolítica inmunitaria. Con lesión moderada, la eliminación de las plaquetas ocurre principalmente en el bazo, de modo que es útil la esplenectomía. Las plaquetas gravemente lesionadas son eliminadas por todas las células reticuloendoteliales, en forma predominante las del hígado. (6)

La destrucción de plaquetas autoinmunitarias no se acompaña de otra enfermedad generalmente. Los aloanticuerpos maternos debidos a embarazos múltiples pueden producir trombocitopenia transitoria en el recién nacido, estos aloanticuerpos también pueden ser inducidos por múltiples transfusiones sanguíneas. (6)

Algunos estudios indican que el bazo puede ser un mejor sitio de síntesis de autoanticuerpos (aloanticuerpos), en PTI, la alta frecuencia con que ocurre trombocitopenia neonatal, en niños nacidos de mujeres que han sido esplenectomizadas, indica claramente que estos anticuerpos son producidos en sitios extraesplénicos también. (12)

Diagnóstico.

Para realizar un diagnóstico correcto de las enfermedades hemorrágicas se debe contar con una historia clínica elaborada cuidadosamente. Haciendo hincapié en los datos siguientes:

a) Antecedentes familiares de estados hemorrágicos.

- b) Hemorragias previas: quirúrgicas, traumáticas, "dentales", menstruales.
- c) Edad en que inició el padecimiento, así como el curso que ha seguido.
- d) Características de las hemorragias: Determinismo de su aparición, localización, morfología, magnitud, coexistencia con otros elementos dermatológicos cuando se trata de hemorragias cutáneas.
- e) Presencia o antecedentes de infecciones, de contacto con tóxicos, de uremia, de padecimientos hepaticobiliares, de uso de medicamentos.
- f) Establecimiento previo de la existencia de otras entidades hematológicas, especialmente las pancitopenias y leucemias.

Para suponer la existencia de una enfermedad hemorrágica, es necesario dejar asentado el criterio clínico comprendiendo los siguientes elementos:

- 1) Las hemorragias son espontáneas o en desproporción con los agentes o circunstancias precipitantes.
- 2) Se presentan en territorios y tejidos distintos; piel, mucosas, vísceras.
- 3) Tienen tendencia a persistir, reaparecer o repetir. (1)

Estudio Clínico.

El estudio clínico de la PTI aguda nos muestra que ocurre con mayor frecuencia en niños de 2 a 6 años de edad, pero puede ocurrir en adultos a cualquier edad. No tiene predilección

por ningún sexo. Los síntomas son variables pero típicos, surgen bruscamente hemorragias petequiales, hemorragias purpúricas que surgen espontáneamente (carácter que las diferencia de la hemofilia, que en general son suscitadas por pequeños o grandes traumatismos); frecuentes gingivorragias y epistaxis, existen también hemorragias gastrointestinales y de vías urinarias. Las nefrorragias y pielitis sangrantes no son raras. (3,12).

La púrpura cutánea (petequias), son elementos de forma y tamaño lenticular que recuerdan la picadura de una pulga. Las equimosis son manchas de mayor tamaño de contorno geográfico, que recuerdan las moraduras posteriores a trauma. En el centro de las equimosis, al revés de los hematomas hemofílicos, suele haber un punto más negro, a veces necrótico. Las vibices son las hemorragias cutáneas de forma lineal. (3).

La palabra púrpura proviene del latín y significa morado; Petequia, peca en latín, hemorragia pequeña y punteada (menos de 2mm); Equimosis (del griego ex, fuera y quimos jugo), es una zona hemorrágica más grande y difusa. (7).

Exámenes físicos revelan millares de hemorragias petequiales y frecuentemente púrpura generalizada, especialmente sobre áreas del cutis expuesta a trauma. Entre las hemorragias mucosas, las más características son vesículas hemorrágicas en la mucosa oral. El bazo y el hígado son palpables en un 10 a 20% de casos. (12).

Las infecciones antecedentes son generalmente de origen viral, pero ocasionalmente son bacterianas. Rubéola y varicela constituyen una cuarta parte, pero infecciones respiratorias inespecíficas son las más comunes.- Raramente la PTI sigue a la vacunación para sarampión o viruela.

El período de latencia entre infección y el primer acceso de púrpura es más frecuente de 1 a 2 semanas, pero puede ocurrir en un período tan corto de 2 días o tan largo como de 6 semanas.

Los desórdenes son más comunes durante los meses de invierno y primavera cuando las incidencias de infección son altas. (12)

El estudio clínico de la forma crónica muestra que ocurre particularmente entre los 20 y 50 años de edad, pero puede ocurrir en adolescentes, así como en adultos. Las mujeres son afectadas 3 veces más frecuentemente que los hombres. No es de tendencia familiar. Una historia de infección precedente es raramente obtenida.

Los síntomas presentes varían grandemente de un paciente a otro, pero típicamente la enfermedad empieza, con algunas petequias dispersas u otras manifestaciones sanguíneas menores. - Ocasionalmente un trauma provoca hemorragia menor, la epistaxis recurrente se presenta por meses o aún años después del diagnóstico. Los pacientes generalmente se sienten perfectamente

bien, excepto por complicaciones relacionadas a hemorragias.

Las petequias y lesiones púrpuricas no son de naturaleza inflamatoria, pero ocurren en cualquier lugar en la piel o su superficie mucosa, pero son más comunes en las extremidades distales superiores o inferiores.

Las ampollas hemorrágicas en la "mucosa oral", indican que el nivel plaquetario es muy bajo, usualmente menor a 5,000 por mm^3 (12). En estos casos, la mucosa oral y los tejidos gingivales muestran un cambio en color, tamaño, forma y consistencia, estos síntomas se extienden en el área faríngea - también (13). Equimosis extensas pueden estar presentes, especialmente en regiones sujetas a trauma, pero sangrado dentro de articulaciones o retinianas son raras. (12)

Las hemorragias meníngeas, siendo registradas hemorragias subdurales, paquimeningitis y encefalitis hemorrágicas, no obstante ser raras, son un peligro potencial en cada paciente y signos neurológicos deben ser cuidadosamente prevenidos durante el estado agudo. La hemiplejía es una manifestación terrible en las mujeres climatéricas, hipertensas y afectadas de enfermedad de Werlhof. El bazo es ocasionalmente palpable en inspección profunda.

Un enorme grado de esplenomegalias ocurrida junto con PTI prueba fuertemente el diagnóstico primario. (3,12).

Estudio de laboratorio.

No obstante la orientación que brinda el examen clínico, el diagnóstico de la ineficacia hemostática depende finalmente de las pruebas de laboratorio. (se muestran en la tabla 1). (6).

Un recuento plaquetario determina la disminución del número de plaquetas. En las púrpuras trombocitopénicas existe un tiempo de sangrado prolongado, una prueba de fragilidad capilar positiva y una retracción del coágulo deficiente. Existe disminución del consumo de protrombina. La anemia es proporcional a las pérdidas hemáticas. (4).

El examen de la médula ósea proporciona un conocimiento adicional, con función normal responde a la trombocitopenia con aumento compensatorio en el número y tamaño de megacariocitos, así como en la maduración y liberación citoplásmica. (6).

