

24. 182



ESCUELA NACIONAL DE ESTUDIOS PROFESIONALES

IZTACALA—U.N.A.M.

ESCUELA DE ODONTOLOGIA

TESIS DONADA POR D. G. B. - UNAM

TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO EN PACIENTES
HEMOFÍLICOS

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
CIRUJANO DENTISTA
P R E S E N T A :
María Eugenia Márquez Jiménez

SAN JUAN IZTACALA, EDO. DE MEX. 1979



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.

I N D I C E

- I PROLOGO
- II DEFINICION, CONCEPTO Y SINONIMOS.
- III HISTORIA
- IV LA SANGRE
 - A) PAPEL DE LA SANGRE
 - B) ELEMENTOS DE LA SANGRE
- V COAGULACION
 - A) FACTORES DE LA COAGULACION
 - B) PRUEBAS DE LABORATORIO PARA EL ESTUDIO DE LA COAGULACION
 - C) INHIBIDORES FISIOLOGICOS DE LA COAGULACION Y FIBRINOLISIS
- VI HEMOSTASIS
 - A) PRUEBAS DE LABORATORIO
- VII GENETICA DE LA HEMOFILIA
 - A) MECANISMO GENETICO DE LA HEMOFILIA
- VIII CLASIFICACION DE LAS HEMOFILIAS
 - A) HEMOFILIA CLASICA POR DEFICIENCIA DEL FACTOR VIII
 - B) ENFERMEDAD DE CHRISTMAS (FACTOR IX)
 - C) SINDROME DE ROSENTHAL (FACTOR XI)
 - D) ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND PSEUDOHEMOFILIA

- IX DIAGNOSTICO
- X CUADRO CLINICO
- XI BASES GENERALES EN EL MANEJO DEL PACIENTE: -
HEMOFILICO
 - A) ELEMENTOS SANGUINEOS UTILIZADOS EN LA - -
TRANSFUSION
- XII EL PACIENTE HEMOFILICO EN LA ODONTECTOMIA O-
EN CIRUGIA BUCAL
 - 1 MANEJO HEMATOLOGICO
 - 2 MANEJO ESTOMATOLOGICO
 - 3 POST-OPERATORIO
- XIII EL PACIENTE HEMOFILICO SUJETO A ODONTOLOGIA
RESTAURADORA
 - 1 MANEJO HEMATOLOGICO EN:
 - A) OPERATORIA DENTAL
 - B) PROTESIS
 - C) ENDODONCIA
 - 2 MANEJO ESTOMATOLOGICO EN:
 - A) OPERATORIA DENTAL
 - B) PROTESIS
 - C) ENDODONCIA
 - D) TRATAMIENTO PARODONTAL
 - E) TRATAMIENTO ORTODONTICO

XIV PRONOSTICO

XV MANUAL DEL HEMOFILICO

XVI CONCLUSIONES

XVII BIBLIOGRAFIA

I PROLOGO

Desde tiempo inmemorial, el hombre ha estado vitalmente interesado en la sangre y sus propiedades. La debilidad y la muerte que frecuentemente seguían a la rápida pérdida de este líquido a través de una herida, demostraban dramáticamente al hombre de las cavernas su importancia para la vida.

La trascendencia de la coagulación sanguínea ha sido reconocida desde los tiempos más remotos. En antiguos escritos hebreos ya se describe la hemofilia como un estado patológico, del mismo modo, las antiguas leyes familiares de Egipto prohibían que una mujer tuviera más hijos si su primogénito moría a consecuencia de una hemorragia causada por una herida leve.

Los primeros intentos por comprender las propiedades coagulantes de la sangre datan del siglo XVI, a partir de ese momento no han cesado las investigaciones; pero en los últimos 25 años han aumentado enormemente los esfuerzos encaminados a la investigación de los complejos problemas de la coagulación, aunque estos esfuerzos han producido controversias, también han conducido al descubrimiento de interesantes hechos sobre el mecanismo de la coagulación.

Gran parte del interés y de los conocimientos actuales sobre la coagulación está dirigida hacia la hemofilia y otros trastornos hemorrágicos congénitos.

El avance constante de las diferentes ramas

de la Medicina, entre ellas la Odontología que se abre paso para dar mejor atención a los pacientes y se unifica con otras especialidades para realizar un trabajo de conjunto; tal es el caso del hemofílico que requiere de diferentes especialidades para realizar en él un tratamiento adecuado.

El Odontólogo debe estar conciente de los riesgos, desventajas y ventajas de tratar con pacientes hemofílicos.

La hemofilia no causa directamente problemas dentales. La alta incidencia de éstos problemas en hemofílicos es a causa de la negligencia y son secundarios a la enfermedad.

El miedo de una hemorragia, que existe entre el paciente y el dentista durante el tratamiento dental, ha sido la razón primordial por la cual se abstienen del tratamiento oportuno.

Para poder ofrecer un tratamiento dental efectivo para éste tipo de pacientes, es necesario saber de la existencia de la enfermedad y de los nuevos métodos de tratamiento que existen.

Ahora ya sabemos que aparte del tratamiento quirúrgico y la anestesia local, hay pocos procedimientos dentales que causen una gran cantidad de sangrado en pacientes hemofílicos.

Consecuentemente con ciertas precauciones no debe haber menor calidad en el tratamiento dental.

Citas periódicas, técnicas de higiene y educación odontológica del paciente y los padres, reduce la necesidad de efectuar extracciones y restauraciones dentales.

Hay dos tipos de pacientes hemofílicos en el consultorio dental:

El primer grupo son niños y adolescentes que han recibido los tratamientos más recientes de las concentraciones del factor deficiente y han podido tener una buena atención oral sin miedo de sangrar.

Los hemofílicos de mayor edad requieren la corrección de problemas dentales ya existentes. Este grupo no obtuvo las concentraciones del factor para que pudiera ser protegido contra el sangrado, por ésta razón, nunca tuvieron atención dental. En ellos es necesario corregir los problemas ya existentes casi siempre por medio de extracciones, reemplazo de piezas faltantes con puentes fijos y removibles o placas totales.

II DEFINICION

Las hemofilias son padecimientos hemorrágicos, caracterizados por coagulación alargada y hemorragias espontáneas consecutivas a un trauma mínimo.

CONCEPTO

Desde 1839, se ha empleado el término hemofilia para referirse a una anomalía constitucional de la coagulación sanguínea que depende de la transmisión hereditaria de una característica mendeliana recesiva ligada al sexo; los varones afectados presentan durante toda su vida la tendencia a hemorragias prolongadas, así como también pronunciado retardo del tiempo de coagulación.

Más tarde se encontró que la hemorragia se debía a la deficiencia de un factor plasmático necesario para la coagulación (Globulina antihemofílica AHG) o llamada también factor VIII antihemofílico que en condiciones de normalidad existe en un 16% en el plasma sanguíneo.

También se descubrió que aparece una enfermedad esencialmente idéntica, como resultado de la deficiencia de un factor diferente (Componente - - tromboplastínico, PTC, factor Christmas) y que - - otros estados patológicos semejantes a la hemofilia resultan de la deficiencia de otros componentes que intervienen en la coagulación o a causa de la acción de ciertos anticoagulantes; para estas enfermedades se han propuesto una gran diversidad de nombres, muchos de los cuales incorporan el término hemofilia, tales como Pseudohemofilia, Deute-

romofilia, Parahemofilia y estados hemofilóides A, B, C y D.

SINONIMOS

Ha surgido confusión debido a que diferentes autores han empleado el mismo término de manera diversa; además, los términos en sí mismos no han resultado útiles porque indican a lo que se asemejan, más que a lo que son en realidad.

