

Lejandrás
236

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE ODONTOLOGIA



ASPECTOS HEMOFILICOS EN ESTOMATOLOGIA

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

PABLO B. NIETO OLIVAS
MA. ALEJANDRA NUÑEZ LOPEZ

México, D. F.

1979

15120



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 esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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

INDICE.

| | PÁg. |
|--|------|
| PREAMBULO - - - - - | 1 |
| CONCEPTOS HISTORICOS - - - - - | 2 |
| MECANISMO DE LA COAGULACION DE LA SANGRE - - - | 4 |
| FACTORES QUE PREDISPONEN A LA ENFERMEDAD - - - | 9 |
| SEUDOHEMOFILIA - - - - - | 12 |
| HEMOFILIA | |
| ETIOLOGIA - - - - - | 15 |
| FACTORES HEREDITARIOS - - - - - | 17 |
| SINTOMATOLOGIA - - - - - | 22 |
| MANIFESTACIONES ORALES - - - - - | 25 |
| ASPECTOS CLINICOS - - - - - | 26 |
| EXAMEN SANGUINEO EN EL LABORATORIO - - - - - | 28 |
| DIAGNOSTICO - - - - - | 30 |
| TRATAMIENTO - - - - - | 31 |
| CUIDADOS DEL CIRUJANO DENTISTA EN PACIENTES HEMOFILICOS - - - - - | 35 |

CONCLUSIONES - - - - - 37

BIBLIOGRAFIA - - - - - 38

PREAMBULO.

PREAMBULO.

ES DE CONOCIMIENTO MÉDICO EN GENERAL, QUE LOS PROBLEMAS Ó TRANSTORNOS EN CUALQUIERA DE LOS FACTORES QUE INTERVIENEN EN LA COAGULACIÓN DE LA SANGRE, NOS DARÁN ALTERACIONES PATOLÓGICAS QUE SUELEN MANIFESTARSE EN DIFERENTES PARTES DEL ORGANISMO, Y ENTRE ELLAS, LA BOCA NO SERÍA LA EXCEPCIÓN; Y AQUÍ, TANTO EL C.D. EN GENERAL COMO EL PARODONCISTA, DEBERÁN ESTAR ALERTAS Y TENER PRESENTE LAS DIVERSAS FORMAS Y ENTIDADES CLÍNICAS PATOLÓGICAS QUE SE PRESENTEN CON MAYOR FRECUENCIA EN NUESTRO CAMPO. PARA ÉSTO, VAMOS A HACER UNA REVISIÓN TANTO BIBLIOGRÁFICA COMO CLÍNICA DE UNO DE ESTOS PADECIMIENTOS QUE EN DETERMINADO MOMENTO PUEDE PRESENTARSE EN NUESTRA PRÁCTICA PRIVADA AÚN EN CONDICIONES INESPERADAS.

SÓLO MEDIANTE EL CONOCIMIENTO Y LA CONCIENCIA DE QUE ÉSTO REPRESENTA UN PROBLEMA PARA EL CIRUJANO DENTISTA Y UN RIESGO FÍSICO PARA EL PACIENTE, SERÁ NECESARIO CONOCER LO MÁS ESENCIAL SOBRE LO QUE SON ESTOS PROBLEMAS

CON ÉSTO, NOS PROPONEMOS DAR A CONOCER A NUESTROS COMPAÑEROS UN ESTUDIO DE LO QUE SON LAS ENTIDADES HEREDITARIAS, LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS, CUIDADOS Y MÉTODOS DE TRATAMIENTO, PARA CON ELLO SERVIR MEJOR A NUESTROS PACIENTES Y OBTENER UN MÍNIMO DE PROBLEMAS ANTE CUALQUIER INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA, POR PEQUEÑA QUE ÉSTA SEA.

CONCEPTOS

HISTORICOS.

CONCEPTOS HISTORICOS.

LA HEMOFILIA HA SIDO RECONOCIDA DESDE HACE MUCHOS SIGLOS COMO UN TIPO DE HEMORRAGIA FAMILIAR, QUE TIENDE A SER GRAVE Y ALGUNAS VECES FATAL. EL TALMUD YA HACE REFERENCIA DE ELLA Y DISPENSA EL RITO HEBRAICO DE LA CIRCUNCION, CUANDO UNO DE LOS HERMANOS HUBO SUCUMBIENDO DE HEMORRAGIA DESPUES DE DICHA OPERACION.

PARA EL SIGLO XII LOS MEDICOS ARABES ALBUKASIS Y ALSA-HARAMI SE OCUPARON DE LA ENFERMEDAD.

LA PATOLOGIA CIENTIFICA DE LAS ENFERMEDADES DE LA SANGRE COMIENZA CUANDO MALPIGHI DESCUBRE EN 1661 LOS CAPILARES Y GLOBULOS DE LA SANGRE.

EL PROCESO DE LA COAGULACION SANGUINEA COMO FENOMENO QUIMICO-FISIOLOGICO FUE OBSERVADO EN 1862 POR ALEXANDER SCHMID Y DESDE ENTONCES HA IDO SIENDO SUCESIVAMENTE MEJOR CONOCIDO GRACIAS A LA LABOR DE MARAWITZ, FONIO, HOWEL (DESCUBRIDOR DE LA HEPARINA), QUICK (INVESTIGADOR DE LA PROTROMBINA).

A PRINCIPIOS DEL SIGLO XIX, J.E. OTTO, DE FILADELFA HIZO UNA DESCRIPCION Y NASSE FORMULO LAS LEYES DE SU TRANSMISION.

GRANDBIER, LLAMADO "PADRE DE LA HEMOFILIA", DEDICO SU VIDA AL ESTUDIO DE ESTA ENFERMEDAD, EN SUS MONOGRAFIAS APARECIDAS EN 1855 Y 1877.

EN 1893, WRIGHT LLAMO LA ATENCION ACERCA DEL RETARDO DE LA COAGULACION SANGUINEA, QUE ES EL SIGNO FUNDAMENTAL DEL PROCESO, Y YA CONOCIDA LA CLINICA DE ESTA ENFERMEDAD, FUE A PRINCIPIOS DE ESTE SIGLO (1905).

HAGEM, WEILL Y FONIO SE OCUPARON DE ACLARAR LA FISIOPATOLOGIA DE LA HEMOFILIA.

LA PRIMERA TEORIA SOBRE LA COAGULACION SANGUINEA BASADA EN OBSERVACIONES EXPERIMENTALES Y EN EL CONOCIMIENTO DE UN CONJUNTO DE HECHOS PREVIAMENTE DEMOSTRADOS,

FUÉ EXPUESTA EN 1904 POR MARAWITZ.

COHN, PATEK Y COLABORADORES AISLARON EL PLASMA HUMANO NORMAL (1936-37), LA FRACCIÓN GLOBULINA ANTIHEMOLÍTICA. FINALMENTE, EN 1952 SE RECONOCIÓ EL FACTOR PTC -- (COMPONENTE TROMBOPLÁSTICO DEL PLASMA), Y EN 1953 SE DESCUBRIÓ EL PTA (ANTECEDENTE TROMBOPLÁSTICO DEL PLASMA).

MECANISMO DE LA

COAGULACION DE LA SANGRE.

MECANISMO DE LA COAGULACION DE LA SANGRE.

ESTE MECANISMO CONSTA DE TRES COMPONENTES PRINCIPALES QUE CONSTITUYEN SISTEMAS UN TANTO INDEPENDIENTES PERO INTIMAMENTE RELACIONADOS ENTRE SÍ: HEMOSTASIS, COAGULACIÓN Y LISIS.

HEMOSTASIS.- EXISTE UNA CONTRACCIÓN VASCULAR DE -- MAGNITUD VARIABLE SEGÚN EL TAMAÑO Ó LA ÍNDOLE DEL VASO -- SECCIONADO Ó LESIONADO, ESTA CONTRACCIÓN RETARDA Y RES-- TRINGE LA SALIDA DE SANGRE A PARTIR DEL VASO. TAMBIÉN -- EXISTE UNA TURBULENCIA EN LA CUAL LAS PLAQUETAS FORMAN -- UN TAPÓN PLAQUETARIO, EN ESTA CONTRACCIÓN VASCULAR SE -- LIBERA SUSTANCIA CEMENTANTE QUE PROVIENE DE LOS TEJIDOS MESENQUIMATOSOS DE SOSTÉN DEL MISMO VASO (TROMBOPLASTINA INTRÍNSECA); Y DE UNA RUTURA DEL REVESTIMIENTO ENDOTE -- LIAL DE LA PARED VASCULAR (TROMBOPLASTINA EXTRÍNSECA).

SE FORMA UN TAPÓN PLAQUETARIO QUE IMPIDE Ó RESTRIN-- GE LA SALIDA DE SANGRE ADICIONAL DEL VASO DESGARRADO.

LAS PLAQUETAS (TROMBOCITOS) SON PEQUEÑOS ELEMENTOS FORMES DE LA SANGRE, QUE TIENEN ALREDEDOR DE LA CUARTA -- PARTE DEL TAMAÑO DEL GLÓBULO ROJO. SE FORMAN EN EL SIS-- TEMA RETÍCULO ENDOTELIAL, PRINCIPALMENTE EN LA MÉDULA -- ÓSEA, Y POR LO GENERAL SU CANTIDAD ESTÁ COMPRENDIDA EN-- TRE 200.000 Y 400.000 POR ML. LAS PLAQUETAS SANAS SON -- ESENCIALES PARA LA COAGULACIÓN EFICAZ DE LA SANGRE. EN -- ELLAS EXISTEN VARIOS FACTORES QUE SON PARTE INTEGRANTE -- DEL SISTEMA DE LA COAGULACIÓN; LAS PLAQUETAS SE ALTERAN Ó MODIFICAN POR INFLUENCIA DE DIVERSOS ESTÍMULOS DIETÉ-- TICOS, HORMONALES, MEDICAMENTOSOS Y MECÁNICOS Ó AMBIEN-- TALES. CUALQUIERA DE ESTAS MODIFICACIONES DE LA FUNCIÓN Ó DE LA DISPONIBILIDAD NORMAL DE LAS PLAQUETAS REPERCUTE SOBRE EL SISTEMA DE LA COAGULACIÓN.