Actualmente se utiliza el método de inmunofluorescencia para determinar la presencia de autoanticuerpos, sin embargo las pruebas in vitro están en desarrollo y su importancia en el diagnóstico todavía no está completamente definida. Se están valorando pruebas más sensibles de autoanticuerpos por ejemplo, disponibilidad de factor 3 plaquetario inducida por anticuerpo, liberación de serotonina marcada con C o adenina marcada con C, etc. A menudo se utiliza una prueba de esteroides a dosis altas de acción breve, para tratar de elevar la cuenta plaquetaria y por ende apoyar el supuesto de un meca -

<u>PRUEBA</u>	<u>ASPECTOS DEL MECANISMO HEMORRAGICO MEDIDOS</u>	<u>ESTADOS PATOLOGICOS EN LOS QUE LA PRUEBA ES ANORMAL</u>
RECuento PLAQUETARIO	ALTERACIONES CUANTITATIVAS Y CUALITATIVAS DE LAS PLAQUETAS	ALTERACIONES DE LAS QUE PARTICIPAN LAS PLAQUETAS
TIEMPO DE SANGRADO	FUNCION PLAQUETARIA CONTRACCION VASCULAR	TROMBOCITOPENIA ALTERACIONES CUALITATIVAS DE LAS PLAQUETAS DEFECTOS CAPILARES PUROS O COMBINADOS
DEL BRAZAL (BIGGS Y MAC FARLANE)	FUNCION PLAQUETARIA INTEGRIDAD DE LA PARED VASCULAR	TROMBOCITOPENIA ALTERACIONES CUALITATIVAS DE LAS PLAQUETAS DEFECTOS CAPILARES PUROS O COMBINADOS
OBSERVACION DEL COAGULO	RETRACCION DEL COAGULO LISIS DEL COAGULO	ALTERACIONES CUALITATIVAS Y CUANTITATIVAS DE LAS PLAQUETAS HIPOFIBRINOGENEMIA
GENERACION DE LA TROMBOPLASTINA (BIGGS Y DOUGLAS)	FORMACION INTRINSECA DE LA TROMBOPLASTINA FUNCION PLAQUETARIA	DEFECTOS DE LOS FACTORES V, VIII, IX, X, XI, XII ALTERACIONES CUAL. Y CUANTITATIVAS DE LAS PLAQUETAS INHIBIDOR CIRCULANTE

PRUEBAS PARA DETERMINAR PTI

nismo inmunitario, aunque una falta de respuesta no descarta la destrucción inmunitaria. (6).

Diagnóstico diferencial.

El cuadro clínico presentado por un niño con PTI aguda es usualmente tan típico que sugiere la correcta diagnosis inmediatamente. Sin embargo, se debe distinguir de la meningococemia, la cual suele estar caracterizada por púrpura y trombocitopenia. La leucemia aguda puede ser excluida prontamente por examen de la sangre periférica y médula ósea. La púrpura trombótica y el síndrome urémico-hemolítico pueden distinguirse por la presencia de hemólisis y cambios microangiopáticos en eritrocitos circulantes. El síndrome hemangiomatrombocitopenia también debe ser considerado al igual que la trombocitopenia inducida por droga.

La trombocitopenia también puede ser la manifestación precoz de sarcoidosis, lipoma, enfermedad de Hodgkin's, leucemia linfática crónica, lipoma gigante foliular, lupus eritematoso diseminado y posiblemente tirotoxicosis, tuberculosis, y carcinomatosis, no obstante en la ausencia obvia de aumento esplénico e infiltración medular. (12).

CAPITULO II

TERAPIA Y PROGNOSIS

En la forma aguda el 50% recupera el nivel plaquetario normal en tan sólo 6 semanas, el resto se recupera en seis meses. El recobro permanente es más frecuente, pero algunos pacientes tienen recurrencias múltiples, que antiguamente parecían ser ocasionadas por infección.

Esta forma es generalmente benigna, una mortalidad de alrededor 1% es debida principalmente a hemorragia intracerebral. El riesgo de hemorragias es de consideración durante una o dos semanas.

En alrededor del 20% de niños falta recuperación después de seis meses. En este extremo los desordenes son generalmente designados crónicos. El 10% de adultos se recobra espontáneamente de la forma crónica.

Estas no son distinguibles, clínicamente se asemejan, lo que no permite hacer una predicción de ambas formas. (12).

El perfeccionamiento de los bancos de sangre ha permitido fraccionar y utilizar la sangre en las diferentes enfermedades hemorrágicas.

Los medicamentos utilizados no tienen efecto curativo, únicamente sirven para modificar los estados hemorrágicos y conseguir remisión de la enfermedad. Podemos dividir la terapia en tres tipos; terapia sustitutiva, quimioterapia y esplenectomía.

Terapia sustitutiva.

Se puede utilizar según el caso:

Plasma rico en plaquetas.

Estas plaquetas son preparadas en bolsas de plástico especiales suspendidas en aproximadamente 30 ml de plasma, que equivalen a una unidad de plaquetas viables. No debe transfundirse después de 8 horas de haberse obtenido del donador.

Concentrado de plaquetas.

Estas pueden ser concentradas y almacenadas a temperatura ambiente hasta por 72 horas sin pérdida de la viabilidad o la función. Se prepara igual que el plasma rico en plaquetas, sólo que su función o viabilidad es menor porque su período de almacenamiento es mayor, por esta razón se utiliza en dosis doble.

Se prefieren los concentrados de plaquetas, debido no sólo a que son más eficaces, sino también porque permiten almacenamiento óptimo de plaquetas y uso adecuado de otros componentes de la sangre. 85% de plaquetas de una donación de 500 ml de sangre pueden ser concentradas y almacenadas a temperatura ambiente, mantenidas en mezcla suave, continua, durante el período de almacenamiento.

El riesgo de crecimiento bacteriano durante el período de almacenamiento se evita procesando las plaquetas en un sistema de bolsa cerrada. El sangrado trombocitopénico es fácilmente controlado por la transfusión de un número de plaquetas fun -

cionales. La concentración mínima de plaquetas para mantener la hemostasis depende de la capacidad funcional de las plaquetas y del reto hemostático. (6).

Indicaciones.

En casos de púrpura trombocitopénica; plaquetopenia; es de beneficio transitorio en tratamientos de hemorragias severas que amenazan la vida, pero no requiere ser dado rutinariamente; es eficaz cuando la vida plaquetaria está acortada; trombocitopenia hipoproliferativa transitoria. (6,12).

Inconvenientes y peligros.

Como hasta ahora la tipificación de plaquetas no está resuelta no permite ordinariamente la selección de donadores de plaquetas compatibles, rara vez suelen administrarse plaquetas de donador. Por consiguiente, los receptores se tornan refractarios a las transfusiones debido a la formación de aloanticuerpos, con mayor frecuencia después de aproximadamente veinte exposiciones antigénicas. (6).

Sangre entera fresca.

Es la que se transfunde inmediatamente después de obtenida se llama entera porque contiene todos los elementos celulares y un sistema plasmático. (8).

Indicaciones.

Cuando el enfermo está perdiendo mucho líquido; anemias sin tratamiento específico; (10), hemorragias profusas; choque hipovolémico.

Inconvenientes y peligros.