La mejor defensa del empleo del término hemofilia para mas de un estado patológico puede hacerse en el caso de la deficiencia de PTC, para lo cual se ha propuesto el nombre de hemofilia B, porque ésta enfermedad se asemeja de manera completa a la hemofilia clásica (A) sin embargo, lo mejor parece ser que se continúe empleando el término Hemofilia como siempre se le ha usado, y designar a los estados patológicos que se asemejan a ella.

III HISTORIA

Esta forma de diátesis hemorrágica ha sido conocida desde hace muchos siglos como un tipo familiar de hemorragia que tiende a ser grave y a veces mortal. Esto se lee en los escritos de Rabbi - Simon Ben Gamaliel. (siglo II), en el Talmud, en los de Maimónides médico y filósofo judío, y de Al bucásis el árabe (XII).

Se hicieron los primeros intentos por comprender las propiedades coagulantes de la sangre - desde el siglo XVI, y tuvieron su origen en la observación de Mal'ghi, que un coágulo sanguíneo lavado contiene una trama de fibras. Más de un siglo después, se idearon los primeros métodos para mantener la sangre en buen estado líquido fuera del - cuerpo. A principios del siglo XIX, Buchanan comparó la coagulación de la sangre con el cuajado de - la leche, y opinó que, en ambos casos, la acción - de un fermento (enzima) producía un coágulo insoluble a partir de una proteína soluble.

En 1803, J. C. Otto llamó por primera vez - la atención sobre el trastorno hemorrágico clínico llamada Hemofilia. En 1820, Nasse comunicó una serie mas completa de casos y formuló la ley de - - transmisión de la hemofilia; Schönlein en 1839 le - dió este nombre (a la enfermedad de las hemorra - - gias).

En 1875, Schmidt publicó una concluyente mo - nografía sobre el "fermento Fibrina" (trombina) y - su importancia en la coagulación sanguínea. El pa - pel exacto de esta substancia que transporta la -

sangre líquida en un gel fué motivo de grandes controversias hasta 1951, cuando Bailey y sus colaboradores publicaron la primera prueba directa de la acción proteolítica de la trombina sobre el fibrinógeno. Esta prueba y estudios posteriores han demostrado que la trombina cataliza la hidrólisis de las uniones pépticas en dos puntos distintos de la molécula de fibrinógeno.

En 1904, Morawitz formuló la teoría clásica de la coagulación.

Protrombina + Ca^{++} + Tromboquinasa = Trombina

Fibrinógeno + Trombina = Fibrina.

Con ésta hipótesis se llegó a un punto decisivo en la historia de las investigaciones sobre la coagulación, pues durante más de 30 años constituyó una gafa para los investigadores y condujo a mayores adelantos.

En la década de 1930, el método de Quick para la determinación de la protrombina en un paso y el de Warner, Bruinkhous y Smith en dos pasos, pusieron los estudios de la coagulación al alcance del laboratorio clínico. Los estudios realizados con estos métodos para la determinación de la protrombina permitieron atribuir el trastorno hemorrágico del ganado conocido como "enfermedad del trébol oloroso", a una disminución de la actividad protrombínica causada por la ingestión del trébol oloroso descompuesto. Este descubrimiento condujo al aislamiento e identificación de la brisidroxycumarina (Dicumarol) a partir del trébol descom-

puesto, y dió como resultado el amplio uso de este producto en ciertas enfermedades cardiacas para evitar la coagulación intravascular.

Han seguido las investigaciones sobre los complejos problemas de la coagulación, la mayor parte de la confusión que existe en los últimos años ha sido debido al descubrimiento de nuevos factores y la diversidad de nombres que distintos investigadores han dado a factores idénticos.

Gran parte del interés y de los conocimientos actuales sobre la coagulación está dirigida hacia la hemofilia y otros trastornos hemorrágicos congénitos. Hasta hace poco, el diagnóstico de la hemofilia era principalmente clínico, basado en la bien conocida manifestación de una hemorragia excesiva asociada a antecedentes familiares de carácter hereditario ligado al sexo. De las escasas pruebas de laboratorio útiles en el diagnóstico de la hemofilia, la que se tomaba más a menudo como guía, era el tiempo de coagulación, cuyo aumento era atribuido a una deficiencia única, la del factor VIII (factor antihemofílico, AHF). Sin embargo, en 1947 Povlovsky observó, al mezclar las sangres de dos hemofílicos que se producía una mutua corrección del tiempo de coagulación tanto in vitro como in vivo, la incógnita que se planteaba era la siguiente:

¿Puede la sangre de un enfermo que padece una deficiencia de un factor específico corregir lo que parece ser la misma deficiencia del otro enfermo?. Era evidente que habría que rectificar el concepto de que todos los casos de hemofilia eran-

debidas a una deficiencia del factor VIII.

Aggeler y sus colaboradores encontraron la respuesta en 1952, al estudiar un enfermo considerado como hemofílico que padecía en realidad una deficiencia de un factor de coagulación desconocido hasta entonces, el factor IX (componente plasmático de la tromboplastina, PTC). Al parecer este factor distinto del VIII era también necesario para una coagulación normal. El descubrimiento de algunos otros factores procoagulantes del plasma, como el factor V (Procelercina), el factor VII (Proconvertina), el factor X (Stuart-Prower), el factor XI (antecedentes plásticos de la tromboplastina, PTA) y el factor XII (Hageman), se debe en gran parte a la creación de técnicas precisas para el diagnóstico de los trastornos hemorrágicos pues cada uno de esos factores fué descubierto al estudiar enfermos que tenían esa deficiencia específica.

El clásico concepto de la hemofilia como un trastorno hemorrágico debido a la falta de un factor plasmático único sigue siendo correcto. Sin embargo, ahora se reconocen otras cinco diátesis hemorrágicas como deficiencias de un sólo factor sanguíneo, distinto en cada una de ellas.

Es razonable suponer que, a medida que avancen los conocimientos, se descubrirán otros factores procoagulantes del plasma y, en cada caso, la puerta del descubrimiento será abierta probablemente por el estudio de enfermos con hemorragias directamente atribuibles a la falta de un factor de coagulación específico.

IV LA SANGRE

Los líquidos del organismo se dividen en intracelulares y extracelulares, y están distribuidos en tres compartimientos: uno lo forma el líquido intracelular y los restantes son los líquidos extracelulares, que corresponden al líquido intersticial y al plasma sanguíneo. Estos dos últimos compartimientos intercambian fácil y continuamente las sustancias difusibles, y por lo tanto su composición en agua y sales es muy semejante.

La sangre consta de una parte líquida, el plasma sanguíneo, en la que existen células en suspensión (eritrocitos, leucocitos, plaquetas). En cuanto la sangre coagula, la fracción líquida se llama suero.

La sangre circula rápidamente en el sistema vascular se caracteriza porque mantiene muy constantes su composición química y sus propiedades físicas, por tanto la fijeza de las condiciones del funcionamiento de las células. Aunque se renueva constantemente, e ingresan y salen sustancias y células, las variaciones en su composición se producen sin embargo dentro de un margen estrecho y son corregidas rápidamente, porque las funciones del organismo están reguladas para mantener muy estable el medio interno; es lo que se denominó fijeza del medio interno. De tal manera, la sangre asegura condiciones estables para el funcionamiento continuo de las células del organismo, y éste a su vez mantiene la constancia de la sangre, química, física y morfológicamente.

A pesar de los cambios continuos de sustancias y energía, cada organismo tiende a mantener niveles constantes en su composición, transformaciones energéticas y funciones, así como la capacidad de recuperarlas cuando aquellos se alteran; a los procesos fisiológicos coordinados que mantienen un nivel estable de las funciones se les llamó Homeostasis.

La sangre es una suspensión de células en un medio líquido, el plasma sanguíneo, que contiene micelas y iones.