COAGULACION.- EN ESTA ETAPA SE VA A FORMAR EL COÁGULO DE FIBRINA SUCEDIENDO ESENCIALMENTE EN LAS SIGUIENTES ETAPAS:

A) ACTIVACIÓN DE LA TROMBOPLASTINA A NIVEL TISULAR. (FACTOR 111).- ACTÚA CON LA PROTROMBINA EN PRESENCIA DE LOS FACTORES V, V111 Y X.

A NIVEL SANGUÍNEO EL CONTACTO DE LAS PLAQUETAS CON UNA SUPERFICIE EXTRAÑA, HACE QUE LIBEREN UNA SUBSTANCIA LÍPIDA, LLAMADA FACTOR 3 DE LAS PLAQUETAS.

EL FACTOR X11 DEL PLASMA ES ACTIVADO AL TENER CONTACTO CON UNA SUPERFICIE EXTRAÑA. EL FACTOR X11 "ACTIVADO" ACTÚA SOBRE EL FACTOR X1 CONVIRTIÉNDOLO A SU VEZ EN UN "PRODUCTO ACTIVADO", ÉSTE REACCIONA CON LOS SIGUIENTES SEIS FACTORES PARA PRODUCIR A LA TROMBOPLASTINA SANGUÍNEA:

- 1.- FACTOR 3 DE LAS PLAQUETAS.
- 2.- FACTOR V.
- 3.- FACTOR V111.
- 4.- FACTOR 1X.
- 5.- FACTOR X.
- 6.- IONES CALCIO.

B) CONVERSIÓN DE LA PROTROMBINA EN TROMBINA.- LA PROTROMBINASA PUEDE SER PRODUCIDA POR LA SECUENCIA DE REACCIONES QUE COMIENZAN CON LA ACTIVACIÓN POR CONTACTO Y EN LA QUE INTERVIENEN LOS FACTORES X11, X1, 1X Y V111, ÉSTA ES LA LLAMADA VÍA INTRÍNSECA. LA PRODUCCIÓN DE PROTROMBINASA POR MEDIO DE ESTA VÍA ES RELATIVAMENTE LENTA, PERO NO REQUIERE NI LA TROMBOPLASTINA TISULAR NI EL FACTOR V11.

UNA PROTROMBINASA FUNCIONALMENTE IDÉNTICA PUEDE SER PRODUCIDA EN CUESTIÓN DE SEGUNDOS POR LAS TROMBOPLASTINAS TISULARES. ESTA ABARCA UNA SERIE DE REACCIONES DENOMINADAS LA VÍA EXTRÍNSECA, LA QUE, ADLMÁS DE LOS FACTORES X Y V REQUIERE SÓLO EL FACTOR V11. EN CONSECUENCIA,

ESTA VÍA DESVÍA LOS PASOS INICIADOS POR LA ACTIVACIÓN DE CONTACTO EN LA QUE INTERVIENEN LOS FACTORES X11, X1, IX Y V111.

ASÍ, LA COAGULACIÓN SANGUÍNEA ES INICIADA POR DOS PROCESOS: LA ACTIVACIÓN DE CONTACTO Y LA TROMBOPLASTINA TISULAR; DESPUÉS SIGUE INICIALMENTE DOS VÍAS: LA VÍA EXTRÍNSECA DEL TEJIDO ACTIVADO, Y LA VÍA INTRÍNSECA DE LA ACTIVACIÓN POR CONTACTO. LOS ÚLTIMOS PASOS LLEVAN A LA FORMACIÓN DE FIBRINA POR UN CAMINO COMÚN, QUE REQUIERE LOS FACTORES X Y V, FOSFOLÍPIDO, PROTROMBINA Y FIBRINÓGENO.

C) CONVERSIÓN DEL FIBRINÓGENO EN FIBRINA.- EL PASO FINAL EN LA FASE DE COAGULACIÓN, LA REACCIÓN TROMBINA-FIBRINÓGENO, ABARCA LA TRANSFORMACIÓN DEL FIBRINÓGENO EN FIBRINA, QUE ES LA BASE FÍSICA DE TODOS LOS COÁGULOS SANGUÍNEOS. ESTO OCURRE DE TRES MANERAS: LA PROTEOLISIS ENZIMÁTICA DEL FIBRINÓGENO POR LA TROMBINA, QUE ELIMINA CUATRO PÉPTIDOS (FIBRINOPÉPTIDOS); LA FORMACIÓN DE UN POLÍMERO DE FIBRINA VISIBLE PERO INESTABLE (FIBRINA SOLUBLE); Y FINALMENTE, LA FORMACIÓN DE UN POLÍMERO DE FIBRINA ESTABLE (FIBRINA INSOLUBLE), COMO RESULTANTE DE LA ACCIÓN DEL FACTOR X111 (FACTOR ESTABILIZANTE DE LA FIBRINA).

EXTRUCTURALMENTE, LA FIBRINA SEMEJA LAS PROTEÍNAS DEL MÚSCULO Y LA PIEL Y PROPORCIONA UN SOPORTE FUERTE Y PERMANENTE, PARA EL TAPÓN HEMOSTÁTICO "PERMANENTE".

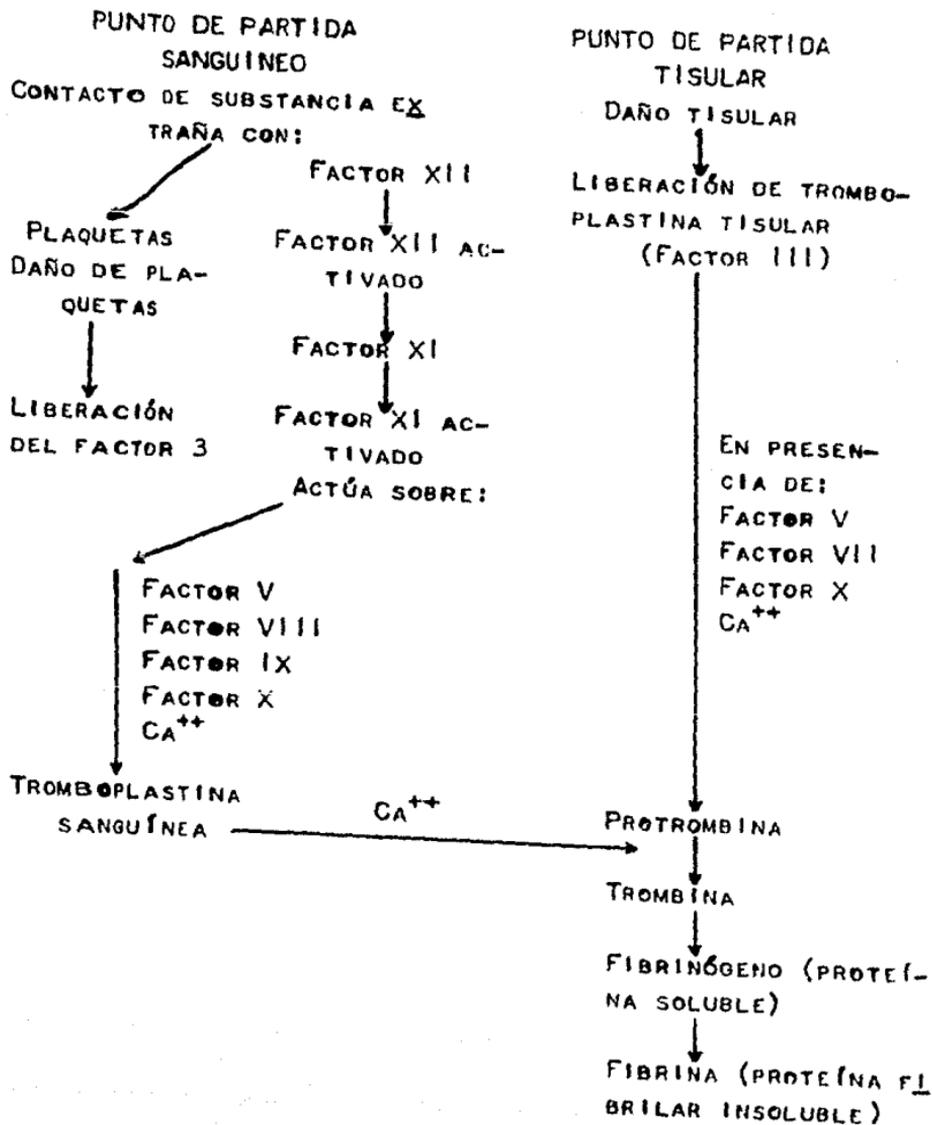
D) RETRACCIÓN DEL COÁGULO DE FIBRINA.- ES EL RESULTADO DEL RETRAIMIENTO MECÁNICO DE LAS BANDAS DE FIBRINA EN EL COÁGULO. LAS PLAQUETAS PROPORCIONAN LA ENERGÍA (TRÍFOSFATO DE ADENOSINA) Y EL APARATO CONTRÁCTIL REQUERIDO PARA EFECTUAR ESTE PROCESO (TROMBASTENINA, UNA PROTEÍNA QUE FUNCIONA COMO LA ACTOMIOSINA DEL MÚSCULO).

A PLSAR DEL CRITERIO TELEOLÓGICO DE QUE LA RE---

TRACCIÓN DEL COÁGULO PUEDE CONSTITUIR UNA LIGADURA "FISIOLÓGICA" QUE HACE QUE LOS BORDES DE UNA HERIDA SE CONSERVEN JUNTOS, EL SIGNIFICADO DEL PROCESO PERMANECE INCERTO.