Reacción de hemólisis por grupo sanguíneo equivocado; grados intensos de fiebre y síntomas tóxicos generales; presencia de antígenos extraños; reacciones pirógenas (por la presencia en el plasma del donador de proteínas para las cuales el receptor es alérgico); transmisión de enfermedades infecciosas; hepatitis; sensibilización por transfusiones múltiples (5). La sangre entera almacenada a temperaturas de refrigeración durante 12-24 horas o más, no proporciona esencialmente plaquetas a la transfusión. Después de transfusiones masivas, la cuenta de plaquetas cae debido a dilución (6).

Paquete globular.

Contiene los elementos sanguíneos desprovistos del plasma y suspendidos en suero. Viene en bolsas de 500 ml.

Indicaciones.

Se utiliza prequirúrgicamente y en anemias crónicas.

Inconvenientes y peligros.

Los mismos que para sangre entera fresca.

Quimioterapia.

Se utilizan según el caso:

Prednisona 50.

Es un corticoesteroide sintético que estimula la eritropoyesis y la producción de plaquetas y leucocitos (9), y aumenta la resistencia capilar (11). Tiene efecto inmunodepresor.

Se presenta en forma de tabletas de 50 mgs. Se administra en dosis de 1 mg/kg de peso/día o más según el caso, por vía oral.

Indicaciones.

Anemia hemolítica autoinmune con prueba de Coombs positiva; púrpuras trombocitopénicas idiopáticas y en los síndromes linfoproliferativos y mieloproliferativos malignos.

Efectos colaterales indeseables.

Síndrome de Cushing, obesidad, úlcera péptica, osteoporosis, amenorrea, atrofia muscular, psicosis esteroide.

Contraindicaciones.

Úlcera péptica, hipertensión arterial, diabetes mellitus, infección.

La terapia con esteroides debería basarse sobre la severidad de la tendencia a sangrar más bien que el nivel plaquetario por sí mismo. (9).

En casos especiales se ha ensayado el uso de citóxicos inmunodepresores (Azatioprina y Ciclofosfamida), obteniéndose cierto éxito con su administración.

Se utilizan en enfermedades del tejido conectivo, que son padecimientos inflamatorios de etiología desconocida, se han demostrado múltiples anormalidades inmunológicas; anticuerpos circulantes, autoanticuerpos, disminución del complemento y hasta el depósito de complejos antígeno-anticuerpo completo

en lesiones tisulares, producen disminución de los fenómenos inmunes anormales. (9).

En dos series estudiadas 20 de 25 pacientes con cortico - esteroides junto con azatioprina en dosis de 100 a 400 mgs por día, mejoraron significativamente después de tres a doce meses de tratamiento. Muchos fueron esplenectomizados previa mente sin mejoría. En el otro grupo de doce pacientes todos parecen responder a la actiomicina C, dada sobre un período de varios meses. La ciclofosfamida y la vincristina también han sido usados con cierto éxito.

La terapia con inmunosupresión ha sido dada también a niños con PTI crónica. De 19 niños que recibieron azatioprina y corticoesteroides 7 mostraron una pequeña mejoría temporalmente.

Experiencias adicionales en este modo de tratamiento son necesarias antes de poder recomendarlo rutinariamente, debe ser considerado en pacientes selectos, particularmente en aquellos que falta respuesta a la esplenectomía o que recidivan postoperatoriamente. En el futuro el juicioso uso de azatioprina, ciclofosfamida o drogas similares pueden reducir significativamente el número de pacientes que requieran operación. (12)

Esplenectomía.

Consiste en la remoción quirúrgica del bazo. En realidad, la respuesta a los esteroides , por ejemplo prednisona 1.5 mg

por kg/día es útil como un pronosticador del beneficio terapéutico de la esplenectomía. (6).

Es el principal recurso contra la enfermedad de Werlhof de forma crónica recidivante. La indicación se deducirá: de la existencia de recaídas, a pesar de prednisonoterapia; de la edad del paciente (los niños y adolescentes son los más propensos a hemorragias encefálicas); del sexo, la recurrencia es más común en las mujeres; de la forma genital, que en ellas es muy anemiante. (3).

En el Servicio de Hematología del Hospital de Pediatría del C.M.N. se decide realizar la esplenectomía:

Cuando el paciente es mayor de 4 años de edad; si tiene depresión de megacariocitos; después que no responde al tratamiento en seis meses.

La esplenectomía es benéfica porque se remueve el mayor sitio de destrucción plaquetaria. En preparación para cirugía las dosis continuas de prednisona pueden ser incrementadas para aumentar la cuenta plaquetaria. Se debe hacer una exploración para descubrir bazos accesorios, pudiendo emplearse un procedimiento con imágenes radioisótopas (12).

Cerca del 70 al 90% de pacientes mejoran después de la esplenectomía y el nivel plaquetario es restaurado permanentemente en lo normal por lo menos en las dos terceras partes de ellos.

El nivel plaquetario se incrementa dentro de las 24 horas siguientes, pero en ocasiones se requieren de 5 a 10 días y ocasionalmente una o dos semanas.

Seguidamente a la operación los esteroides pueden ser suspendidos gradualmente, sobre un período de 2 a 4 semanas, si el nivel plaquetario se eleva se suspende la droga, usualmente la mejoría persiste indefinidamente, pero pueden ocurrir recidivas después de 10 años (12).

CAPITULO III

ETAPAS QUIRURGICAS

Prequirúrgica.

Generalmente para llevar a cabo un acto quirúrgico en estos pacientes es necesario hospitalizarlos para controlarlos desde el punto de vista hematológico, con la ayuda de exámenes de laboratorio. La cantidad de plaquetas para la transfusión varía en cada caso ya que depende del nivel plaquetario y la tendencia a sangrar. La formación del tapón plaquetario parece no alterarse cuando hay plaquetas normales con una concentración de $100,000/\text{mm}^3$ de sangre o más. Por abajo de esta cifra, el sangrado aumenta en proporción lineal con disminuciones en la cuenta de plaquetas. (6)

Manejo del Servicio de Hematología del Hospital de Pediatría del C.M.N.

El criterio a seguir para realizar odontectomías (cirugía menor) es el siguiente:

Si el paciente tiene un nivel plaquetario en límites normales se le trata como a cualquier otro paciente. Si la cifra es esta por arriba de 100,000 no necesita transfusión previa. Teniendo cifras de 50,000 a 100,000 se debe transfundir previamente para reducir el sangrado.

En ocasiones aunque es raro, algunos pacientes requieren de tratamiento de emergencia estando su nivel plaquetario por

debajo de 50,000, a éstos se les trata de la misma manera prequirúrgicamente, con transfusión plaquetaria, siendo diferente el postquirúrgico por la tendencia a sangrar con más facilidad, si el paciente recibe tratamiento con prednisona no debe suspenderse, porque la anestesia podría inducir un shock suprarrenal y causarle la muerte.

Si no es urgente el tratamiento se prefiere esperar a que se incremente el nivel plaquetario en las cifras indicadas, para garantizar la formación de un tapón hemostático útil.

Lo recomendable sería no transfundir al paciente por dos razones: La formación de aloanticuerpos (inhibidor), por aplicaciones múltiples y la escasez de dichos preparados. Sin embargo, en muchos casos como los órganos dentarios cariados son focos infecciosos y por las consiguientes molestias para el paciente es necesaria la transfusión para su tratamiento.