A) PAPEL DE LA SANGRE.

A través de la circulación, las principales funciones de la sangre son:

- a).- Respiratoria: Transporta el oxígeno desde el pulmón a los tejidos y lleva de éstos al pulmón el exceso de anhídrido carbónico.
- b).- Nutritiva: Acarrea las sustancias nutritivas absorbidas en el intestino o producidas en el organismo, para que sean utilizadas por las células o bien depositadas como reservas.
- c).- Excretoria: Arrastra los residuos del metabolismo celular hasta los excretorios, donde se eliminan.
- d).- Inmunitaria: Transporta leucocitos, anticuerpos y sustancias protectoras.
- e).- De correlación humoral: Lleva las secreciones nutritivas, hormonas, etc., de un órgano a otros para regular sus funciones.

- f).- Equilibrio acuoso del organismo: Porque el agua absorbida o producida pasa continuamente de uno a otro de los tres compartimientos líquidos, y luego a los órganos de excreción.
- g).- Regulación térmica, en la que interviene de diversas maneras:
1. Por el calor específico elevado del agua, los líquidos del organismo almacenan mucho calor.
 2. La sangre, debido a su rápida circulación distribuye el calor y tiende a igualar la temperatura de todas las regiones del organismo.
 3. Transporta el calor a las superficies, donde se pierde por irradiación o evaporación.
 4. Proporciona agua para la evaporación cutánea o pulmonar.
- h).- Regulación de la presión osmótica.
- i).- Regulación del equilibrio ácido/base del organismo.
- j).- Regulación del equilibrio iónico, pues diversos equilibrios del medio interno son fundamentales para asegurar el funcionamiento normal de las células: 1- entre cationes y aniones; 2- entre cationes monovalentes (Na, K) y bivalentes (Ca, Mg); 3- entre electrólitos y proteínas.
- k).- Por volumen, interviene en la regulación de la presión arterial.

Por tales funciones, la sangre mantiene la-

constancia en la composición del medio interno, y la de los equilibrios físicos y químicos fundamentales para la vida de las células, establece además vinculaciones y correlaciones entre los distintos órganos, y es uno de los principales medios de los que se vale el organismo para funcionar como un conjunto, unidad o integración funcional.

B) ELEMENTOS DE LA SANGRE

Las células hemáticas representan una categoría de células libres del tejido conectivo; son libres en el sentido que, en condiciones normales, no están unidas entre sí o con otras clases de células y no se sostienen en posición mediante sustancia intercelular.

Se forman en los tejidos hematopoyéticos, cuando entran en el torrente circulatorio quedan suspendidas en el plasma sanguíneo, que es la porción líquida de la sangre, y son transportadas por el mismo.

LEUCOCITOS O GLOBULOS BLANCOS

En el hombre normalmente existen de 5000 a 10000 por mm^3 de sangre. De estos, los granulocitos o leucocitos polimorfonucleares (PMN) son los más numerosos. Los granulocitos jóvenes tienen núcleos en forma de herradura que se vuelven multilobulares según envejecen. La mayoría de ellos contienen gránulos neutrófilos, pero algunos contienen gránulos que se obtienen con los colorantes ácidos (eosinófilos) y otros con los colorantes básicos (basófilos). Los otros dos tipos de células que se encuentran normalmente en la sangre periférica son -

los linfocitos, de núcleo grande redondeado y citoplasma escaso; y los monocitos, de citoplasma agranular abundante y núcleo ovoide.

Leucocitos normales.- Se distinguen las siguientes clases:

A) Linfocitos.- Están caracterizados por su pequeño tamaño forma redondeada de su contorno y núcleo, éste es muy grande con relación al tamaño de la célula, por lo cual el protoplasma se manifiesta teñido de un color violeta intenso.

El protoplasma carece de granulaciones, algunas veces presenta, sin embargo, granulaciones -ajurafilos (rojos) con escasos números.

B) Monocitos.- Algunos de estos elementos son parecidos a los linfocitos, pero de un tamaño mucho mayor. La mayoría, sin embargo, presentan el núcleo ovalado incuvado; algunos lo presentan lóbulo recordando, por tanto, el núcleo de los leucocitos polinucleares.

C) Leucocitos eosinófilos.- Se caracteriza porque su protoplasma está constituido por granulaciones grandes y redondeadas, que se tiñen intensamente por la eosina.

Su núcleo está dividido (ordinariamente presenta lobulaciones).

D) Leucocitos basófilos.- En su protoplasma se observan granulaciones grandes teñidas tan intensamente por el azul que parecen negras. El nú-

cleo es lobulado, estos aparecen separados por completo entre sí o conectados con los demás mediante filamentos muy delicados.

E) Aproximadamente un 4% del total de leucocitos neutrófilos son mononucleares, o sea que no presenta división en su núcleo. Los restantes presentan el núcleo dividido en dos o más segmentos - (raramente pasan de cinco).

ERITROCITOS O GLOBULOS ROJOS

Dan su color característico a la sangre y - cumplen las siguientes funciones:

- a) Transportan el oxígeno y el anhídrido carbónico.
- b) Contribuyen a la regulación del equilibrio ácido/base.
- c) Su pigmento colorante da origen a los pigmentos biliares y sus derivados.

Mediante la observación microscópica aparecen como discos bicóncavos, amarillo/rojizos, flexibles y pasajeramente deformables.

Los eritrocitos o glóbulos rojos transportan a la hemoglobina en la circulación. Son discos bicóncavos elaborados en la médula ósea. En los mamíferos pierden sus núcleos antes de pasar a la circulación. En el hombre sobreviven en ella 120 - días promedio. El promedio normal de la cuenta de eritrocitos es de 5.4 millones/mm³ en los hombres - y de 4.8 millones/mm³ en las mujeres. Cada eritrocito contiene 29 mg de hemoglobina aproximadamente.

La cantidad de hemoglobina que contiene 100 ml. de eritrocitos empaquetados es de 35 g en promedio.

Los datos numéricos sobre cantidad de eritrocitos son principalmente tres:

a) Su concentración, que es una cantidad relativa y se expresa por el número contenido en milímetro cúbico.

b) Su cantidad total, que generalmente se expresa por su volumen total en toda la sangre, en litros o centilitros.

c) Su volumen relativo en 100 cm^3 que se mide con el hematocrito.

Las variaciones de concentración pueden deberse:

- a) Por exceso o deficiencia de formación.
- b) Por exceso de destrucción.
- c) Por pérdida de eritrocitos (hemorragias).
- d) Por aumento o disminución del volumen del plasma.
- e) Por movilización brusca de eritrocitos depositados en el bazo.