LISIS DEL COAGULO.- UNA VEZ FORMADO EL COÁGULO, HAY UN MECANISMO QUE INHIBE LA FORMACIÓN ADICIONAL DE ÉSTE - PARA QUE NO OCURRAN EPISODIOS TROMBOEMBÓLICOS PUES AFECTARÍAN TODO EL APARATO CIRCULATORIO. ASIMISMO, UNA VEZ QUE SE CONSTITUYE EL COÁGULO, EXISTE UN MECANISMO QUE DESTROYE AL COÁGULO DE FIBRINA Y LO ELIMINA DEL SISTEMA SANGUÍNEO DE UNA MANERA COMPATIBLE CON LA FISIOLOGÍA NORMAL.

MECANISMO NORMAL DE LA COAGULACION.



FACTORES QUE PREDISPONEN

A LA ENFERMEDAD.

FACTORES QUE PREDISPONEN A LA ENFERMEDAD.

(FACTORES DE LA COAGULACION).

| FACTOR | SINONIMOS | FUNCION | CARENCIA |
|--------|--|---|---------------------------------------|
| I | FIBRINÓGENO | PRE CURSOR DE LA FIBRINA. | HIPOFIBRINOGENIA. AFIBRINOGENEMIA. |
| II | PROTROMBINA | PRECURSOR DE LA TROMBINA, (ENZIMA QUE CONVIERTE EL FIBRINÓGENO EN FIBRINA. | HIPOPROTROMBINEMIA. |
| III | TROMBOPLASTINA | | |
| IV | CALCIO | ES NECESARIO EN VARIAS REACCIONES INTERMEDIAS. | |
| V | FACTOR LÁBIL PROACELERINA GLOBULINA AC | REQUERIDO PARA ACTIVACIÓN DE LA TROMBOPLASTINA TEXTURAL. | PARAHEMOFILIA. |
| VI | No se asignó actividad a este número. | | |
| VII | FACTOR ESTABLE, PROCONVERTINA, SPCA | REQUERIDO PARA LA ACTIVACIÓN DE LA TROMBOPLASTINA TEXTURAL. | HIPOPROCONVERTINEMIA. |

| FACTOR | SINONIMOS | FUNCION | CARENCIA |
|--------|--|--|---|
| VIII | GLOBULINA ANTIHEMOFÍ- LICA, AHG, FACTOR ANTI HEMOFÍLICO, TROMBOPLAS- TINÓGENO. | COMPONENTE DEL SISTEMA GENERADOR DE LA TROMBOPLAS- TINA INTRÍNSE- SECA. | HEMOFILIA CLÁ- SICA. HEMOFILIA "A". |
| IX | COMPONENTE TROMBOPLAS- TÍNICO PLAS- MÁTICO, PTC. | COMPONENTE DEL SISTEMA GENERADOR DE LA TROMBO-- PLASTINA IN- TRÍNSECA. | ENFERMEDAD DE- CHRITMAS. HEMOFILIA I. |
| X | FACTOR STUART, FACTOR PROWER, FACTOR STUART- PROWER. | REQUERIDO PA- RA LA ACTIVACIÓN DE LA TROMBO- PLASTINA HÍSTICA. | |
| XI | ANTECESOR DE LA TROM- BOPLASTINA PLASMÁTICA, PTA, | COMPONENTE DEL SISTEMA GENERADOR DE LA TROMBOPLAS- TINA INTRÍNSE- CA. | HEMOFILIA "C". |
| XII | FACTOR HAGEMAN FACTOR GLASS. | COMPONENTE DEL SISTEMA GENERADOR DE LA TROMBOPLAS- TINA INTRÍNSE- CA. | |

| FACTOR | SINONIMOS | FUNCION | CARENCIA |
|--------|---|---|----------|
| XIII | <p>FACTOR ESTABILIZANTE DE LA FIBRINA. (FSF).</p> <p>FACTOR LAKI-LORAND (L.L)</p> <p>FIBRINASA</p> <p>FACTOR SÉRICO</p> <p>FACTOR INSOLUBILIDAD DE LA UREA.</p> | <p>CATALIZA LA POLIMERIZACIÓN NORMAL DE LA FIBRINA.</p> | |

SEUDOHEMOFILIA.

SEUDOHEMOFILIA.

LA SEUDOHEMOFILIA, LLAMADA TAMBIÉN ENFERMEDAD DE -
CHRITMAS, SE DEBE AL DÉFICIT DE FACTOR IX (COMPONENTE -
TROMBOPLÁSTICO DEL PLASMA); SE CARACTERIZA POR TENDEN-
CIAS HEMORRÁGICAS QUE LA HACEN SEMEJANTE CLINICAMENTE -
INDISTINGUIBLE DE LA HEMOFILIA.

OTRA SEMEJANZA CON LA HEMOFILIA ES QUE ES HEREDADA
POR LOS VARONES COMO RASO RECESIVO UNIDO AL SEXO.

DIFIERE DE LA HEMOFILIA EN QUE EL DEFECTO HEMOSTÁ--
TICO ESTÁ EN LA CARENCIA DE FRACCIÓN SÉRICA, DENOMINADA
COMPONENTE DE TROMBOPLASTINA DEL PLASMA (P.T.C.), DENO--
MINADA ASÍ PORQUE AFECTA A LA PRODUCCIÓN DE TROMBOPLAS--
TINA, SIN LA CUAL HAY UNA ANORMALIDAD EN EL MECANISMO DE
LA COAGULACIÓN.

FISIOPATOLOGIA.- EL FACTOR SE TRANSMITE COMO CARÁC--
TER RECESIVO UNIDO AL SEXO. EL GEN NO ES TAN RECESIVO -
COMO EL RESPONSABLE DE LA DEFICIENCIA DE FACTOR VIII, Y
EN LAS HEMBRAS HETEROCIGOTAS PUEDEN APARECER SÍNTOMAS.

LA DEFICIENCIA DE ACTIVIDAD DE FACTOR IX PUEDE DE--
PENDER DE CAMBIOS CUALITATIVOS Y CUANTITATIVOS DE DICHO--
FACTOR.

EN EL 90% DE PACIENTES CON DEFICIENCIA DE FACTOR IX
LA CAPACIDAD DE NEUTRALIZAR UN ANTICUERPO CONTRA FACTOR
IX ERA DIRECTAMENTE PROPORCIONAL A LA ACTIVIDAD DEL FAC--
TOR IX (HEMOFILIA⁻). EN EL 10% RESTANTE LA CAPACIDAD DE
NEUTRALIZACIÓN DE ANTICUERPO ERA NORMAL, INDICANDO LA -
PRESENCIA DE UNA MOLÉCULA CON DETERMINANTES ANTIGÉNICAS
DE FACTOR IX PERO SIN ACTIVIDAD DEL MISMO (HEMOFILIA⁺).

ALGUNOS PACIENTES CON FACTOR IX FUNCIONALMENTE INAC--
TIVOS TIENEN UN TIEMPO DE PROTROMBINA MUY PROLONGADO. LA
MOLÉCULA DE FACTOR IX FUNCIONALMENTE INACTIVA INTERFIERE
EN ALGUNA FORMA CON LA REACCIÓN EN LA QUE ESTÁN EL FAC--
TOR VIII Y EL CEREBRO, Y PROPORCIONA UNA TERCERA VÍA PARA

CLASIFICAR LOS PACIENTES CON DEFICIENCIA DE FACTOR 1X -- (HEMOFILIA B).

AL IGUAL QUE EL FACTOR V111, EL FACTOR 1X INTERVIENE EN LA PRIMERA FASE DE LA COAGULACIÓN DE LA SANGRE.

UNA DEFICIENCIA DE ESTE FACTOR, DIFICULTA EL DESARROLLO DE ACTIVIDAD DE TROMBOPLASTINA. PLAQUETAS Y CAPILARES NO ESTÁN AFECTADOS Y LA REPARACIÓN DE PEQUEÑOS -- DESARRES CAPILARES TIENEN LUGAR NORMALMENTE.

DATOS CLÍNICOS.-- EN ESTOS PACIENTES PUEDEN APARECER CUALQUIERA DE LOS PROBLEMAS QUE SE OBSERVAN EN LA DEFICIENCIA DE FACTOR V111.

PUEDEN APARECER MANIFESTACIONES DE DIÁTESIS HEMORRÁGICA AL NACER, CON PÉRDIDA DE SANGRE POR EL CORDÓN -- UMBILICAL Ó DESPUÉS DE LA CIRCUNCIÓN. UNA HEMORRAGIA -- EXCESIVA ACOMPAÑARÁ A UN TRAUMATISMO MENOR, Y A CUAL -- QUIER PROCESO QUIRÚRGICO, DURANTE TODA LA VIDA DEL PA -- CIENTE.

DATOS DE LABORATORIO.-- EN ESTE CASO, DAN EL MISMO -- CUADRO GENERAL QUE EN EL CASO DE DEFICIENCIA DE FACTOR -- V111.

EL NÚMERO DE PLAQUETAS, LA FRAGILIDAD CAPILAR, LA -- RETRACCIÓN DEL COÁGULO, EL TIEMPO DE HEMORRAGIA Y EL -- TIEMPO DE PROTROMBINA SON NORMALES.

EL TIEMPO DE PROTROMBINA SUELLE ESTAR PROLONGADO, YA QUE SE DIFICULTA EL DESARROLLO DE ACTIVIDAD TROMBOPLASTÍNICA. SIN EMBARGO, LOS PACIENTES CON DEFICIENCIA DE -- FACTOR 1X PUEDEN TENER TIEMPO DE COAGULACIÓN NORMAL. LOS VARONES HOMOCIGOTOS SON LOS MÁX GRAVEMENTE AFECTADOS, PERO ESTE GEN PARECE SER COMPLETAMENTE MENOS RECESIVO QUE EL GEN RESPONSABLE DE LA DEFICIENCIA DE FACTOR V111 Y SE EXPRESA EN ALGUNAS MUJERES HETEROCIGOTAS.

LAS PORTADORAS FEMENINAS PUEDEN TENER SÍNTOMAS DE -- HEMORRAGIA ANORMAL, ASÍ COMO VALORES BAJOS DE FACTOR -- V111.