Las dosis prequirúrgicas de preparados plaquetarios son:

En caso de utilizar concentrado de plaquetas se administran 4 unidades/m² de superficie corporal por vía I.V. una hora antes de la intervención.

Si se utiliza plasma rico en plaquetas se administran 2 unidades/m² de superficie corporal por vía I.V. una hora antes de la intervención.

Este manejo es utilizado en las dos formas de púrpura trom

boclitopénica idiopática (aguda y crónica).

Quirúrgica.

Anestesia.

Existen dos tipos de anestesia y se utilizan según el caso:

- Anestesia local -
- Anestesia general -

El anestésico local debe contener algún vasoconstrictor - por ejemplo: Lidocafna con epinefrina al 2%. Este tipo de anestesia está indicada en odontectomías simples en el mismo cuadrante.

Se indica el uso de anestesia general:

- 1) Cuando el paciente no coopera a su tratamiento (niños pequeños o muy excitables)
- 2) Cuando las odontectomías planeadas son múltiples y en diferente cuadrante o en tratamientos integrales (odontectomías y odontoplastias múltiples).

Los pasos para realizar las extracciones son los mismos que para cualquier paciente sin problemas hemorrágicos, sólo que se deben realizar con sumo cuidado para no traumatizar demasiado los tejidos del alvéolo dentario.

Se han ensayado muchas técnicas coadyuvantes en la hemostasia post-odontectomía a través de la historia. Los utilizados actualmente en el Servicio de Bucodentomaxilar del Hospital de Pediatría del C.M.N. son:

- 1) Sutura de bordes alveolares.
 - 2) Taponamiento alveolar con Gelfoam o novocell.
 - 3) Taponamiento con cemento de Kirkland o Ward's.
- 1) El más usado es el catgut crómico doble o triple cero, es un material reabsorbible, por lo que no necesita retiro de puntos posteriormente. Se utiliza para prevenir o cohibir la hemorragia junto con una gasa estéril que presione el alvéolo al morderla el paciente. En la mayoría de los casos, esto es suficiente, aunque en ocasiones se presenta sangrado a nivel de los puntos de sutura en escasa cantidad, no representa ningún peligro.
 - 2) El taponamiento con gelfoam o novocell ha dado mejores resultados combinándolo con sutura.
 - 3) El taponamiento con cemento de Kirkland o Ward's (de uso amplio en periodoncia), Ha dado buenos resultados por la constante presión que ejerce sobre la herida. También son utilizados para cohibir gingivorragias en forma de apósitos.

Los reimplantes dentarios se han utilizado con bastante éxito.

Postquirúrgica.

Indicaciones.

- 1) Dieta líquida hasta que la herida esté en vía de cicatrización.

- 2) Vigilar constantemente la herida.
- 3) Vigilar signos vitales.
- 4) Analgésico condicionado al dolor.

Los analgésicos de elección son: acetaminofen y dimetil pizolona sulfoxilada.

Está contraindicado el uso de ácido acetilsalicílico debido a su efecto de irritación local sobre el sistema gastrointestinal, pudiendo provocar hemorragias a ese nivel. Una o dos tabletas inhiben la liberación intrínseca de ADP lo suficiente para duplicar el tiempo de sangrado y para bloquear la aglutinación de onda secundaria.

Aunque se proponen efectos similares para fenilbutazona, sulfipirazona, indometacina, algunos antihistamínicos y una variedad de fenotiacinas y antibióticos su importancia clínica se mantiene anecdótica. (6)

En el Servicio de Hematología del Hospital de Pediatría se maneja la etapa postquirúrgica de la siguiente manera:

Si no existe sangrado no es necesario transfundir plaquetas, en caso de existir sangrado se transfunden preparados plaquetarios en las mismas dosis prequirúrgicas. Los pacientes que tengan plaquetopenia importante con seguridad tendrán problemas de sangrado, a éstos se les debe administrar mayor cantidad de plaquetas. en ocasiones cada 12 horas o cada 8 horas, es decir dos o tres veces al día según lo requiera el caso,

hasta cohibir la hemorragia, durante los días que sea necesario.

CAPITULO IV

CASOS CLINICOS

Durante el desarrollo de este trabajo se me brindó la oportunidad de estar presente en el tratamiento de algunos pacientes, que a continuación menciono:

1.- Paciente masculino de 8 años de edad con PTI crónica. No se encontraron antecedentes heredofamiliares de importancia para su padecimiento actual, ni datos de infección previa ni exposición de tóxicos. Hubo necesidad de realizar esplenectomía a los 4 años de edad por no responder a la terapia, incluso fue resistente a los inmunodepresores.

Se presenta al Servicio de Hematología y a la exploración se refiere asintomático con aparición de algunas equimosis por trauma, no se ha presentado sangrado, refiere leve dolor en el 2do. molar inferior izquierdo. Esta recibiendo sólo azatioprina. Se pide valoración al Servicio de Bucodentomaxilar para tratamiento con las siguientes especificaciones:

Programar intervención, en caso de que las plaquetas sean superiores a $50,000/\text{mm}^3$, se deberá tener plasma rico en plaquetas para pasar antes de la intervención.

En la valoración por el Servicio de Bucodentomaxilar, se observan órganos dentarios con caries, el resto de estructuras orales en condiciones normales. Se obtura el 1er. molar superior derecho con amalgama previa base de Dycal. Los estudios

de laboratorio revelan recuento plaquetario de $62,000/\text{mm}^3$. Al día siguiente se transfunden 2 unidades de plasma rico en plaquetas por vía I.V. a las 8.00 A.M. y a las 9 A.M. se realiza la odontectomía planeada suturando la herida con catgut crómico 000. En las siguientes citas se continúa su tratamiento de odontoplastias y la herida quirúrgica evoluciona satisfactoriamente sin presentar sangrado.

2.- Paciente femenino de 15 años de edad con PTI crónica. Tiene 1 año 5 meses de evolución de su padecimiento. No se encontraron antecedentes heredofamiliares de importancia para su padecimiento actual, tampoco posibles causas etiológicas como infecciones previas o exposición a tóxicos.

El cuadro clínico actual se presenta con; Epistaxis, dolor óseo, petequias, equimosis, hiporexia, astenia, pérdida de peso, cefalea y fiebre. Se intenta un último esquema de tratamiento a base de ciclofosfamida y si no hay respuesta se planeará esplenectomía.

En el Servicio de Bucodentomaxilar se observa que presenta caries no penetrantes. El tratamiento dental se lleva a cabo bajo anestesia local. No se efectúan odontectomías por ser caries no penetrantes.

Su biometría hemática se encontró en límites normales con nivel plaquetario de $137,000/\text{mm}^3$, no existiendo contraindicaciones para realizar odontoplastias.

Se inicia su tratamiento dental con odontoplastias de 1ro. y 2do. molares inferiores derechos permanentes, previa infiltración de lidocaína con epinefrina al 2%. Se realiza apertura de cavidades, se coloca base de hidróxido de calcio y se obturan con resina acrílica.

En la segunda cita previa infiltración de Xilocaína al 2%, se efectúan preparaciones en 1ro. y 2do. molares inferiores izquierdos, se coloca base de Dycal y se obtura con resina acrílica.