Los hematíes normales o monocitos son elementos discoideos, que presentan una depresión central a consecuencia de carecer de núcleo, ésta depresión se manifiesta, en las preparaciones teñidas, por una disminución de coloración en el centro. El diámetro medio de los hematíes es de unos-

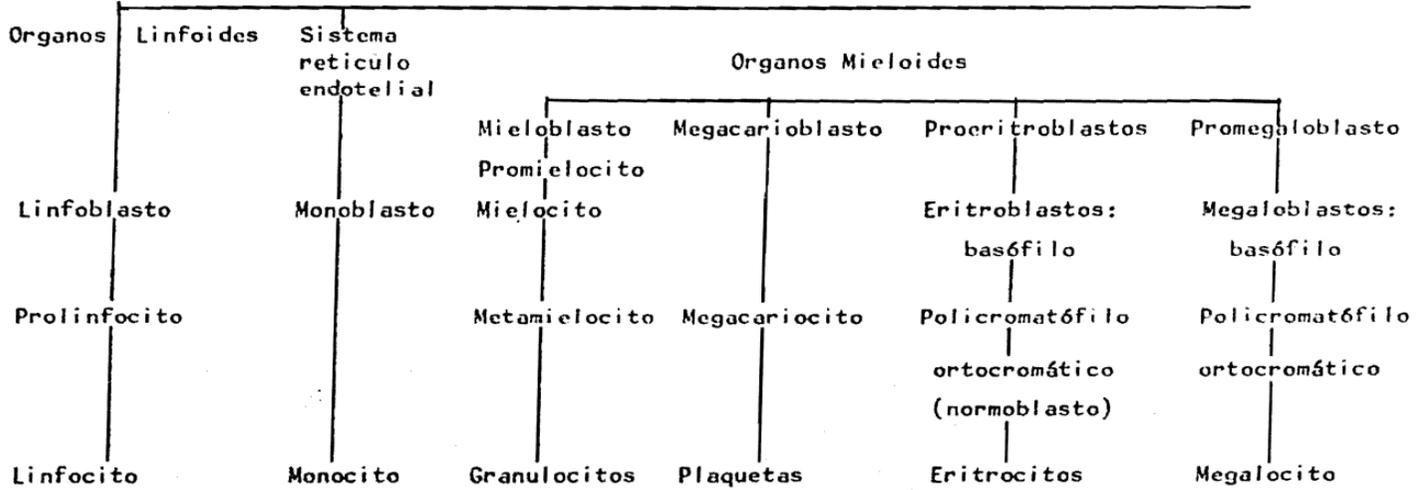
7.5 micras.

Patológicos.- En anemias y en diversas hemopatías se ven glóbulos rojos cuya forma o cuyo tamaño son distintos del de los normocitos. Otros - conservan el núcleo o presentan restos de aquél, - pueden observarse:

- 1.- Poiquilocitos.- No presentan forma circular, sino fuso o periforme. Se consideran como restos de eritrocitos.
- 2.- Macro o microcitos.- Al observar los glóbulos rojos de ciertas sangres patológicas, se aprecia una desigualdad extraordinaria del tamaño de aquellos.
- 3.- Glóbulos rojos nucleados.- Se puede ver el núcleo o restos del mismo, tanto en hematíes de tamaño normal o normoblastos, presentan (núcleo en rueda) y excéntrico. Se encuentra en la sangre periférica cuando la médula ósea es lugar de una intensa regeneración sanguínea (este tipo hematopoyético se denomina normoblastico); también se encuentran frecuentemente megalos y microcitos nucleados. En la anemia perniciosa la médula ósea contiene gran número de megaloblastos los cuales dan origen a los megalocitos (generación megaloblastica).
- 4.- Eritrocitos con restos nucleares.- El núcleo de los eritroblastos, al ir desapareciendo en el interior del protoplasma, determina cuando la resolución de aquel no es completa.

HEMOCITOPOYESIS EN EL ADULTO

Célula Mesenquimática de los Órganos Hemocitopoyéticos



HEMOGLOBINA

La hemoglobina es el pigmento respiratorio de la sangre, desempeña las siguientes funciones:

- a).- Toma el oxígeno en el pulmón, lo transporta en la sangre y lo cede a los tejidos.
- b).- Contribuye al transporte del anhídrido carbónico.
- c).- Interviene en la regulación del equilibrio ácido/base de la sangre y amortigua la acumulación de ión hidrógeno, previniendo la acidosis.
- d).- Da origen a la bilirrubina y ésta a la urobilina.

La sangre debe su color característico a la hemoglobina y a sus combinaciones o derivados.

En el reino animal se encuentra hemoglobina en diversos tejidos; en la sangre de los vertebrados, sin embargo, solo existe en los glóbulos rojos, en los que su presencia es constante y característica.

Reacciones de la hemoglobina:

La hemoglobina fija O_2 para formar oxihemoglobina al O_2 al Fe^{++} del hemo.

Cuando la sangre es expuesta a los agentes in vitro in vivo, el hierro ferroso (Fe^{+++}) de la molécula es convertido en hierro férrico (Fe^{++}) formando metahemoglobina, esta es de color oscuro y cuando se encuentra en cantidades en la circulación la piel se torna de una coloración morena se-

mejante a la cianosis. El monóxido de carbono reacciona con la hemoglobina para formar maxieciar bo hemoglobina (carooxihemoglobina). La afinidad de la hemoglobina para el O_2 es mucho menor que para el monóxido de carbono, y en consecuencia, este desplaza al O_2 de la hemoglobina reduciendo la capacidad transportadora de oxígeno de la sangre.

El hemo también es parte de la estructura de la mioglobulina, pigmento de los músculos rojos o lentos que se unen con el oxígeno; y de la enzima respiratoria, el citocromo C otros profirinos distintos a los que se encuentran en el hemo desempeñan un papel en la patogenia de un número de enfermedades metabólicas (Porferia congénita y adquirida, etc.).

El contenido normal de hemoglobina en la sangre es en promedio 16g/100ml. en los hombres y 14/ml. en las mujeres en los eritrocitos. En el cuerpo de un hombre de 70 kg. hay cerca de 900 g de hemoglobina considerando que un eritrocito vive 120 días. Se producen 7.5 g y se destruyen la misma cantidad de hemoglobina cada día. La porción hemo de la molécula de hemoglobina es probable sintetizarla a partir de la glicina y la Co-A.

Catabolismo de la hemoglobina.

Quando los eritrocitos viejos son destruidos en el sistema endotelial, la porción globina de la molécula de hemoglobina es separada y el hemo es convertido en bilirrubina el hierro del hemo es vuelto a usar en la síntesis; si se pierde sangre y la deficiencia de hierro no es corregida, resulta anemia.

Metabolismo de la bilirrubina

En el hombre, la mayor parte de bilirrubina formada es, a partir del hemo. La bilirrubina formada en los tejidos está unida al albumina en la circulación pero es capaz de entrar en muchos tejidos a pesar de esta unión. Ello probablemente entra en el hígado en forma libre. Aunque se sabe que la albúmina pasa en ambas direcciones a través de las membranas de los hepatocitos. En ellos, la bilirrubina es conjugada principalmente con el ácido glucorónico y excretado en la bilis. La conjugación es catalizada la formación de glucorónidos de varios esteroides y otras sustancias. El sulfato de bilirrubina también se encuentra en la bilis. La bilirrubina total del plasma normalmente incluye a la bilirrubina no coagulada más una pequeña cantidad de bilirrubina que se escapa del hígado a la corriente sanguínea.

PLAQUETAS

Las plaquetas no son células, son fragmentos ovoides pequeños de citoplasma con un diámetro de 2 a 5 u., que se desprenden del citoplasma de células muy grandes, llamadas megacariocitos, que se encuentran en la médula ósea, de manera que cada plaqueta está cubierta por completo con membrana celular, no tienen componentes nucleares.

Las plaquetas se encuentran en la sangre circulante en números que se han calculado entre 250 000 y 350 000 por milímetro cúbico.

Contienen grandes cantidades de serotonina (5 hidroritriptomina), y también norepinefrina,

hectomina y ribranúcleo protefna. Cuando se lesionan las paredes de un vaso sanguíneo las plaquetas se agrupan en el sitio, adhiriéndose a la pared vascular y liberando serotonina, que provoca vasoconstricción local. También ADP y líquido que son importantes en la coagulación sanguínea.

Las plaquetas tienen un alto contenido en glucógeno y sus reservas de él empobrecen durante la coagulación.

A nivel del sitio lesionado del vaso, conforme sale la sangre, las plaquetas de la misma se van sedimentando de manera continua y se adhieren en la superficie interna del vaso, a nivel del extremo cortado y cerca del mismo, se adhieren cada vez más de modo que la luz del vaso cortado pronto queda ocluida por completo por lo que se denomina tapón plaquetario. El acúmulo de plaquetas que ocurre cuando estas se unen y se adhieren entre sí se denomina aglutinación, y se acompaña casi de manera invariable deformación de filamentos de fibrina que se derivan de la sangre por un mecanismo denominado coagulación.