TRATAMIENTO.- ESTOS PACIENTES PUEDEN SEGUIR UN CURSO TAN GRAVE COMO LOS PACIENTES CON DEFICIENCIA DE FACTOR VIII Y HA SIDO NECESARIO EL DESARROLLO DE CONCENTRADOS DE FACTOR IX PARA PACIENTES QUE REQUIEREN TERAPÉUTICA CON EL FIN DE CONTROLAR HEMORRAGIAS, YA QUE HAY PELIGRO DE DESENCABENAR LA INSUFICIENCIA CARDIACA INYECTANDO VOLÚMENES MACIVOS DE PLASMA.

SE CONSIDERA QUE EL FACTOR IX ES ESTABLE CUANDO LA SANGRE SE CONSERVA A LA TEMPERATURA DE LOS BANCOS DE SANGRE DURANTE DOS A TRES SEMANAS.

CONSERVANDO PLASMA CITRATADO CON GLUCOSA A 4°C, SE HA OBSERVADO QUE LOS RESULTADOS DE LA PRUEBA DE GENERACIÓN DE TROMBOPLASTINA SON ANORMALES AL CASO DE CATORCE DÍAS, Y NORMALES SOLAMENTE EN LOS PRIMEROS CUATRO DÍAS DE CONSERVACIÓN.

SIN EMBARGO, EL PLASMA CONSERVADO A 4°C DURANTE QUINCE DÍAS Y MÁS TODAVÍA, SE HA SEÑALADO QUE ELEVABA LA CONCENTRACIÓN DE FACTOR IX EN PACIENTES QUE SE SABÍA SUFRÍAN DEFICIENCIA DE TAL FACTOR. LOS RESULTADOS DE LAS TRANSFUSIONES DE PLASMA, JUZGADOS POR VALORACIÓN DEL FACTOR IX MUCHAS VECES SON DESALENTADORES; PUEDE ESPERARSE UNA RESPUESTA CLÍNICA MEJOR QUE LA QUE DEMOSTRARÍA LA VALORACIÓN.

HEMOFILIA

ETIOLOGIA.

HEMOFILIA.

LA HEMOFILIA ES UNA ENFERMEDAD HEMORRÁGICA DE GRAVEDAD VARIABLE; EXISTE UNA TENDENCIA A SANGRAR ESPONTÁNEAMENTE Y EN LA QUE LOS TRAUMATISMOS PRODUCEN HEMORRAGIAS EXCESIVAS Y PROLONGADAS.

LOS FACTORES 6 GENES RESPONSABLES DE SU APARICIÓN SE HALLAN EN LOS CROMOSOMAS X DE LAS CÉLULAS REPRODUCTORAS.

LA ENFERMEDAD SE LIMITA AL HOMBRE, PERO ÉSTE LA TRANSMITE AL NIETO A TRAVÉS DE UNA HIJA SANA.

LOS HIJOS DEL HOMBRE AFECTADO SON NORMALES Y NO PUEDEN TRANSMITIR EL DEFECTO A NINGUNO DE SUS DESCENDIENTES. LAS HIJAS EN APARIENCIA SANAS PUEDEN TRANSMITIR EL RASGO COMO DEFECTO MANIFIESTO A LA MITAD DE SUS HIJOS.

ETIOLOGIA.

LA HEMOFILIA SE DEBE A UN DÉFICIT DE FACTOR PLASMÁTICO V111 Y SE LE DENOMINA ENTONCES HEMOFILIA "A"; 6 BIEN, DE FACTOR IX DENOMINÁNDOSE HEMOFILIA "B". ESTAS DOS JUNTAS SON RESPONSABLES DEL 96% DE LOS TRASTORNOS DE COAGULACIÓN. AMBAS FORMAS SE HEREDAN COMO RASGOS RECESIVOS LIGADOS AL CROMOSOMA X.

LOS VARONES AFECTOS TRANSMITEN EL GEN A TODAS SUS HIJAS, PERO NO A SUS HIJOS. LAS MUJERES PORTADORAS CON UN CROMOSOMA X AFECTO, TRANSMITIRÁN SEGÚN LAS LEYES DE PROBABILIDADES EL GEN A LA MITAD DE SUS HIJOS.

EN GENERAL, LAS MUJERES PORTADORAS NO SUFREN HEMORRAGIAS ANORMALES Y TIENEN CONCENTRACIONES DEL FACTOR V111 Y IX SÓLO DISCRETAMENTE BAJO DE LO NORMAL.

LA ALTERACIÓN FUNDAMENTAL DE HEMOFILIA PARECE SER LA FALTA DE TROMBOPLASTINA PLASMÁTICA EFICAZ CON LA RE-

SULTANTE UTILIZACIÓN INADECUADA DE LA PROTROMBINA Y UNA LENTA FORMACIÓN DE TROMBINA.

LA HEMOFILIA ES PUES, UNA ENFERMEDAD HEREDITARIA, --
LIGADA AL SEXO QUE ATACA ÚNICAMENTE A LOS HOMBRES Y ES --
TRANSMITIDA POR LAS MUJERES. EL HOMBRE AFECTADO NO ---
TRANSMITE SU ENFERMEDAD A SUS DESCENDIENTES VARONES, EL
DEFECTO LO TRANSMITE A LA DESCENDENCIA FEMENINA, LA CUAL
NO PRESENTA SÍNTOMAS DE LA ENFERMEDAD PERO TRANSMITE EL
DEFECTO A SU HIJO.

LA HEMOFILIA SE CARACTERIZA POR HEMORRAGIAS PROLONGADAS DE HERIDAS, INCLUSO LEVES Y POR SANGRADO ESPONTÁ--
NEO EN LA PIEL.

EL TIEMPO DE COAGULACIÓN LARGO SE DEBE A LA DEFI --
CIENCIA DE GLOBULINA ANTIHEMOFÍLICA DE LA SEROPROTEÍNA --
(AHG, FACTOR V111), QUE PROVIENE DE LA RESISTENCIA DE --
LAS PLAQUETAS A LA DESINTEGRACIÓN.

FACTORES HEREDITARIOS.

FACTORES HEREDITARIOS.

LA DEFICIENCIA DE FACTOR V111 PASA DE UNA A OTRA GENERACIÓN, COMO CARÁCTER RECESIVO LIGADO AL SEXO. EN GENERAL, COMO YA SE DIJO, LA MUJER ES LA PORTADORA PERO NO PRESENTA SIGNOS NI SÍNTOMAS CLÍNICOS DEL TRANSTORNO.

LAS POSIBILIDADES GENÉTICAS INHERENTES A ESTE TRANSTORNO, Y OTROS SIMILARES SE INDICAN DE PREFERENCIA MEDIANTE SÍMBOLOS Y ESQUEMAS.

SE UTILIZA PARA EL VARÓN XY, MIENTRAS QUE LA HEMBRA SE DENOMINA CON XX. PARA QUE NAZCA UN VARÓN, EL PROGENITOR MASCULINO DEBE CONTRIBUIR CON EL CROMOSOMA Y, MIENTRAS QUE LA MADRE CONTRIBUYE CON EL X. LOS GENES ESPECÍFICOS SUELEN SEÑALARSE MEDIANTE ÍNDICES ALTOS. UN GEN DOMINANTE SE INDICA CON UNA LETRA MAYÚSCULA, UN GEN RECESIVO SE INDICA CON UNA LETRA MINÚSCULA.

EL GEN ANORMAL RESPONSABLE DE LA DEFICIENCIA DE FACTOR V111 ES RECESIVO Y SE INDICA CON LA LETRA MINÚSCULA h.

EL GEN NORMAL DOMINANTE SE DENOMINA CON UNA LETRA MAYÚSCULA H.

UNA MUJER NORMAL POR LO TANTO, SERÍA $X^H X^H$. LA PORTADORA HEMBRA SERÍA $X^H X^h$. EN EL CASO DEL PORTADOR HEMBRA, LA EXPRESIÓN DEPENDERÁ DE CUAL CROMOSOMA X SEA FUNCIONAL EN LAS CÉLULAS SOMÁTICAS.

LA PORTADORA NO SUELE TENER SÍNTOMAS YA QUE LA DISTRIBUCIÓN AL AZAR ORIGINARÍA POR LO MENOS QUE EL 50% DE LOS CROMOSOMAS X FUERAN X^H EN LAS CÉLULAS SOMÁTICAS. EL CROMOSOMA Y DEL VARÓN NO LLEVA ESTE GEN, Y NO TIENE H NI h.

QUE UN NIÑO VARÓN SUFRA DEFICIENCIA DE FACTOR V111, O NO LA SUFRA, DEPENDE ENTERAMENTE DEL CARÁCTER DEL CROMOSOMA X QUE HA DE RECIBIR DE LA MADRE; SI LA PORTADORA

FEMENINA CONTRIBUYE CON EL CROMOSOMA X^H NORMAL A LA DESCENDENCIA MASCULINA, EL VARÓN ES NORMAL; PERO SI EL CROMOSOMA X APORTADO POR LA MADRE ES EL QUE LLEVA EL GEN ANORMAL, HABRÁ EXPRESIÓN PATOLÓGICA Y NO EXISTIRÁ UN GEN NORMAL (H) CAPAZ DE SUPRIMIRLA.

LOS ESQUEMAS SIGUIENTES ILUSTRAN LAS POSIBILIDADES. EN CADA CASO EL VARÓN SE INDICA CON UN RECTÁNGULO Y LA HEMBRA CON UN CÍRCULO.

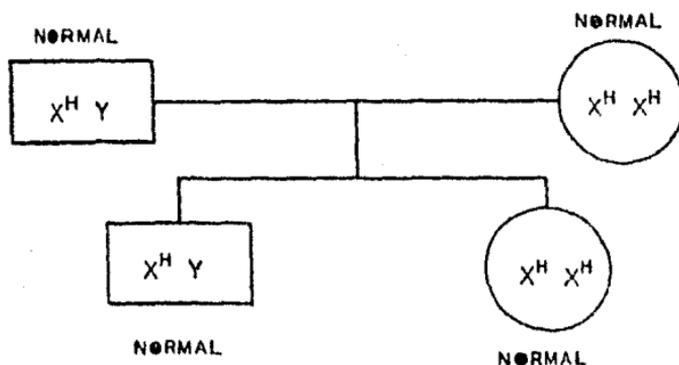


FIG. 1

LA FIGURA 1 REPRESENTA UNA FAMILIA NORMAL SIN DEFICIENCIA DEL FACTOR; TODOS LOS HIJOS SON NORMALES.