En su tercera cita se preparan cavidades en premolares y 1er. molar superiores derechos, se colocan base de Dycal y Zoc y se obturan con amalgama.

En su cuarta cita se realiza preparación de cavidades en 2do. molar superior derecho y 1er. premolar superior izquierdo, se colocan bases y se obtura con amalgama, dándose por terminado su tratamiento dental.

Durante 4 meses estuvo recibiendo ciclofosfamida y prednisona en los cuales se incrementó el nivel plaquetario, pero al finalizar el tratamiento se observó una plaquetopenia de $50,000/\text{mm}^3$, la sobrevida plaquetaria acortada, secuestración plaquetaria y sin respuesta a inmunosupresores por lo que se decide realizar esplenectomía.

3) Paciente femenino de 10 años de edad con PTI crónica. Con evolución de 9 meses, con petequias y equimosis presentes.

Sus antecedentes heredofamiliares y personales sin importancia para su padecimiento.

Es enviada al Servicio de Bucodentomaxilar por presentar caries en órganos dentarios, a la exploración se observan mucosa de labios, carrillos, paladar, lengua y piso de boca con hidratación y textura normal. Dientes con lesiones no penetran en molares superiores e inferiores y persistencia de 1ros. molares temporales superiores de ambos lados.

No existiendo contraindicaciones ya que sus plaquetas se encontraron en nivel normal $447,000/\text{mm}^3$, se decide avulsionar los 1ros. molares temporales superiores de ambos lados.

En su segunda cita, se realizan odontoplastias de 1ro. y 2do. molares inferiores derechos, se coloca base de hidróxido de calcio y se obturan con resina.

En la tercera cita, se realizan odontoplastias del 1ro. y 2do. molares inferiores izquierdos, se colocan bases de Dycal y óxido de zinc eugenol y se obturan con amalgama.

En la cuarta cita, se realizan odontoplastias del 2do. molar temporal superior derecho, se coloca base de Dycal y obturación de resina, en el 1er. molar superior derecho permanente, previa preparación de cavidad se colocan bases de Dycal y óxido de zinc eugenol y se obtura con amalgama.

En la quinta cita, se continúa tratamiento conservador bajo

anestesia regional, se prepara cuadrante inferior derecho (1er. molar permanente y 2do. temporal) obturándose el 1ro. con amalgama y el 2do. con resina compuesta previas bases de Dycal.

En la sexta consulta, se observa que es necesario efectuar odontectomías de los canino temporales y 1ros. premolares de ambos lados, por no haber espacio suficiente para la erupción de todos los dientes anteriores. Se solicitó valoración por el Servicio de Hematología para indicar si es posible la extracción de dichos dientes.

Tres días después se presenta al Servicio de Hematología, por presentar múltiples petequias en piernas y pies, equimosis extensas en antebrazo izquierdo. A la exploración física se observa ligeramente pálida pero con buen estado general. Se prescribe prednisona en esquema decreciente en ciclo a un mes.

Se decide aplazar el tratamiento dental propuesto anteriormente por presentar plaquetopenia de $12,500/\text{mm}^3$, y discreta leucopenia, hasta incrementar el nivel plaquetario a límites útiles para hemostasia normal.

4.- Paciente femenino de 7 años de edad con PTI crónica. Con evolución de un año. Actualmente recibe terapia a base de prednisona. Antecedentes heredofamiliares y personales sin importancia para su padecimiento actual.

Se planean odontectomías y odontoplastias bajo anestesia

general por el Servicio de Bucodentomaxilar.

El servicio de Hematología establece la siguiente conducta a seguir:

Si tiene más de 90,000 plaquetas se puede intervenir como cualquier paciente. Si tiene de 50,000 a 90.000 es necesario transfundir 2 unidades de plasma rico en plaquetas 1 hora o 1/2 hora antes de la cirugía. Si tiene menos de 50,000 plaquetas, 12 horas antes debe recibir hidrocortisona al igual que en el postoperatorio (50 mg.) y después continuar con prednisona diariamente.

Acude 5 días después a valoración preoperatoria, encontrándose en condiciones generales normales, sus exámenes de laboratorio actualizados dentro de límites normales con nivel plaquetario en $110,000/\text{mm}^3$.

El día siguiente se realiza la operación, intubación nasotraqueal previa, se colocan obturaciones adecuadas en órganos dentarios, se efectúan odontectomías, y se coloca gelfoam suturando con catgut 000, se termina el tratamiento retirándose a la paciente del quirófano en buenas condiciones generales, sin huellas de sangrado activo con las siguientes indicaciones:

- Dieta líquida de 2,000 calorías en cuanto tolere -
- Vigilar signos vitales -
- Vigilar heridas quirúrgicas -

En el curso de la mañana se vigila, encontrándose en recuperación de anestesia con signos vitales estables, sin compromiso cardiorespiratorio. Por la tarde se encuentra conciente con ingesta y excreta normales, normotérmica e intraoralmente se observan las heridas sin huellas de sangrado activo con los puntos de sutura en su sitio.

Los tres días siguientes los cursa sin sangrado y con buena evolución y es dada de alta.

5.- Paciente femenino de 10 años de edad con PTI crónica. Con evolución de 3 años 10 meses. Se le practicó esplenectomía hace 2 años por no responder al tratamiento con prednisona. En sus antecedentes heredofamiliares y personales no se encontraron datos de importancia para su padecimiento actual.

Evolución asintomática a excepción de dolor por caries dentaria, en buen estado físico estando en condiciones de ser tratada ya que se encontró con plaquetas normales $254,000/mm^3$. Se encuentra sin tratamiento.

En la valoración por el Servicio de Bucodentomaxilar se observan caries de diversos grados, se practican odontoplastias en el 1er. y 2do. molares temporales y 1er. molar permanente del cuadrante inferior derecho, se preparan cavidades, se colocan bases de hidróxido de calcio y se obturan con resina compuesta.

En su segunda cita se practican odontectomías de 1er. mo -

lar superior derecho y 1ro. y 2do. molares superiores izquierdos de la primera dentición, se suturan los alvéolos de los dientes avulsionados con catgut 000, retirándose la paciente sin sangrado activo.

En la tercer consulta, bajo anestesia troncular se preparó cavidad profunda, colocando bases de recubrimiento pulpar de cemento de hidróxido de calcio y obturación temporal de cemento de óxido de zinc en 1er. molar permanente inferior izquierdo y se extrajo sin accidentes el 1er. molar primario y se sutura con catgut 000.

6.- Paciente femenino de 5 años 4 meses de edad con PTI crónica. Ha evolucionado con equimosis desde que empezó a deambular, posteriores a traumatismos leves y petequias en tórax, abdomen y extremidades ultimamente. Oralmente se observan petequias en velo del paladar, carrillos y hemorragia conjuntival. En la historia clínica se refiere que una hermana murió de leucemia a los 19 años, no existiendo otro antecedente hereditario y personal de importancia. Recibe terapia a base de prednisona.