El recuento de plaquetas indica el número de trombocitos circulantes. Está aumentado después de una pérdida hemática y en la policitemia primaria; disminuye en la anemia aplásica, infecciones urinales, depresión de la médula ósea y la toxicidad (medicamentosa). La disminución de plaquetas produce una tendencia a la hemorragia.

En la diátesis hemorrágicas de origen transbopónico el número de plaquetas se ve muy dis

minuïdo. En la trompenia esencial, adems de obser-
varse una extraordinaria disminucin del nmero de
las mismas pueden verse plaquetas gigantes (patol-
gicas).

Trastornos de las plaquetas:

- 1.- Primaria.
- 2.- Trombocitopenia (formas idiopticas TPI, heredi-
taria y congnita).
- 3.- Secundaria.
 - A) Agentes mielosupresores (rayos X, venceno, medi-
camentos antineoplsicos).
 - B) Medicamentos asociados a la anemia aplstica -
(cloranfenicol, fenilbutazona mefenitoina).
 - C) Medicamentos que pueden producir anticuerpos -
contra plaquetas (quinina, aldisopropilcarbomi-
da y congneres, sulfamidas).
 - D) Trastornos del sistema hematopoytico.
 - a- Procesos mieloptisicos (carcinoma metastsico, -
histiositosis, disproteinemias, mielofibrosis).
 - b- Miscelnea (anemia aplstica idioptica, leuce-
mia, anemia pernicioso, carencia de cido flli-
co, hemoglobinuria nocturnas, anemia hemoflica
autoinmune adquirida).
 - E) Trastornos que afectan al bazo; "hiperesplenis-
mo" (lingomas, hipertensin mortal, enfermedad
de Gaucher, idiopticos).
 - F) Miscelnea (infecciones, enfermedad del colge-
no, sorcoidosis, uremia, mordeduras de serpien-
tes, reacciones anafilcticas, quemaduras, gol-
pe de fuego, iso-inmunizacin, transfusiones -
sangneas nocivas o incompatibles; sistemas -

circulatorios extracorpóreos, anestesia hipotérmica, diversos trastornos hematológicos, hemangioteliomas, purpura trombocitopénica trombótica).

G) Trastornos de la función de las plaquetas.

- a- Trombostenia de Glazman y trastornos afines (aspirina y otros medicamentos, urunìa).
- b- Trombocitopenias, hereditarias y adquiridas.
- c- Trombocitemia hemorrágica.

En muchos de estos casos la trombocitopenia puede representar una faceta de síndrome de defibrinación.

PLASMA

La porción líquida de la sangre, el plasma es una solución notable que contiene un inmenso número de iones, moléculas inorgánicas y orgánicas - en tránsito para diversas partes del cuerpo o que ayudan en el transporte de otras sustancias.

En el plasma se encuentran suspendidos los elementos figurados; cuando la sangre ha coagulado, la parte líquida se llama suero, los corpusculos - en suspensión corresponden a los eritrocitos, los leucocitos, las plaquetas y finas hemoconfas visibles al ultramicroscopio y caracterizadas por su movimiento browniano.

El plasma se coagula en reposo, permaneciendo líquido sólo si se agrega un anticuagulante a las proteínas del plasma y por tanto, estos ejercen una fuerza osmótica más o menos de 25 mm Hg. a través de la pared capilar (presión oncótica) que-

tiende a llevar agua a la sangre.

Las proteínas del plasma cumplen un importante papel fisiológico. Cuando su disminución es acentuada (hipoproteïnemia), se observan lesiones en diversos órganos y la cicatrización de las heridas es deficiente; además, el agua escapa fácilmente de los vasos y se acumulan en el líquido intersticial (edema).

Las principales funciones de las proteínas plasmáticas son:

- 1.- Papel nutritivo.- Pues el plasma total o la suero-albúmina inyectados en los vasos se utilizan en el metabolismo protéico del organismo y en la formación de proteínas del plasma, la hemoglobina y los tejidos.
- 2.- Presión osmótica, que tiende a retener el agua en los capilares. El 80% de la presión osmótica del plasma se debe a la sueroalbúmina, que además de ser más abundante desarrolla una presión osmótica 2.5 veces mayor que las globulinas y el fibrinógeno.

Por eso se observa una salida más fácil del agua y su acumulación en el líquido intersticial (edema) cuando existe una acentuada disminución de la proteína total o la sueroalbúmina del plasma (hipoproteïnemia). En los casos de shock o quemadura es útil trasfundir sangre, plasma sanguíneo total o sueroalbúmina en la circulación, para mantener el agua en los vasos y por tanto el volumen de sangre. La presión osmótica de las proteínas plas-

- máticas interviene continuamente en el tránsito - del agua en el organismo (formación de linfa o de orina, etc.).
- 3.- Coagulación de la sangre, debida al fibrinógeno del plasma, que se transforma en fibrina - por acción de la trombina.
 - 4.- Viscosidad de la sangre, que constituye una resistencia a la circulación e influye en el trabajo del corazón y en la presión sanguínea; en primer lugar el fibrinógeno y secundariamente las globulinas, de molécula más grande y más - asimétrica, poseen mayor viscosidad que la albúmina, cuya molécula es más pequeña.
 - 5.- Estabilidad de suspensión o sea la velocidad - de sedimentación de los eritrocitos, que depende sobre todo del fibrinógeno, luego de las - globulinas y mucho menos de las albúminas.
 - 6.- Inmunidad: las sustancias protectoras contra - las bacterias se encuentran generalmente en - las pseudoglobulinas obtenidas por precipita - ción con sales, o mejor dicho en la γ -globulina separada por electroforesis.
 - 7.- Equilibrio ácido/base: en un medio alcalino, y en relación con el punto isoeléctrico, las proteínas actúan como ácidos débiles; en medio - ácido, como álcalis débiles.

V COAGULACION

La coagulación de la sangre es el proceso - por el cual la sangre líquida se convierte en un - coágulo. Este proceso comprende la interacción de - varias proteínas plasmáticas mal definidas, en can - tidades huella, los factores de la coagulación. La nomenclatura de los factores de la coagulación ha - sido estandarizada de nuevo, designando cada fac - tor con un número romano.

El factor III, originalmente conocido como - tromboplastina tisular; el factor IV, el calcio, y el factor VI, la forma activa del factor V. Estos - términos se usan a menudo se emplean más los térmi - nos descriptivos fibrinógeno y protrombina, y no - los números romanos.

El mecanismo por el cual interactúan los - factores de la coagulación es incierto; hay prue - bas de que son proenzimas que normalmente son iner - tes, pero que se transforman en enzimas proteolíti - cas cuando son activas, y cada una activa a la pro - enzima siguiente, siguiendo una secuencia.

El calcio es esencial para casi todos los - pasos del proceso de la coagulación, pero se sabe - muy poco de su mecanismo de acción.

Varios factores de la coagulación son utili - zados o consumidos durante la coagulación in vitro (factor V, VIII, fibrinógeno y protrombina), en - cambio los otros, se encuentran en el suero.

La fase de coagulación comienza con el fenó

meno de la activación por contacto, hay pruebas in directas que sugieren que esto comprende un arre-- glo molecular del factor XII, de lo cual adquiere-- propiedades enzimáticas y convierte al factor XI - en su forma enzimática. En el tubo de ensayo, la - activación por contacto ocurre cuando la sangre -- vertida es expuesta a superficies electronegativas, como el vidrio. In vivo, se puede producir un efecto similar por la piel, el colágeno, y otras áreas extravasculares extrañas.