LA FIGURA 2 REPRESENTA LA UNIÓN DE UN VARÓN NORMAL CON UNA MUJER PORTADORA, QUE PUEDE RESULTAR EN UN VARÓN HEMOFÍLICO Ó UNA HEMBRA PORTADORA, Y TAMBIÉN EN UN HIJO NORMAL DE CUALQUIERA DE LOS DOS SEXOS. POR DESGRACIA, NO HAY MANERA DE SABER CON SEGURIDAD SI LA HEMBRA ES O NO PORTADORA.

EN LA FIGURA 4 SE INDICAN LOS RESULTADOS DE LA UNIÓN DE UN VARÓN CON DEFICIENCIA DE FACTOR VIII Y UNA HEMBRA PORTADORA, DURANTE AÑOS NO SE ACEPTABA LA POSIBILIDAD DE QUE UNA MUJER PUDIERA SUFRIR DEFICIENCIA DE FACTOR VIII, PERO ACTUALMENTE YA SE HAN PUBLICADO VARIOS CASOS BIEN DOCUMENTADOS DE ELLO.

LA HIJA HEMBRA RECIBIRÍA X DEL VARÓN CON DEFICIENCIA DE FACTOR VIII, Y EL SEGUNDO X DE LA HEMBRA PORTADORA.

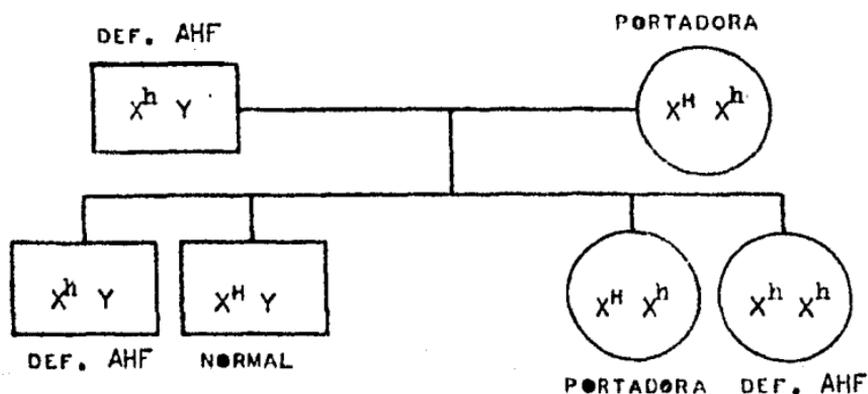


FIG. 4

EN LA FIGURA 5 VEMOS EL RESULTADO DE LA UNIÓN DE UN VARÓN NORMAL CON UNA MUJER QUE SUFRE DEFICIENCIA DE FACTOR VIII. TODOS LOS HIJOS VARONES RECIBIRÍAN X DE LA MADRE, MIENTRAS QUE TODAS LAS HIJAS RECIBIRÍAN X^H DEL PADRE, ADEMÁS DEL X DE LA MADRE. POR LO TANTO TODOS LOS VARONES TENDRÍAN DEFICIENCIA DE FACTOR VIII Y TODAS LAS MUJERES SERÍAN PORTADORAS.

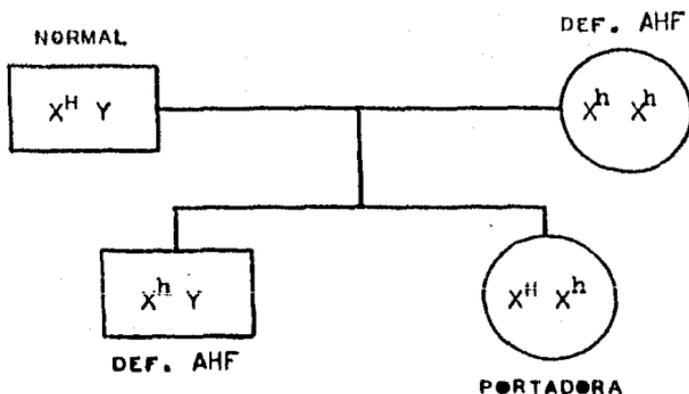


Fig. 5

LA UNIÓN DE UN HOMBRE Y UNA MUJER, AMBOS CON DEFICIENCIA DE FACTOR VIII (FIGURA 6), PROBABLEMENTE NUNCA SE HALLA PRODUCIDO, SOLAMENTE EN ANIMALES DE LABORATORIO. TODOS LOS HIJOS DE TAL UNIÓN SUFRIRÍAN DEFICIENCIA DE FACTOR VIII.

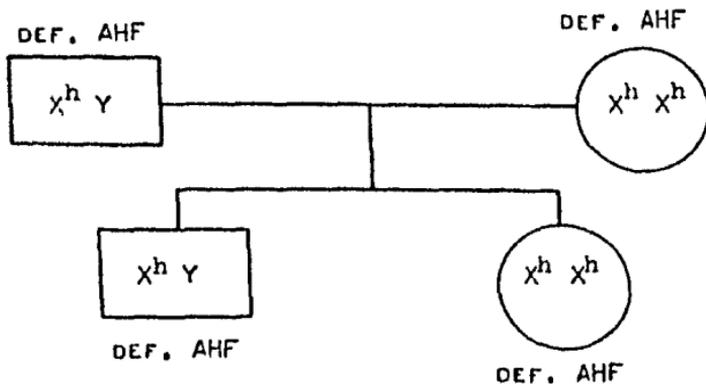


Fig. 6

SINTOMATOLOGIA

MANIFESTACIONES ORALES.

SINTOMATOLOGIA.

EL SÍNTOMA ESENCIAL DE LA HEMOFILIA ES LA HEMORRAGIA HABITUAL, GENERALMENTE PROVOCADA POR TRAUMATISMOS - PERO EN OCACIONES ES ESPONTÁNEA.

EL SANGRADO GENERALMENTE SE PRESENTA EN LA FORMA - DE UNA SUFUSIÓN PERSISTENTE, LENTA, FUERA DE TODA PROPORCIÓN CON LA MAGNITUD DE LA HERIDA. ESTA TENDENCIA DE SANGRADO PROLONGADO GENERALMENTE SE PRESENTA DESDE LA - PRIMERA INFANCIA, Ó AÚN DESDE LA LACTANCIA.

EL SANGRADO SUELE PROLONGARSE NO SÓLO HORAS, SINO DURANTE DÍAS Ó SEMANAS, PROVOCANDO ANEMIA INTENSA.

LAS HEMORRAGIAS SUBCUTÁNEAS E INTRAMUSCULARES SON FRECUENTES PUDIÉNDOSE PROPAGAR HASTA TOMAR LA MITAD DEL CUERPO, SIENDO SU LUGAR DE ORIGEN DE UN COLOR NEGRO -- PURPÚREO, PROPAGÁNDOSE COMO ONDAS DE CHARCO SIENDO DE - COLOR MENOS INTENSO SEGÚN VAYA AVANZANDO. LOS HEMATOMAS PUEDEN SER GRAVES SI TOMAN TEJIDOS DONDE LA COMPRESIÓN ES PELIGROSA COMO EN LA CABEZA Ó EL CUELLO; LA HEMORRAGIA INTRAMUSCULAR PUEDE ORIGINAR UN DOLOR INTENSO Y ELEVAR LA TEMPERATURA LOCAL Y GENERAL.

LAS HEMORRAGIAS GASTROINTESTINALES SE ACOMPAÑAN DE DOLOR Y DISTENSIÓN ABDOMINAL, FIEBRE Y LEUCOCITOSIS. EN HEMOFÍLICOS JÓVENES PUEDE HABER HEMORRAGIA INTRACRANEAL HABIENDO RELACIÓN CON TRAUMATISMO EN LA CABEZA, ESTA - HEMORRAGIA PUEDE SER EPIDURAL Ó INTRACEREBRAL.

LA HEMATURIA ES RELATIVAMENTE FRECUENTE SIENDO MUY COMÚN LA PÉRDIDA DE SANGRE EN LA VEJIGA Ó EN UNO Ó AMBOS RIÑONES, LOS PROCESOS HEMORRÁGICOS PUEDEN DURAR DE TRES A CINCO SEMANAS, CUANDO FORMAN COÁGULOS SOBREVIVEN DOLORS INTENSOS SEMEJENTES A UN CÓLICO RENAL.

LA LOCALIZACIÓN MÁS CARACTERÍSTICA DE LA HEMORRAGIA ES LA ARTICULAR, EL HEMOFÍLICO TÍPICO POSEE SIEMPRE

ALGUNA DEFORMIDAD POR HEMARTROSIS.

EN LA ETAPA AGUDA, LA ARTICULACIÓN APARECE TUMEFACIENTE, CALIENTE Y MUY DOLOROSA, PUEDE HABER ALTERACIÓN DEL COLOR EN LA PIEL, SIENDO MÁS FRECUENTES EN LAS ARTICULACIONES PEQUEÑAS.

EN LA ETAPA CRÓNICA HAY HEMARTROSIS, ESTE PROCESO SIMULA A LA TUBERCULOSIS; EL COLOR DE LA PIEL NO SE MODIFICA.