Es referida al Servicio de Bucodentomaxilar para su valoración por presentar hematoma en piso de boca derecho. A la exploración se encuentra aumento de volumen en forma de vientre de rana de coloración azulosa, blando a la palpación y doloroso, de aproximadamente 1 mes de evolución y 2 cm. de diámetro. Se programa para ser intervenida bajo anestesia gene-

ral con Diagnóstico de ránula en piso de boca del lado derecho. El tratamiento consiste en marsupialización.

Al tercer día se presenta a valoración preoperatoria, en contrándose sus estudios de laboratorio actualizados y en cifras normales con cuenta plaquetaria de $265,000/\text{mm}^3$, no existiendo contraindicación para operarla. Se solicita plasma fresco para transoperatorio.

Al día siguiente a las 16.30 horas, bajo anestesia general previa asepsia y antisepsia y colocando campos se procedió a realizar la operación. Colocando un punto de sutura como referencia entre el piso de boca y la cápsula quística, a continuación se corta la porción superior del quiste y se suturan sus bordes con la mucosa de piso de boca, se coloca finalmente un apósito de gasa yodoformada, terminándose la intervención sin complicaciones. Es retirada del quirófano con las siguientes indicaciones:

- No retirar gasa yodoformada a no ser que sea eliminada espontáneamente por la paciente -
- Dieta líquida de 1,500 calorías -
- Dimetil pirazolona sulfoxilada condicionada al dolor -
- Vigilar signos vitales y sangrado oral -

A las 20.00 horas, se encuentra con signos vitales estables. Intraoralmente no hay huellas de sangrado, la gasa permanece

en su sitio. Continúa con las mismas indicaciones.

Al otro día no presenta ninguna complicación postoperatoria, se encuentra en buenas condiciones generales de salud con ingesta líquida normal. Intraoralmente el apósito en su sitio al igual que los puntos de sutura, no hay huellas de sangrado activo. Se da de alta continuando su atención como paciente externo, con dieta líquida estricta.

Se presenta a su cita a los 4 días. Se revisa a la paciente. Encontrándose en estado general satisfactorio, con el apósito en su sitio, ligeramente desalojado, la herida en vías de cicatrización con puntos de sutura en su sitio. Se retira el apósito, se lava la herida repetidas veces con solución fisiológica y se coloca gasa yodoformada.

A los 3 días se encuentra evolucionando satisfactoriamente y se realiza nueva curación y se coloca gasa yodoformada nuevamente.

a los 7 días se encuentra que evoluciona asintomática intraoralmente, el estado de la herida es satisfactorio, la gasa se desalojó completamente ya que la herida se encontró cerrada. Se retiran puntos de sutura y se lava piso de boca.

A los doce días acude a revisión encontrándose la herida bien cicatrizada, por lo que se da de alta.

7.- Paciente femenino de 13 años de edad con PTI crónica. Tie

ne 1 año de evolución cursando con equimosis, petequias, e -
pistaxis, hiporexia y palidez. A requerido terapia con esteroi
des únicamente. Como antecedente se encuentra que su abuela
materna ha estado en tratamiento médico hace tres años por he
maturia e hipertensión. Demás antecedentes heredofamiliares y
personales negativos.

Es enviada al Servicio de Bucodontomaxilar, donde se obser
va que presenta movilidad de II grado, se considera normal ya
que concuerda con el tiempo de erupción de los premolares. Ya
que sus cifras de plaquetas son bajas no se indica su extrac
ción y se decide que sean avulsionados por si mismos.

Dos meses después en el Servicio de Hematología se observa
que cursa asintomática hematológica, a la exploración se en
cuentra la disfarenodoncia mencionada. Es enviada al Servicio
de Bucodontomaxilar con las siguientes indicaciones:

Se pueden realizar odontectomías tomando un día antes cuen
ta de plaquetas. Si la cifra está entre 90,000 y 100,000/mm²,
se pueden realizar transfundiendó previamente 2 unidades de
plasma rico en plaquetas, si la cifra está por arriba de
100,000/mm³, no necesita transfusión previa.

Los estudios de laboratorio mostraron cuenta de plaquetas
de 87,500 y siguiendo instrucciones de Hematología, al tercer
día se transfundió previamente plasma rico en plaquetas a las
8.00 horas y a las 9.00 se realizaron odontectomías de Iro. y

2do. molares inferiores primarios izquierdos, previa infiltración de Lidocaína con epinefrina al 2% y se suturó con catgut 000, se retiró sin sangrado activo. Los siguientes dos días los cursó sin sangrado y por la buena evolución es dada de alta.

8.- Paciente femenino de 10 años de edad con PTI crónica. Tiene 7 días de evolución con petequias en cara, tronco y principalmente extremidades inferiores generalizadas que han ido disminuyendo en intensidad, epistaxis que cede con taponamiento. Se inicia terapia con prednisona y dieta blanda.

Un día después de su hospitalización presenta vómito con rasgos de sangre y se transfunden 2 unidades de plasma rico en plaquetas.

Tres días después las petequias parecen disminuir, no hay sangrado ni cambios a la exploración física.

La exploración por el Servicio de Bucodentomaxilar muestra cavidad normal con órganos dentarios con caries penetrantes y no penetrantes.

El día siguiente (quinto hospitalario), bajo anestesia local con Xilocaína al 2%, se elimina tejido carioso del 1er. molar inferior derecho permanente, se coloca base de Dycal y se obtura con amalgama y el 2do. molar temporal inferior derecho se obtura con resina. Se indica que se requiere extraer

órganos dentarios que no se realizan por presentar plaquetopenia de $22,500/\text{mm}^3$.

Tres días después se obtura con amalgama el 1er. molar permanente inferior izquierdo, previa base de Dycal.

El siguiente día se obturan el 2do. molar temporal y el 1er. molar permanente superiores izquierdos. El temporal se obtura con base de Dycal y resina compuesta y el permanente con base de Dycal y amalgama.

Un día después se coloca una corona de acero-cromo en el 1er. molar temporal superior izquierdo. Se solicita plasma rico en plaquetas para realizar odontectomías, en vista que sus estudios de laboratorio se encuentran en límites normales con cuenta plaquetaria de $82,500/\text{mm}^3$.

El día siguiente se transfunden 2 unidades de plasma rico en plaquetas y una hora después se realizan las odontectomías y se sutura con catgut 000. Se da por terminado su tratamiento en el Servicio de Bucodentomaxilar, continuando en el Servicio de Hematología.

9.- Paciente femenino de 4 años de edad. En su ingreso al Servicio de Hematología no se encontraron antecedentes hereditarios de importancia para su padecimiento actual. No se encontraron datos de exposición a tóxicos, haber sido tratada con medicamentos, expuesta a radiación, ni contacto infectocontagioso.

Se presenta pálida y decaída con petequias y equimosis disseminadas en todo el cuerpo, sangrado nasal (epistaxis), vómito con restos de sangre en 10 ocasiones y sangrado gingival (gingivorragias). Se cruzan 360 ml de sangre.

En el Servicio de Bucodentomaxilar a la exploración bucal presenta, sangrado activo gingival a nivel de molares temporales superiores, encías edematosas, resto de mucosa oral aparentemente normal, órganos dentarios con caries incipiente. Se coloca en la arcada superior apósito de cemento quirúrgico, por lo que debe tomar dieta líquida para mantener el apósito en su sitio.