La forma activa del factor XI indica los si guientes pasos, en los que intervienen los facto-- res IX y VIII, que dan lugar a la conversión del - factor X en su forma enzimática. Esta entonces, - forma un complejo fraccionado (protrombinasa) con el factor V y el fosfolípido de las plaquetas, que luego inicia la conversión de protrombina a trombina.

La protrombina puede ser producida por la - ya mencionada secuencia de reacciones que comien-- zan con la activación por contacto y en la que in-- terveen los factores XII, XI, IX y VIII. Esta es llamada la vía intrínseca. La producción de pro- - trombina por medio de esta vía es relativamente - lenta, pero no requiere ni la tromboplastina tisular ni el factor VII. Una protrombinasa funcionalmente idéntica puede ser producida en cuestión de segundos por la tromboplastina tisular. Esta abarca una serie de reacciones denominadas la vía extrínseca, la que, además de los factores X y V, re quiere sólo el factor VII. En consecuencia, esta - vía desvía los pasos iniciados por la activación - de contacto en la que intervienen los factores XII,

XI, IX y VIII. Así, la coagulación sanguínea es iniciada sólo 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.

El paso final en la coagulación, es la reacción trombina-fibrinógeno, que abarca la transformación de fibrinógeno en fibrina, que es la base física de todos los coágulos sanguíneos. Esto ocurre de tres maneras:

La proteólisis 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 resultado de la acción del factor XIII (factor estabilizante de la fibrina). Estructuralmente, la fibrina semeja las proteínas del músculo y la piel y proporciona un soporte fuerte y permanente, para el tapón hemostático permanente.

Retracción del coágulo

Es el resultado del retraimiento mecánico de las bandas de fibrina en el coágulo. Las plaquetas proporcionan la energía (trifosfato de adenosina) y el aparato contráctil requerido para efectuar este proceso (trombastenina, una proteína que

COAGULACION SANGUINEA

SISTEMA INTRAVASCULAR

SISTEMA EXTRAVASCULAR.

Fase I HF (tromboplastina o factor III) --- HF activada; activadores o aceleradores (factores V, VIII y X)

Producto PTA activado
(factor XI)

Factor IX (PTC o Christmas) ----	Tromboplastina
Factor VIII (AHF Globulina antihemofílica) ----	tisular,
Factor X (stuart-Prower) -----	--Factor VII
Factor III (de plaquetas) -----	--Factor IX
Factor V (proconvertina) -----	--Factor V
	Ca++
	Tromboplastina
	Sanguínea.
	-----Ca

FASE II

Protrombina ----- Trombina

FASE III

Fibrinógeno----- Monómero de Fibrina -2 péptidos

fibrina-polimerización- fibrina destruida
(COAGULO)

funciona como la acto miosina del músculo). A pesar del criterio teleológico de que la retracción del coágulo puede construir una ligadura fisiológica que hace que los bordes de una herida se conserven juntos, el significado hemostático del proceso permanece incierto.

A) FACTORES DE COAGULACION

Para facilitar la comunicación entre los investigadores, en el primer congreso internacional sobre trombosis y embolia (Basilia, Suiza 1954) se creó un comité internacional para la nomenclatura de los factores de la coagulación sanguínea, consta de 23 miembros pertenecientes a 15 países.

Este comité recomendó el uso de números romanos para designar aquellos factores que ya estuvieran suficientemente identificados como entidades definidas por sus propiedades fisiopatológicas, físicas, bioquímicas y químicas.

En la reunión celebrada en Roma en 1957, se aprobaron oficialmente las definiciones de los factores I a IX, y un año después, en Montreux, se añadió la del factor X. Para 1961, se había reunido y analizado suficientes datos sobre el antecedente plasmático de la tromboplastina y sobre el factor Hageman para considerarlos como factores de coagulación definidos, por lo que se les designó con los nombres de factor XI y factor XII, respectivamente. En 1963, el comité reconoció oficialmente el factor XIII.

También se recomendó usar el número romano respectivo para referirse a cada factor de coagula

ción específico, y se acordó que podría añadirse - entre paréntesis, a continuación del número romano, el sinónimo que se prefiera.

FACTORES DE COAGULACION SANGUINEA Y SUS SINONIMOS

- Factor I Fibrinógeno
- Factor II Protrombina
- Factor III Tromboplastina
- Factor IV Calcio
- Factor V Proacelerina, factor lábil, ace
lerador de la globulina, trom-
góbena.
- Factor VII..... Proconvertina, factor estable, -
acelerador de la conversión de-
la protrombina del suero, auto-
protrombina I.
- Factor VIII..... Factor antihemofílico (AHF) glo-
bulina antihemofílica (AHG), -
tromboplastinógeno, cofactor de
las plaquetas I, factor trombo-
plástico del plasma A, factor -
antihemofílico A.
- Factor IX Componente tromboplástico del -
plasma, factor de Christmas, co
factor de las plaquetas II, au-
toprotrombina II, factor trombo-
plástico del plasma B, factor -
antihemofílico B.
- Factor X Factor de Stuart, factor de Pro
wer.

- Factor XI ATP antecedente tromboplástico del plasma, factor antihemofílico C.
- Factor XII Factor de Hageman.
- Factor XIII Factor estabilizante de la fibrina, factor de Laki-Lorand, -fibrinasa.

B) PRUEBAS DE LABORATORIO PARA EL ESTUDIO DE LA COAGULACION

Precauciones generales:

- 1.- Basta una cantidad insignificante de jabón, de detergente o cromático para inhibir considerablemente el mecanismo de coagulación, por lo que es necesario tener el cuidado de eliminar por completo estas substancias.
- 2.- Debe descartarse todo el material de vidrio que esté corroído, rayado o roto.
- 3.- Los materiales de vidrio empleados en las reacciones de coagulación no deben mezclarse con los demás ni unirse en otras pruebas de laboratorio.
- 4.- Los tubos de coagulación deben ser del mismo tamaño siempre, de preferencia de 10 x 75 ml.
- 5.- El material de vidrio contaminado con silicón, aún en pequeña cantidad repele parcialmente los líquidos, lo cual puede producir resultados erróneos.

Para eliminar por completo las trazas de silicón, se sumergen en tubos durante toda la noche-

en una solución alcohólica de hidróxido de potasio y se lavan después con agua jabonosa.

Obtención y preparación de la muestra

El método de obtención de la muestra de san gre puede influir considerablemente en los resultados de las pruebas que se hagan con ella. Para lograr una exactitud máxima es esencial evitar la contaminación accidental de la muestra con substancia que no existe en el plasma, inhibir eficazmente el mecanismo de coagulación y conservar en forma adecuada los factores lábiles.

- 1.- Escoger una crema adecuada y visible, aplicar el torniquete de tal modo que la vena quede fi ja y se pueda puncionar con facilidad.
- 2.- Efectuar la punción con rapidez y sin hacer mo vimientos de exploración, con el objeto de obtener una muestra exenta de tromboplastina tisular.
- 3.- Aspirar sangre lo más rápidamente posible, sin que forme espuma o burbujas (es conveniente usar jeringas de plástico desechables pues su émbolo muy ajustado ayuda a evitar que la sangre forme burbujas de aire).
- 4.- Retirar la aguja de la jeringa apoyar inmediatamente la punta de ésta contra la pared de un tubo con anticoagulante (descalcificantes, sales concentradas, antitrombinas, etc.), y de jar que la sangre se deslice por la pared del tubo. En seguida intervenir éste suavemente 4-6 5 veces para mezclar por completo la sangre y el anticoagulante, con el objeto de inhibir-

lo más pronto posible el mecanismo de coagulación.