EN LA HEMARTROSIS HEMOFLÍCA SE DISTINGUEN DOS ETAPAS:

- 1.- EL ATAQUE AGUDO PUEDE DURAR DE DÍAS A SEMANAS, MUCHAS VECES LA SANGRE INTRAARTICULAR NO SE REABSORBE Y OCACIONA UNA INFLAMACIÓN CRÓNICA DE LA MEMBRANA SINOVIAL.
- 2.- EN ESTA ETAPA LA ARTICULACIÓN PERMANECE TUMEFACIA, SENSIBLE Y DOLOROSA POR MESES Ó AÑOS, LAS HEMARTROSIS AGUDAS SE REPITEN DE VEZ EN CUANDO; HAY HEMORRAGIAS REITERADAS QUE TIENDEN A ORIGINAR AUMENTO DE TAMAÑO DE LA ARTICULACIÓN ENGROSÁNDOSE LA CÁPSULA ARTICULAR OCURRIENDO EN ARTICULACIONES MAYORES, EN PEQUEÑAS PUEDE SOBREVENIR LA DESTRUCCIÓN TOTAL DE ARTICULACIONES Y HUESOS.

RADIOGRÁFICAMENTE EN UN CASO AGUDO, HAY DISTENSIÓN DE LA CÁPSULA ARTICULAR, MÁS ADELANTE APARECEN OPACIDADES EN TEJIDOS BLANDOS POR DEPÓSITOS DE PIGMENTOS DE HIERRO EN LOS HEMATOMAS EN VÍAS DE ORGANIZACIÓN, EN LAS PEQUEÑAS ARTICULACIONES ESTA AFECCIÓN PUEDE SIMULAR UN SARCOMA.

EN ALGUNOS CASOS LA PÉRDIDA DE SANGRE ES COPIOSA Y EL PACIENTE PUEDE CAER EN UN SHOCK, MIENTRAS QUE EN OTROS CASOS DÁ TIEMPO PARA QUE LA CIRCULACIÓN SE ADAPTE A LA REABSORCIÓN DE LA VOLEMIA. ESTOS PACIENTES INTELIGENTEMENTE SON NORMALES, PERO LAS CONSECUENCIAS EMOCIO-

NALES DEL TRANSTORNO HEMORRÁGICO PUEDEN SER GRAVES Y MÚLTIPLES, MUCHAS VECES LA EVOLUCIÓN DE LA ENFERMEDAD ES INFLUIDA POR FACTORES PSICOLÓGICOS PUDIENDO HABER UNA RESPUESTA NEURÓTICA A LA ENFERMEDAD Y SE OBSERVARÁN HEMORRAGIAS ESPONTÁNEAS EN MOMENTOS DE TENSION EMOTIVA.

MANIFESTACIONES ORALES.

AL MENOS QUE SE TENGAN PRECAUCIONES , LOS INDIVIDUOS CON HEMOFILIA SANGRAN COPIOSAMENTE TRAS EXTRACCIONES DENTALES.

EN INDIVIDUOS AFECTOS DE HEMOFILIA LEVE, LA HEMORRAGIA PROLONGADA EN EXTRACCIONES DENTALES PUEDE SER LA ÚNICA MANIFESTACIÓN DE LA ENFERMEDAD.

LAS RECÍDIVAS DE LA HEMORRAGIA TRAS UNA APARENTE COAGULACIÓN SON FRECUENTES.

LA HEMORRAGIA SE PRODUCE EN FORMA LENTA Y PUEDE DURAR VARIOS DÍAS Ó SEMANAS, TAMBIÉN PUEDEN PRODUCIRSE HEMATOMAS EN EL SUELO DE LA BOCA Y EN LA LENGUA.

LA EXFOLIACIÓN NATURAL DE UNA PIEZA CADUCA NO SE ASOCIA HABITUALMENTE A UNA HEMORRAGIA MOLESTA, AUNQUE A VECES SE PRODUCEN GINGIVORRAGIAS ESPONTÁNEAS, SIENDO INFRECUENTES.

ASPECTOS CLINICOS.

ASPECTOS CLINICOS.

EN UN TIEMPO, MUCHAS PERSONAS NACIDAS CON DEFICIENCIA DE FACTOR VIII MORÍAN EN LA PRIMERA INFANCIA Ó EN LOS PRIMEROS CINCO AÑOS DE LA VIDA, PERO EL TRATAMIENTO MODERNO HA MEJORADO NETAMENTE ESTE PRONÓSTICO.

LA DISPONIBILIDAD DE UN SERVICIO DE TRANSFUSIÓN ADECUADO, PROBABLEMENTE HA SIDO EL FACTOR MÁS IMPORTANTE EN LA DISMINUCIÓN DE MORTALIDAD POR ESTE TRANSTORNO.

LOS HEMOFÍLICOS CON PROCESO NO MUY GRAVE PUEDEN LLEGAR A LA EDAD ADULTA ANTES DE SUFRIR HEMORRAGIAS IMPORTANTES.

LOS INDIVIDUOS MÁS GRAVEMENTE AFECTADOS PUEDEN PRESENTAR EPISODIOS REPETIDOS DE HEMORRAGIA EN SUPERFICIE DEL CUERPO, SEROSAS, TUBO DIGESTIVO, VÍAS GENITOURINARIAS Ó ESPACIOS ARTICULARES.

LAS HEMORRAGIAS CASI NUNCA Ó NUNCA OCURREN SIN TRAUMATISMO. LAS HEMARTROSIS SULEN TENER POR CONSECUENCIA ANQUILOSIS Y DEFORMIDAD PERMANENTES.

HASTA HACE POCO, LOS PROCESOS QUE OBLIGABAN A OPERAR ERAN VERDADERAS CATÁSTROFES. ACTUALMENTE ES POSIBLE PREPARAR A LOS PACIENTES PARA TALES SITUACIONES CON BASTANTES PROBABILIDADES DE ÉXITO.

DURANTE AÑOS, EL DIAGNÓSTICO DE HEMOFILIA SE ESTABLECÍA CUANDO PODÍA DEMOSTRARSE IN VITRO QUE EL PLASMA DEL PACIENTE NO CORREGÍA EL DEFECTO DE COAGULACIÓN EN UN PACIENTE QUE SE SABÍA CON SEGURIDAD TENÍA HEMOFILIA.

AHORA SE SABE QUE LAS DIFICULTADES DIAGNÓSTICAS ENCONTRADAS PREVIAMENTE, DEPENDÍAN DE QUE CADA UNO DE LOS DIVERSOS DEFECTOS PUEDE PRODUCIR LOS SIGNOS CLÍNICOS DE LA HEMOFILIA CLÁSICA. TALES DEFECTOS SÓLO PUEDEN IDENTIFICARSE MEDIANTE PRUEBAS ADECUADAS DE LABORATORIO.

EL NÚMERO DE PLAQUETAS, LA PRUEBA DEL TORNQUETE Y EL TIEMPO DE HEMORRAGIA NO ESTÁN MODIFICADOS, YA QUE DEPENDEN DE LA INTEGRIDAD DE CAPILARES Y PLAQUETAS, PERFECTAMENTE NORMALES EN CASO DE DEFICIENCIA DE FACTOR V111.

LA RETRACCIÓN DEL COÁGULO TAMBIÉN ES NORMAL, YA QUE LA FUNCIÓN DE FIBRINA Y LA DE LAS PLAQUETAS ES NORMAL. EL TIEMPO DE PROTROMBINA ES NORMAL, PUES EN ESTA PRUEBA NO INTERVIENE EL FACTOR DEFICIENTE EN LA HEMOFILIA.

EL TIEMPO DE COAGULACIÓN PUEDE PROLONGARSE POR DISMINUCIÓN DE LA FORMACIÓN DE ACTIVIDAD DE TROMBOPLASTINA. SIN EMBARGO, EL TIEMPO DE COAGULACIÓN PUEDE SER NORMAL A PESAR DE UNA GRAVE DEFICIENCIA DE FACTOR V111.

LA PRUEBA DE GENERACIÓN DE TROMBOPLASTINA PUEDE UTILIZARSE PARA IDENTIFICAR CUÁL ES EL DEFECTO ESPECÍFICO EN CADA CASO.

PUEDEN ESTABLEVERSE MODIFICACIONES DE LA PRUEBA DE GENERACIÓN DE TROMBOPLASTINA QUE PERMITAN DETERMINAR EL PORCENTAJE DE ACTIVIDAD DE FACTOR V111 EXISTENTE EN EL PLASMA SOSPECHOSO.

EXAMEN SANGUÍNEO

EN EL LABORATORIO.

EXAMEN SANGUÍNEO EN EL LABORATORIO.

UN DATO ESENCIAL Y CARACTERÍSTICO DE LA HEMOFILIA ES EL RETARDO QUE SUFRE LA FORMACIÓN DEL COÁGULO.

EL RECUENTO DE HEMATÍES REVELA ANEMIA, CUYA INTENSIDAD ES PROPORCIONAL A LAS PÉRDIDAS SANGUÍNEAS EXPERIMENTADAS. LA CIFRA DE GLÓBULOS ROJOS ES NORMAL EN LAS FASES DE INTERVALO DE LAS HEMORRAGIAS. EL NÚMERO DE LEUCOCITOS ES NORMAL Y ACUSA MODERADO AUMENTO EN EL CURSO DE LAS HEMORRAGIAS (LEUCOCITOSIS POSTHEMORRÁGICAS). SE HA OBSERVADO ALGUNAS VECES EOSINOFILIA. LAS PLAQUETAS SON APROXIMADAMENTE NORMALES, PUEDEN OCURRIR CRISIS CON AUMENTO DE SU NÚMERO SUBSIGUIENTE A LAS HEMORRAGIAS.

LA CANTIDAD DE FIBRINÓGENO EN LA SANGRE ES NORMAL ASÍ COMO EL CONTENIDO DE CALCIO EN EL SUERO. EL TIEMPO DE PROTROMBINA ES NORMAL PERO DEJA DE SER UTILIZADA UNA GRAN PARTE DE ELLA AL NO PRODUCIRSE LA COAGULACIÓN. ASÍ PUES, QUEDA ABUNDANTE PROTROMBINA RESIDUAL.

LA PRUEBA DE LA GENERACIÓN TROMBOPLASTÍNICA DÁ TIEMPOS MUY PROLONGADOS.