Dos horas después se observa que a pesar del apósito continúa con gingivorragia profusa, no hay incremento de petequias ni manifestación de sangrado a otro nivel. Los exámenes revelan anemia por hipovolemia, amerita ser transfundida por presentar plaquetopenia severa de $5,000/\text{mm}^3$, con buena respuesta reticulocitaria. Se dan las siguientes indicaciones:

- Transfundir plasma rico en plaquetas 2 unidades -
- Transfundir paquete globular 300 ml -
- Por venoclisis suero glucosado, solución salina, dextrosa y KCl -

Al día siguiente continúa con gingivorragia y presenta epistaxis por fosa nasal izquierda que cede al colocar nasa vaselinada. Se transfunden 4 unidades de concentrado plaquetario

y continúa con líquidos por venoclisis.

En la revisión por el Servicio de Bucodentomaxilar se encuentra gingivorragia en arcada superior y paladar, por lo que previa asepsia y eliminación de todos los coágulos se coloca cemento Kirkland, a la aplicación cede el sangrado. Se dan indicaciones de que en caso de volverse a presentar se practiquen colutorios de retención con ácido épsilon amino-caproico. El resto del día lo cursa sin sangrado a ningún nivel.

El tercer día hospitalario presenta moderada fiebre y evacuaciones melénicas, petequias antiguas y recientes así como equimosis. La fórmula roja mostró anemia normocrómica moderada con hemoglobina baja por lo que requiere transfusión con paquete globular 300 ml y se continúa con concentrado de plaquetas 4 unidades. Por la tarde se presenta afebril, no ha probado líquidos, se encuentra en regulares condiciones generales, decaída con palidez generalizada. Durante este día se continuó administrando líquidos por venoclisis.

El cuarto día se cambia el tapón nasal, no hay presencia de sangrado activo y se continúa con manejo de concentrado plaquetario 4 unidades y sigue rehusando la dieta. Por la tarde vuelve a presentar gingivorragias localizadas en ambas arcadas por lo que se vuelve a colocar cemento de Kirkland previa asepsia y eliminación de coágulos. Por la noche presenta moderada gingivorragia. Se siguió con líquidos por venoclisis.

El quinto día a las 8.00 horas se encuentra tranquila con tapón nasal bilateral el cual es retirado, no presenta sangrado a ningún nivel, se continúa administración de líquidos parenterales por la deficiente ingesta y se administra plasma rico en plaquetas 2 unidades. Dos horas después presenta ligera fiebre y epistaxis difícil de controlar que amerita nuevamente taponamiento con gasas. Su cuenta plaquetaria fue de $7,500/\text{mm}^3$, se realiza biopsia de médula ósea. En el transcurso del día continúa sin huellas de sangrado activo, se retira el tapón nasal al pasar concentrado de plaquetas.

El sexto día presenta sangrado mínimo por narina derecha. La biometría hemática muestra mejoría de la hemoglobina, fórmula blanca normal y persistencia de la plaquetopenia, se dan las siguientes indicaciones:

- Concentrado de plaquetas 4 unidades -
- Suspende hidrocortisona -
- Prednisona 37.5 mg. V.O. diariamente -
- Aseo bucal con agua bicarbonatada -

Por la tarde se mantiene afebril sin sangrado activo aparente, las petequias y equimosis empiezan a desaparecer.

El séptimo día hospitalario lo cursa sin manifestaciones de sangrado a ningún nivel. Se deja pendiente el uso de plaquetas para evitar sensibilizar a la paciente.

El octavo día se observa escurrimiento serohemático a través de la boca con formación de coágulo hipertrofico en encia

superior. Se solicita que se practique limpieza por Bucodento maxilar y administrar concentrado de plaquetas. El estudio de médula ósea mostró datos de maduración megaloblástica en las 3 series de megacariocitos, siendo normales en número poco proo ductores de plaquetas, se concluye que se trata de PTI aguda más anemia megaloblástica por deficiencia de folatos, junto con los datos clínicos. Se administra ácido fólico.

Por la tarde en el Servicio de Bucodentomaxilar se procede a realizar higiene bucal con gasa húmeda con solución fisiolóo gica, no presentando sangrado activo y eliminando los restos de cemento quirúrgico. Se continúa dieta líquida.

Los siguientes 5 días su evolución es satisfactoria y no se presenta sangrado a ningún nivel, se administra dieta blano da.

El siguiente día, el laboratorio reportó biometría hemática con anemia normocrómica severa, fórmula blanca normal, células L.E., anticuerpo antinúcleo e inmunoglobulinas negatio vas con discreto aumento de la cuenta de plaquetas.

El día siguiente presenta epistaxis importante, no cediendo con compresión por lo que se coloca taponamiento con gel o foam y vasoconstrictor local.

Los siguientes 4 días su evolución es satisfactoria sin sano grado a ningún nivel, la coloración de tegumentos ha mejorado y el nivel plaquetario se encontró en incremento, por lo que

al día siguiente se decide darla de alta, continuando su tratamiento como paciente externo.

10.- Paciente masculino de 9 años de edad con PTI crónica. Con evolución de 3 años. En su historia clínica no se encontraron datos heredofamiliares de importancia para su padecimiento, como antecedentes patológicos se refiere que presentó varicela 6 meses antes de iniciar su padecimiento. Inició con la aparición de lesiones equimóticas en los sitios que presentaba - traumatismo directo, principalmente en extremidades inferiores. Se realizó esplenectomía hace 14 meses por no responder al tratamiento con esteroides.

Es referido al Servicio de Bucodentomaxilar por presentar varias caries penetrantes. Su biometría hemática se encontró en límites normales con recuento plaquetario de $585,000/\text{mm}^3$, no existiendo contraindicaciones se efectúan odontotomías - previa infiltración de Xilocalina al 2% de los molares temporales superiores izquierdos con forceps y elevadores, suturando las heridas con catgut 000. Se retira en buenas condiciones y las heridas sin sangrado activo.

En la segunda cita se efectúan odontoplastias bajo anestesia local con Xilocalina al 2% en el 1er. molar inferior derecho permanente, se coloca base de Dycal y se obtura con resina compuesta. Se da por terminado su tratamiento y es dado de alta por el servicio.

CONCLUSIONES

Los datos teóricos de la enfermedad obtenidos con anterioridad, pudieron corroborarse con la revisión de la historia clínica de un grupo de 10 pacientes atendidos en el Hospital de Pediatría del C.M.N., no obstante ser un grupo reducido por ser un padecimiento raro se concluye lo siguiente:

A) De los diez pacientes estudiados ocho pertenecen al sexo femenino y dos al masculino y sus edades fluctuaron entre los 4 y 15 años de edad.

B) Sólo un paciente presentó la forma aguda pero los síntomas fueron los típicos mencionados anteriormente, ya que se presentó con: petequias, equimosis, epistaxis, hematemesis y gingivorragia. De sexo femenino y 4 años de edad, aunque no se encontraron antecedentes patológicos se estableció el diagnóstico a través de datos de laboratorio.

C) Los nueve restantes presentaron la forma crónica siete mujeres y dos varones, lo cual se aproxima a la proporción teórica.

D) En el 70% se encontraron antecedentes familiares y personales patológicos sin importancia para su padecimiento; en el 20% se encontraron datos hematológicos heredofamiliares y en el 10% enfermedad viral previa, que son datos de interés, aunque no se puede concluir que pudieran actuar como factores

predisponentes o desencadenantes de la enfermedad respectivamente.