- 5.- Se pueden usar diversos anticoagulantes. Es indispensable que la relación sangre: solución - anticoagulante sea exactamente de 9-1 ya que - la cantidad de calcio que habrá que añadir después está calculada para neutralizar una cantidad exacta de anticoagulante.
- 6.- Centrifugar la sangre a una velocidad de 2,000 revoluciones, durante 15 minutos, y separar el plasma de elementos formes dentro de los 30 minutos siguientes a su extracción.
- 7.- Conservar frío el plasma y efectuar la prueba antes de que hayan pasado unas cuatro horas - (según la prueba de que se trate) desde la obtención de la muestra.
- 8.- La sola iniciación del mecanismo de coagulación puede alterar la determinación de los factores de coagulación. Las condiciones que tienden a iniciar éstas son: mezcla inadecuada o tardía de la sangre y el anticoagulante, contaminación con tromboplastina tisular, destrucción de plaquetas, suciedad del material del vidrio, hemólisis de espuma o burbujas.

Variedades de las pruebas

Puesto que el mecanismo de coagulación consiste en una serie de reacciones enigmáticas, está sujeto a las combinaciones que afectan a todas - ellas. Se sugiere prestar una cuidadosa atención a los siguientes detalles.

- 1.- La prueba de coagulación debe efectuarse a un PH de 7.0 ó 7.5.
- 2.- Casi todas las pruebas de coagulación se hacen a temperatura de 37°C, aunque en ciertos casos puede ser conveniente que la temperatura sea distinta. En cualquier prueba, es esencial, - que la variación sea de $\pm 5^{\circ}$ C.
- 3.- Metales pesados alteran el mecanismo de coagulación; por lo tanto, es necesario emplear - - agua destilada de mejor calidad en la preparación de estos reactivos.

Los laboratorios que carecen de un suministro de agua destilada pueden usar cartuchos, de - ionizantes mixtos que se conectan directamente a - la llave de agua. También hay en el comercio frascos de agua destilada, que generalmente resulta - bastante satisfactoria.

Condiciones generales de la prueba

- 1.- Efectuar las pruebas de coagulación en un sitio limpio, silencioso y tranquilo, con buena iluminación.
- 2.- La técnica empleada debe ser uniforme, particularmente en lo que respecta a la forma de inclinar el tubo de coagulación y a la interpretación de la lectura del punto final.
- 3.- Para leer el punto final, lo mejor es usar luz indirecta y un fondo negro.

Tiempos máximo de conservación de las muestras del plasma con distintos anticoagulantes.

C) INHIBIDORES FISIOLÓGICOS DE LA COAGULACION Y FIBRINOLISIS

Los mecanismos que mantienen la fluidez normal de la sangre, restringen el proceso de la hemostasia al sitio de la lesión y eliminan los desechos cuando su función ha terminado, tan importante para la hemostasia como los procesos que conducen a ella.

Los inhibidores fisiológicos de la coagulación son sustancias no bien comprendidas, que neutralizan las diversas enzimas producidas durante la coagulación de la sangre e impiden la propagación del trombo fuera del sitio de la herida. Incluyen también las antitrombinas, las antitromboplastinas, los inhibidores de la protrombinasa y muchas otras.

Los factores de la coagulación activados - pueden ser eliminados también de la circulación - por mecanismos celulares en el hígado y el sistema reticuloendotelial.

La fibrinólisis suele considerarse como el principal medio fisiológico de disponer de la fibrina después de que ha cumplido su función hemostática. Este proceso es de gran importancia en la cicatrización de las heridas, y en la recanalización de los vasos trombosados.

La fibrinólisis es efectuada por los leucocitos y por una enzima proteolítica (plasmina) que, como los factores de la coagulación, es formada de un precursor inerte en el plasma (plasminógeno).-

Varias sustancias activan el plasminógeno in vitro, incluyendo extractos tisulares, algunas enzimas bacterianas, el factor XII y la trombina. El mecanismo de la activación del plasminógeno in vivo no está muy bien conocido, pero la fibrinólisis puede ser iniciada por una diversidad de estímulos, incluyendo el stress, la hipoglucemia, la anoxia y el ejercicio vigoroso.

El plasminógeno se une ávidamente a la fibrina, y cuando es activado, existe en ambas formas, la libre y la unida, en el plasma. Las antiplasminas en el plasma, destruyen con rapidez la plasmina libre, pero son relativamente inefectivas contra la plasmina unida, que es libre de llevar a cabo su función fisiológica, la fibrinólisis (proteólisis fisiológica). Si la plasmina es activada en cantidades que exceden la capacidad de las antiplasminas, sin embargo, pueden destruirse otras proteínas del plasma, incluyendo el fibrinógeno y muchos de los factores de coagulación. Este proceso anormal (proteólisis patológica), puede conducir a un grave trastorno de la coagulación.

El proceso de la hemostasia es considerablemente más complicado y muchas de las complejidades son de importancia hemostática fundamental. Por ejemplo aunque la producción de trombina es un proceso relativamente lento al principio, cuando se forman pequeñas cantidades, esta enzima altera las plaquetas para favorecer su agregación, y también activan el factor V y el VII. Como resultado de tal mecanismo de retroalimentación autolítico, el proceso hemostático se lleva a cabo a una velocidad mayor, y una vez iniciada, la formación de fi-

TESIS DONADA POR D. G. B. - UNAM

39

brina es casi instantánea, lo que es de gran importancia para evitar la pérdida de sangre de una lesión grande. En éste, como en muchos otros aspectos, el aparato hemostático funciona de manera independiente. Como resultado, la función hemostática compatible con la vida es mantenida aun cuando falte el componente esencial. Los inhibidores fisiológicos de la coagulación y el sistema de enzimas fibrinolíticas, están integrados con la hemostasia. Por ejemplo, la fibrina, que proporciona la base del trombo permanente también restringe la extensión de éste, absorbiendo grandes cantidades de trombina. La fibrinólisis puede ser activada por el factor XII como resultado del proceso de activación por contacto o por la trombina. Así, el mecanismo que activa el proceso de coagulación también inicia la fibrinólisis, y los productos de coagulación mismos son inhibidores potentes del proceso. Estas relaciones son de importancia fundamental cuando la hemostasia se ve amenazada por la coagulación intravascular.

VI HEMOSTASIS

La salida de sangre (hemorragia) determinada por una solución de continuidad en los vasos es detenida (hemostasis) por tres mecanismos principales.

La hemostasis depende en gran parte de la apropiada reacción de los vasos lesionados, que se contraen por minutos u horas; la sangre sigue circulando por los vasos colaterales alejados del sitio herido. Esos vasos contraídos pueden soportar fuertes presiones internas sin abrirse, señalando la importancia de este mecanismo vascular, como lo prueba la detención de las hemorragias en los raros casos de sujetos sin fibrinógeno en la sangre (afibrinogenemia). Cuando los vasos se dilatan, las heridas ya han quedado ocluidas por los demás mecanismos (plaquetas y coagulación). En las hemorragias por sección de vasos grandes, se debe practicar la ligadura de éstos.

La vasoconstricción se produce por:

- a) Respuesta local de los músculos de los vasos.
- b) Reflejos largos y axónicos.
- c) Sustancias vasoconstrictoras, en especial derivadas de las plaquetas desintegradas (serotonina).

Las plaquetas se adhieren con facilidad a las superficies heridas y se aglutinan formando un conglomerado viscoso. Si se pincha un vaso pequeño, el orificio queda tapado por plaquetas (tapón plaquetario) y luego mediante un trombo blanco formado por plaquetas aglutinadas por fibrina (tapón he-

mostático).

Las plaquetas también se adhieren a las lesiones del endotelio e inician la formación de coag_ulaciones parietales.