LA PRUEBA DE DUKE ES USUALMENTE NORMAL, POR LA EXTENSIÓN Y PROFUNDIDAD DE LA HERIDA FRAGUADA CON LA LANGETA DE FRANKEL Y LA LIMPIEZA DE SUS BORDES, BASTANDO LA PRESENCIA DE PLAQUETAS PARA LA FORMACIÓN DEL COÁGULO QUE SON LAS ENCARGADAS DEL CIERRE DE LAS HEMORRAGIAS CAPILARES.

EL DATO FUNDAMENTAL DE LA HEMOFILIA RESIDE EN EL RETARDO DE LA COAGULACIÓN HEMÁTICA, MÁS ACENTUADO EN LOS CASOS INFANTILES QUE EN LOS ADULTOS. LA FORMACIÓN DEL COÁGULO NO SE CUMPLE EN EL TIEMPO NORMAL, ORIGINÁNDOSE EN EL SENO DE LA SANGRE UNA SEDIMENTACIÓN DE SUS

ELEMENTOS FORMES, NO APRISIONADOS POR EL COÁGULO CON EL PLASMA.

EN EL MOMENTO DE REALIZARSE LA COAGULACIÓN DE LA SANGRE, SE HALLA SEPARADA EN DOS ZONAS: LOS HEMATÍES EN LA PARTE INFERIOR Y EL PLASMA Y LAS PLAQUETAS EN LA SUPERIOR. LA COAGULACIÓN ASÍ FRAGUADA RECIBE EL NOMBRE DE PLASMÁTICA. LA RETRACCIÓN ESTÁ DISMINUIDA AUNQUE MÁS PRONUNCIADA A NIVEL DE LÍMITE DE SEPARACIÓN ENTRE EL PLASMA Y LOS GLÓBULOS ROJOS.

EL TIEMPO QUE TARDA EN FORMARSE EL COÁGULO ES VARIABLE, FRECUENTEMENTE ES MAYOR DE UNA HORA, PUDIENDO TARDAR MÁS DE 12 HORAS.

DIAGNOSTICO.

TRATAMIENTO.

DIAGNOSTICO.

EL DIAGNÓSTICO SE BASA EN LOS SIGUIENTES DATOS:

HISTORIA DE CARÁCTER HEREDITARIO, QUE SIN EMBARGO NO SIEMPRE ES POSIBLE DESCUBRIR EL COMIENZO DE LA TENDENCIA HEMORRÁGICA EN LOS PRIMEROS DÍAS DESPUÉS DEL NACIMIENTO O EN EL CURSO DE LOS PRIMEROS AÑOS DE VIDA.

EL CUADRO CLÍNICO Y EL TRANSTORNO DE LA COAGULACIÓN, SON DOS ASPECTOS QUE DEBEN TENERSE MUY EN CUENTA.

CUANDO SE ESTÉ ANTE UN PACIENTE QUE PRESENTE TIEMPO DE COAGULACIÓN ALARGADO, TANTO DE SANGRE TOTAL COMO DEL PLASMA Y SIENDO NORMALIZABLES POR LA ACCIÓN DE PEQUEÑAS CANTIDADES DE SANGRE O PLASMA NORMALES, SE ENCAMINARÁ EL DIAGNÓSTICO HACIA LOS SÍNDROMES HEMOFÍLICOS.- LA PRUEBA DEL CONSUMO PROTROMBÍNICO Y LA DISMINUIDA TOLERANCIA HEPARÍNICA, SIRVEN PARA COMPLETAR EL CUADRO DE LOS DEFECTOS DE LA COAGULACIÓN.

LA DETERMINACIÓN DEL FIBRINÓGENO, DE LAS PLAQUETAS, DE LA PROTROMBINA, DE LA AC-GLOBULINA, PERMITEN EXCLUIR LOS CASOS EN QUE LA ALTERACIÓN DE ESTOS FACTORES DE LA COAGULACIÓN PUEDEN SIMULAR UN SÍNDROME HEMOFÍLICO

LA PRUEBA DE LA GENERACIÓN DE LA TROMBOPLASTINA, NOS PUEDE DAR INCLUSIVE, EL TIPO DE HEMOFILIA.

TRATAMIENTO.

LA PREVENCIÓN DE LA HEMOFILIA DEPENDE DE LA RES--
TRICCIÓN APROPIADA DE LOS MATRIMONIOS. SÓLO LOS HIJOS -
NO AFECTADOS DE PADRES HEMOFÍLICOS SE PUEDEN CASAR CON_
LA PLENA SEGURIDAD DE QUE NO TRANSMITIRÁN A SUS HIJOS -
LA TENDENCIA A LA HEMORRAGIA.

LOS INDIVIDUOS ENFERMOS Y LOS HIJOS VARONES DE PA
DRES HEMOFÍLICOS SE DEBEN RESGUARDAR DE TODO TRAUMATIS-
MO O INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA POR PEQUEÑOS QUE ESTOS SE-
AN. SI FUERA ABSOLUTAMENTE INDISPENSABLE EFECTUAR CUAL-
QUIER PROCEDIMIENTO QUE IMPLIQUE SANGRADO SE DEBERÁ HA-
CER EN UN HOSPITAL EN EL QUE DISPONGAN DE CANTIDADES SU
FICIENTES DE SANGRE, PLASMA Y GLOBULINA ANTIHEMOFÍLICA.

EL TRATAMIENTO PARA LOS PACIENTES CON HEMOFILIA -
HA MEJORADO CONSIDERABLEMENTE EN LOS ÚLTIMOS AÑOS. LOS_
MÉTODOS MODERNOS DE BANCOS DE SANGRE HAN PUESTO A DISPO
SICIÓN DEL MÉDICO GRANDES VOLÚMENES DE SANGRE COMPLETA_
Y PLASMA. AUNQUE ESTOS MATERIALES NO PROPORCIONAN LA SO
LUCIÓN AL PROBLEMA DE LA HEMOFILIA, RESULTAN DE GRAN U
TILIDAD PARA EL HEMOFÍLICO, LA PÉRDIDA DE SANGRE SE RE-
SUELVE MUCHO MÁS RAPIDAMENTE Y SE ASEGURA LA HEMOSTASIA
SI EL PACIENTE ESTÁ PREPARADO ADECUADAMENTE, UNA EXTRAC
CIÓN DENTAL, (TANTAS VECES ANTES NEGADAS A ÉSTOS PACIEN
TES, A PESAR DE QUE LO NECESITARAN URGENTEMENTE) EN LA
ACTUALIDAD PUEDE EFECTUARSE CON POCO PELIGRO, Y LA CIRU
GÍA MAYOR, AUNQUE SIGUE SIENDO PELIGROSA, RESULTA POSI-
BLE.

EL EMPLEO DE PLASMA HUMANO COMO FUENTE DE FACTOR_
VIII HA DADO BUEN RESULTADO PARA DOMINAR LA MAYOR PARTE
DE HEMORRAGIAS EN TEJIDOS Blandos, HEMATURIAS, Y LAS -
QUE SE OBSERVAN DESPUÉS DE UNA EXTRACCIÓN DENTAL EN PA-
CIENTES HEMOFÍLICOS CON DEFICIENCIA LIGERA. DEBE SER RE

CIÓN PREPARADO, YA QUE PIERDE MÁS DEL 50% DE SU ACTIVIDAD EN CUATRO DÍAS SI SE CONSERVA, EN UN BANCO DE SANGRE A LAS TEMPERATURAS CORRIENTES DE 2 A 4°C. EL PLASMA SEPARADO RÁPIDAMENTE DE LOS GLÓBULOS Y CONGELADO A -30°C, CONSERVA SU ACTIVIDAD HASTA 30 DÍAS Y CONSTITUYE UN PRODUCTO EXCELENTE DEL CUAL DEBE DISPONERSE.

LA NECESIDAD DE UNA FUENTE RICA EN FACTOR VIII SE RECONOCE DESDE HACE TIEMPO. LA OBTENCIÓN DE UN PREPARADO MUY ACTIVO A PARTIR DE SANGRE ANIMAL, HA PERMITIDO ADMINISTRAR A LOS PACIENTES UNA CANTIDAD DE FACTOR VIII EQUIVALENTE A LA CONTENIDA EN 8 LITROS DE SANGRE HUMANA EN UNA SÓLA INYECCIÓN DE PEQUEÑO VOLÚMEN. SIN EMBARGO, COMO ESTOS PREPARADOS SON DE PROTEÍNA HETERÓLOGA, RESULTAN ANTIGÉNICOS, Y POR LO TANTO, DE UTILIDAD LIMITADA. RESULTA POSIBLE DAR UNA SÓLA SERIE DE TRATAMIENTO EN 8 A 10 DÍAS, PERO LA RESPUESTA A LAS INYECCIONES MUCHAS VECES DISMINUYE PROGRESIVAMENTE. PUEDE DARSE UNA SEGUNDA SERIE, PERO TIENE EL PELIGRO DE UNA REACCIÓN ANAFILÁCTICA.

COMO SÓLO HAY DOS PREPARADOS DE ORIGEN ANIMAL -- DISPONIBLE (BOVINO Y PORCINO), SE RESERVAN PARA LOS CASOS MÁS GRAVES DE HEMORRAGIA Y PARA LA CIRUGÍA MAYOR.

HAY QUE TENER UNA BUENA HIGIENE DENTAL. LAS EX-- TRACCIONES DENTALES TIENEN AHORA MENOS PELIGRO POR EL EMPLEO DE CINTAS DENTALES DE RESINA ACRÍLICA, (ESTAS CINTAS PROTEGEN LA ENCÍA Y EVITAN LA EXPULSIÓN DEL COÁGULO UNA VEZ QUE SE HA FORMADO, EVITANDO ASÍ EL EMPLEO DE -- PUNTOS. SI SE SUTURAN LOS BORDES DE LAS ENCÍAS HAY PELIGRO CONSTANTE DE QUE LA HEMORRAGIA CONTÍNUÉ POR DEBAJO DE LA SUTURA Y DISEQUE LOS PLANOS APONEURÓTICOS DEL CUERPO, CAUSANDO OBSTRUCCIÓN RESPIRATORIA. PUEDE COLOCARSE UNA GASA DE ALGINATO DE CALCIO EMPAPADA DE VENENO DE VÍ

BORA DE RUSSELL ENTRE LA FÉRULA Y LA ENCLIA PARA ACTUAR_ COMO HEMOSTÁTICO LOCAL. TAMBIÉN PUEDE INTENTARSE EL USO DE COMPRESAS HEMOSTÁTICAS ABSORBIBLES, COMO FIBRINA HUMANA, LA ESPUMA DE FIBRINA, LA ESPONJA DE GELATINA O CE LULOSA OXIDADA.