E) El 60% presentó únicamente petequias y equimosis y el 40% combinado con epistaxis. De todos sólo el 20% presentó manifestaciones orales.

F) El 60% requirió únicamente tratamiento con prednisona y en el 40% se realizó esplenectomía por no responder a la química terapia.

G) En el 60% se realizaron odontoplastias y odontectomías; en un 10% únicamente odontectomías; en otro 10% el tratamiento consistió en odontoplastias; a un 10% se le practicó marsupialización por ránula, el 10% restante se le instituyó tratamiento por presentar gingivorragia.

H) EL 70% fue tratado bajo anestesia local, el 20% con anestesia general y el 10% restante no la requirió.

I) Con respecto al inciso "G", podemos decir que en total el 80% recibió tratamiento de cirugía menor, no presentándose en ninguno hemorragia post-operatoria.

J) Los medios coadyuvantes utilizados en la hemostasis fueron: Taponamientos con gelfoam, sutura de bordes, gasa yodo-formada y apósitos de cemento quirúrgico (Kirkland).

K) Podemos deducir que el tratamiento instituido en este tipo de pacientes es el apropiado y que no entraña ningún pe-

ligo para ellos si son controladas sus manifestaciones hematológicas. Por tanto es imperativo no instituir procedimientos quirúrgicos en estos pacientes, excepto en las emergencias prescritas. (13)

L) Por último, la valoración dental de estos pacientes por lo menos tres veces al año, puede evitar la extracción de gran número de órganos dentarios, lo que se traduce en requerimiento menor de transfusiones plaquetarias y así evitar la sensibilización del paciente, por la formación de autoanticuerpos y por otra parte se mantienen las funciones de masticación, función y estética naturales.

Naturalmente lo expuesto anteriormente es realizado en un medio hospitalario, sin embargo, no es raro que a nivel de consultorio particular, se presente un paciente afectado de esta enfermedad y por hacer un diagnóstico erróneo, incluso se le ponga en peligro de muerte. Esto es apoyado por el caso clínico siguiente expuesto por el Dr. Douglas A. Yeager.

Una mujer de 18 años de edad fue referida a mi consultorio por presentar un sangrado gingival. Ella refirió que un dentista la trató por más de dos días localmente y sistemáticamente con penicilina por gingivitis ulcerativa necrozante (Infección de Vincent's), sin mejoría en síntomas orales.

En el recordatorio de la historia clínica, la paciente citó haber tenido recientemente experiencias de sangrado espontáneo de los tejidos alrededor de los dientes y en varias oca

siones notó manchas de sangre en su almohada al despertar. En tonces se puso en contacto con su dentista y fue instituido el tratamiento mencionado anteriormente. Durante su evolución tuvo dolor de cabeza frontal y occipital y notó que empezaron a aparecer ronchas en sus extremidades. Consultó a su médico acerca de estos síntomas y fue informada que sus dolores de cabeza y erupción cutánea eran de tipo nervioso y le fue prescrito Meprobamato (Ecuagésico), pero faltaba alivio a sus síntomas. No se encontraron datos de enfermedad infecciosa, exposición a tóxicos o algunos agentes que pudieran ser considerados como factor etiológico.

El examen de la cavidad oral mostró áreas interproximales de sangrado con algunas que habían empezado a coagular. La mucosa bucal y el paladar duro y blando mostraron numerosas petequias que se extendían dentro de los tejidos de la cavidad faríngea. El examen físico reveló magulladuras, sangrado subcutáneo y petequias múltiples sobre más áreas del cuerpo, especialmente pies.

Se pensó que éstas condiciones eran básicamente un problema médico más que un dental, por lo que la paciente fue referida a un laboratorio para pruebas de sangre. El laboratorio reportó una cuenta plaquetaria de $4,000/\text{mm}^3$ y un tiempo de sangrado de 26 minutos, apoyando un diagnóstico provisional de púrpura trombocitopénica por lo que fue referida inmediatamente a un hematólogo. Fue admitida en un hospital y el examen

físico mostró que sus signos vitales eran estables, se descubrieron petequias en las conjuntivas, mucosa bucal y diseminadas en tórax, espalda y extremidades.

Se practicaron pruebas de laboratorio adicionales, encontrándose un recuento plaquetario de $2,000/\text{mm}^3$, el tiempo de sangrado se reportó en 26 minutos, faltaba retracción normal del coágulo no obstante el tiempo de coagulación era normal, la prueba del torniquete para fragilidad capilar fue positiva, evidenciando un defecto vascular. El examen de la médula ósea mostró numerosos megacariocitos sin producción plaquetaria. Los demás exámenes fueron normales y se pudo corroborar el diagnóstico inicial.

Se instituyó tratamiento a base de corticoesteroides en ciclo alternado de 16 días. Las manifestaciones hemorrágicas y petequias desaparecieron y al ser dada de alta su conteo plaquetario estaba en $125,000/\text{mm}^3$, continuó su tratamiento como paciente externo y su conteo plaquetario permanente fue arriba de $300,000/\text{mm}^3$.

Resumen

El dentista antes que el médico puede observar pacientes con discrasias sanguíneas. Debe estar familiarizado con los signos y síntomas, así que puede detectar las condiciones y referir estos pacientes a la autoridad médica conveniente. Sin embargo, ésta paciente fue examinada por un dentista y un mé-

dico y la enfermedad no fue descubierta, no se practicaron pruebas de laboratorio no obstante que los síntomas de discrasia sanguínea eran clásicos. (13).

BIBLIOGRAFIA

1. Baez Villaseñor J.: Hematología Clínica. Quinta edición. 1976. Pags. 305, 306, 309, 313, 322, 323.
2. Caplan, S., Berkman, E.: Clínicas Médicas de Norteamérica. Adelantos de Hematología. Primera edición 1976. Pag. 972.
3. Farreras, Rozman.: Medicina Interna. Octava edición 1975. Tomo 11. Pags. 364-367, 475-477.
4. Gordin, R. C.: Thoma. Patología Oral. Salvat editores 1977. Pags. 1012, 1014, 1020.
5. Guyton, A. C.: Tratado de Fisiología Médica. Quinta edición 1977. Pags. 93, 94, 97.
6. Harker, L. A.: Manual de Hematología. Primera edición 1977. Pags. 188, 191-195, 198, 206-207, 213-219, 245, 248-249, 254-255.
7. Hopps, H. C.: Patología. Segunda edición 1966. Pags. 15-16, 20-21.
8. Hyland.: Manual sobre pruebas de coagulación. 1965.
9. I.M.S.S.: Cuadro Básico de medicamentos. Cuarta edición 1973. Pags. 98, 100, 228-229.
10. Paseyro, P.: Elementos de Citología Clínica. Primera edición 1970. Pags. 25-26, 28, 80-81.

11. Ville, C. A.: *Biología*. Décimosexta edición 1975. Pag. 273.
12. Williams, William, J.: *Hematology*. Primera edición 1972.
Pags. 1144-1151.
13. Yeager, Douglas, A.: *Journal of the American Dental Association*. Vol. 90 (3), 640-643. 1975.