SE ADMINISTRARÁ A ESTOS PACIENTES PLASMA FRESCO,- O UNO DE LOS CONCENTRADOS DISPONIBLES, UNA HORA ANTES - DE LA EXTRACCIÓN, Y DESPUÉS, SIEMPRE QUE ESTÉ INDICADO.

SE HA LOGRADO LA EXTRACCIÓN DENTAL SIN PÉRDIDA DE SANGRE, SIN UTILIZAR PLASMA NI SANGRE, HACIENDO USO DE_ FÉRULAS PROTECTORAS Y TAPONANDO CUIDADOSAMENTE EL ALVEO LO CON EL PACIENTE HIPNOTIZADO.

LA HEMORRAGIA EN LOS TEJIDOS DE GARGANTA, O BASE_ DE LA LENGUA O CUELLO, SUELE PODERSE DOMINAR CON LA IN- YECCIÓN DE PLASMA FRESCO O CONCENTRADO. HAY QUE TENER - PRESENTE EL PELIGRO DE OBSTRUCCIÓN RESPIRATORIA, DE MA- NERA QUE SI PROCEDE PUEDA INTRODUCIRSE UN TUBO ENDOTRA- QUEAL. HAY QUE EVITAR LA TRAQUEOTOMÍA SI ES POSIBLE, - PUÉS AUMENTA EL PELIGRO DE HEMORRAGIA GRAVE.

LA SANGRE EN LOS TEJIDOS NO SE LOCALIZA, Y EL CI- RUJANO NO INTENTARÁ DRENARLA; TALES INTENTOS SÓLO OCA-- SIONARÍA HEMORRAGIAS MAYORES Y PELIGRO PARA EL PACIENTE LA HEMORRAGIA CESARÁ Y LA SANGRE SE ABSORVERÁ RAPIDAMEN TE SI SE LOGRA UNA CONCENTRACIÓN ADECUADA DE FACTOR - VIII. LA HEMORRAGIA SUPERFICIAL SE DOMINA CON APLICA--- CIÓN INMEDIATA DE PRESIÓN LOCAL MIENTRAS SE INICIA LA - INYECCIÓN DE PLASMA FRESCO. DESPUÉS DE LOGRADO UN AUMEN TO DE FACTOR VIII, HAY QUE SOLTAR LA PRESIÓN PARA PERMI TIR QUE LA SANGRE CON FACTOR VIII SUSTITUYA LA DEFICIEN TE EN FACTOR VIII DENTRO DE LOS VASOS BLOQUEADOS, LUEGO VUELVE A APLICARSE LA PRESIÓN.

NO HAY QUE DAR ASPIRINA A PACIENTES CON HEMOFILIA EN ALGUNOS ORIGINA FUNCIÓN DEFECTUOSA DE LAS PLAQUETAS,

Y LA COMBINACIÓN DE ÉSTE FENÓMENO CON LA DEFICIENCIA DE FACTOR VIII, PUEDE AGRAVAR LA DIFICULTAD HEMORRÁGICA - CON RESULTADOS SERIOS.

CUIDADOS DEL CIRUJANO DENTISTA

EN PACIENTES HEMOFILICOS.

CUIDADOS DEL CIRUJANO DENTISTA EN PACIENTES HEMOFÍLICOS.

PROBABLEMENTE, LAS MEDIDAS MÁS IMPORTANTES SON - LAS QUE SE TOMAN ANTES DE LA INTERVENCIÓN, COMPRENDIENDO LA HISTORIA CLÍNICA, EVALUACIÓN FÍSICA, Y LA REALIZACIÓN DE LAS PRUEBAS DE LABORATORIO, CUANDO SE SUSPECHA ALGUNA ANORMALIDAD.

EN LA HISTORIA CLÍNICA EL PACIENTE DEBERÁ SER INTERROGADO CON RESPECTO A POSIBLES ANTECEDENTES DE HEMORRAGIA POSTQUIRÚRGICA Ó POSTEXTRACCIÓN.

ES FUNDAMENTAL AVERIGUAR SI EL PACIENTE ESTÁ SIENDO TRATADO CON CIERTOS MEDICAMENTOS COMO SALICILATOS, - ANTICOAGULANTES, HORMONAS, ETC., TALES COMPUESTOS SE RELACIONAN ESPECÍFICAMENTE CON DETERMINADOS PROBLEMAS HEMORRÁGICOS; TAMBIÉN ES IMPORTANTE PREGUNTARLE SI TIENE TENDENCIA A PADECER HEMORRAGIAS FÁCILES Ó ESPONTÁNEAS, - SI SANGRA PROLONGADAMENTE DESPUÉS DE HERIDAS DE Poca IMPORTANCIA, O SI HAY ANTECEDENTES FAMILIARES DE ENFERMEDADES HEMORRÁGICAS.

ES FACTIBLE HACER EL RASPAGE O CURETAGE, Y LA CIRUGÍA PERIODONTAL EN PACIENTES HEMOFÍLICOS, SIEMPRE Y CUANDO SE TOMEN LAS PRECAUCIONES DEBIDAS; ES PREFERIBLE EVITAR LAS CIRUGÍAS.

ESTAS PRECAUCIONES INCLUYEN HOSPITALIZACIÓN ANTES DEL TRATAMIENTO, TRANSFUSIONES DE SANGRE FRESCA ENTERA, PLASMA HUMANO FRESCO Ó INYECCIÓN INTRAVENOSA DE FACTOR VIII (2.5 ML/KG POR HORA) DURANTE 10 HORAS PARA CONSEGUIR UN NIVEL SANGUÍNEO DE 30% DE FACTOR VIII.

SE PUEDE ADMINISTRAR EL FACTOR VIII EN EL POSTOPERATORIO (1 ML/KG/HORA) HASTA QUE CESE LA HEMORRAGIA. - DESPUÉS DE YA TERMINADO EL TRATAMIENTO, YA SEA RASPAGE

Y CURETAJE, CIRUGÍA Ó EXTRACCIÓN, SE EMPAQUETA TROMBINA O CELULOSA OXIDADA SECAS ALREDEDOR DE LA ZONA, ANTES DE LA COLOCACIÓN DEL APÓSITO PERIODONTAL SEGÚN SEA EL CASO

OTRAS MEDIDAS PARA EL CONTROL DE LA HEMORRAGIA - SON EL ELECTROCAUTERIO Y LA SOLUCIÓN DE MONSEL.

CONCLUSIONES.

BIBLIOGRAFIA.

CONCLUSIONES.

EN ESTE TRABAJO SE PUDO COMPROBAR LA EXISTENCIA -
DE DOS TIPOS DE HEMOFILIA:

LA HEMOFILIA CLÁSICA, ES DECIR, POR DÉFICIT DE --
GLOBULINA ANTIHEMOFÍLICA (A.H.G.); Y LA SEUDOHEMOFILIA,
DEBIDA AL DÉFICIT DE COMPONENTE TROMBOPLASTÍNICO DEL --
PLASMA (P.T.C.).

SEGÚN VARIOS AUTORES, HAY UNA MAYOR INCIDENCIA EN
LA HEMOFILIA CLÁSICA.

ADEMÁS, SE PUDO OBSERVAR QUE CON UN TRATAMIENTO -
ADECUADO Y OPORTUNO, ACTUALMENTE LA HEMOFILIA PRESENTA
COMPLICACIONES MÍNIMAS EN LOS CASOS DE EXTRACCIONES DEN
TALES, CURETAJES PARODONTALES, Y AÚN EN CIRUGÍAS DE MA-
YOR GRADO.

ENTRE LAS PRUEBAS DE LABORATORIO PARA EL DIAGNÓS-
TICO DE LA HEMOFILIA, CREO QUE ES DE MUCHA UTILIDAD LA
PRUEBA DE LA GENERACIÓN DE LA TROMBOPLASTINA, A PESAR -
DE SER LABORIOSA, PUES ELLA NOS REVELA ALTERACIONES MÍ-
NIMAS DE LOS DEFECTOS DE LA COAGULACIÓN SANGUÍNEA.

FINALMENTE, EN CUALQUIER INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA A
QUE VAYA A SER SOMETIDO EL PACIENTE, POR PEQUEÑA QUE -
ÉSTA SEA, DEBERÁ REQUERIR ATENCIÓN ESMERADA, TANTO EN -
EL PRE, TRANS Y POSTOPERATORIO PARA EVITAR ALGUNA COM-
PLICACIÓN GRAVE.

BIBLIOGRAFIA.

- 1.- HEMATOLOGÍA CLÍNICA.
LEAVELL - THORUP.
TERCERA EDICIÓN.
EDIT. INTERAMERICANA.
- 2.- PATOLOGÍA ORAL.
THOMA.
EDIT. SALVAT.
- 3.- MEDICINA INTERNA.
HARRISON.
TOMO II.
EDIT. LA PRENSA MÉDICA MEXICANA.
- 4.- EMERGENCIAS EN ODONTOLOGÍA.
FRANK M. MC. CARTHY.
SEGUNDA EDICIÓN.
EDIT. "EL ATENEO" BUENOS AIRES.
- 5.- TEXTO DE PATOLOGÍA.
RUY PÉREZ TAMAYO.
SEGUNDA EDICIÓN EN ESPAÑOL.
EDIT. LA PRENSA MÉDICA MEXICANA.
- 6.- PERIODONTOLOGÍA CLÍNICA.
GLICKMAN.
CUARTA EDICIÓN.
EDIT. INTERAMERICANA.