La disminución de plaquetas produce coágu-- los blancos y poco adherentes, este fenómeno se oboserva en las púrpuras junto con defectos de resistencia o fragilidad de los capilares.

El tercer mecanismo es la coagulación de la sangre, que ocluye los vasos. Su acción es impor-- tante, pues los pacientes con incoagulabilidad o - retraso de la coagulación sanguínea están expues-- tos a hemorragias espontáneas o presentan hemorra-- gias graves o aun mortales después de las heridas- no muy serias o simples extracciones dentarias, y - sufren grandes extravasaciones intramusculares o - articulares luego de traumatismos leves, como ocu-- rre en la hemofilia.

Para acelerar la coagulación se emplean susutancias impregnadas con trombina (gases y espuma o láminas de fibrina), o de material resorbible (es-
ponja de gelatina, celulosa oxidada). La aplica- - ción local de tromboplastina da también resultados, pero en general inferiores a los de las trombinas. No deben inyectarse en las venas pues ofrecen peligros.

La transfusión de sangre o plasma fresco - resulta eficaz en muchos casos, en especial si la-
coagulación es deficiente (hemofilia, trombocitopeunia, etc.), para mejorar temporalmente la deficienu

cia de coagulación o las hemorragias persistentes.

A) PRUEBAS DE LABORATORIO

La valoración inicial de laboratorio en los trastornos de la hemostasis, se dirige a determinar si es una anomalía vascular, de las plaquetas o de la coagulación, la responsable de la hemorragia. Esta información la proporciona cuatro : - pruebas primarias de discriminación; el tiempo de hemorragia y el recuento de plaquetas son pruebas de las fases vasculares y de plaquetas, de la hemostasis, mientras que el tiempo parcial de trombo plastina (TPT) y el tiempo de protrombina son pruebas de la fase de coagulación.

El tiempo de hemorragia mide la velocidad con que es formado el trombo de plaquetas y puede estar prolongada en la trombocitopenia, la difusión de plaquetas y los defectos vasculares.

Los recuentos exactos de plaquetas exigen un microscopio de contraste de fase o equipo. Tal como contador.

El TPT es la prueba de coagulación más sensible y útil. Mide la velocidad general de la vía intrínseca no la vía común, por lo que es anormal que cualquiera de los factores que participen en alguna de dichas vías, sean deficientes, es decir, factores XII, XI, IX, VIII, X, V, protrombina, y fibrinógeno.

El tiempo de protrombina del plasma mide la velocidad de las vías intrínsecas, y común (es decir, factores VII, X, V, protrombina y fibrinóge-

no). Un tiempo anormal de protrombina sugiere un trastorno adquirido de la coagulación, porque las definiciones hereditarias de los factores que participan en las vías extrínsecas y común son raras.

Juntos el TPT y el tiempo de protrombina - permiten descubrir el 95% de las anomalías de la coagulación y corrientemente localizan la anomalía en una de las tres vías de la coagulación.

Otras pruebas de la coagulación de la sangre tienen un valor escaso como pruebas de distinción, pero algunos son útiles para otros objetos. - La retracción del coágulo normal indica un número normal de plaquetas funcionalmente adecuados. La prueba del torniquete o prueba de fragilidad capilar es un medio muy grosero de determinar el número y la función de las plaquetas así como la función vascular.

La prueba de generación de tromboplastina - (PT) mide la cantidad de protrombina formada y es sensible a las deficiencias de factores XII, XI, IX, VIII, X y V.

La prueba de consumo de protrombina, medida indirecta de los mismos factores de coagulación, - excepto a las intensas. También es anormal en la trombocitopenia y en algunos trastornos de plaquetas. El tiempo de coagulación de sangre completa - (tiempo de coagulación) mide los mismos factores - el TPT pero como la prueba de consumo de protrombina sólo es anormal en las deficiencias intensas. - El tiempo de trombina es una prueba valiosa en la hipofibrinogenia y diversos inhibidores de la trom

bina. Muestra la relación entre la más importante de estas pruebas y los diversos pasos de la fase de la coagulación de la hemostasis.

VII GENETICA DE LA HEMOFILIA

La hemofilia se puede presentar por deficiencia de diferentes factores de la coagulación que intervienen en la formación de la tromboplastina. En la práctica diaria se encuentran dos clasificaciones de hemofilia; una por deficiencia del factor VIII, llamada también hemofilia clásica, que es la más frecuente, y la otra causada por deficiencia del factor IX, llamada también enfermedad de Christmas. Ambos tipos de factores presentan el mismo cuadro clínico, su forma de transmisión es hereditaria de carácter recesivo, ligada al cromosoma X en la que los varones la padecen clínicamente y las mujeres son portadoras, tanto en los factores de la clasificación VIII como los de la IX el gen afectado se encuentra en el mismo cromosoma, pero el factor IX se encuentra en locus diferentes. También se puede observar otra clasificación de Hemofilia, de presentación más rara por deficiencia del factor XI, con patrón hereditario diferente; el gen anormal es dominante autosómico y es transmitido a ambos sexos de tal manera que la mujer afectada la transmite a la mitad de sus hijos, independientemente del sexo, y el hombre afectado la transmite a sus hijas, a través de su cromosoma X; sus hijos varones son absolutamente sanos. Esta clasificación de hemofilia no ha sido observada en el servicio del centro médico, según artículo publicado en la revista Jornada Pediátrica de 1968.

En las mujeres que tienen dos cromosomas X, la presencia de un sólo gen es enmascarada por el gen normal de otro cromosoma X; en los hombres -

que sólo tienen un cromosoma X, la presencia del gen anormal es suficiente para que se manifieste el efecto, lo que permite establecer cuales son los criterios para reconocer la herencia recesiva ligada al cromosoma X en el ser humano a saber:

- 1.- El rasgo es mucho más frecuente en los hombres que en las mujeres.
- 2.- El gen es transmitido de un hombre afectado a todas sus hijas, las que no manifiestan la enfermedad por ser recesiva, y a través de las hijas, a la mitad de los nietos varones, que si manifiestan la enfermedad.
- 3.- El rasgo nunca se trasmite directamente de padre a hijo varon.
- 4.- El rasgo puede ser transmitido a través de una serie de mujeres portadoras y, si es así, los hombres afectados tienen parentesco entre sí, a través de las mujeres de la familia.

Es muy importante saber si la madre es portadora del gen, o si se trata de una mutación reciente, para lo cual es indispensable el estudio del pedigrée en cada caso particular; se sospecha que la madre es portadora cuando su padre haya fallecido con síntomas de hemofilia, o cuando la madre tenga un hijo varón con hemofilia se tendrá la certeza de que es portadora del gen, los rasgos son predecibles: el 50% de los hijos varones tendrán hemofilia, el 50% de las hijas serán portadoras y éstas a su vez tendrán un riesgo de 50% de que sus hijos tengan hemofilia. Los hijos varones afectados tendrán exclusivamente hijas portadoras, y todos los hijos varones no padecerán la enferme-

dad.

Cuando el pedigree no nos muestre con seguridad si una mujer ha tenido un hijo afectado de hemofilia, es portadora, tendremos que pensar que se produjo una mutación en una célula germinal de alguno de sus progenitores, sea el padre o la madre, en cuyo caso el riesgo de tener más hijos afectados es remoto, ya que se requeriría la mutación de otra célula germinal.

Cuando es necesario saber si una mujer es portadora del gen hemofilia, y el estudio familiar no es definitivo, se pueden determinar los niveles de globulina antihemofílica. En las portadoras, el valor medio es aproximadamente la mitad del de las mujeres normales; lo que nos permite descubrir cierta porción de mujeres portadoras con suficiente seguridad.

Se considera aproximadamente que el 50% de los casos de hemofilia, se presenta a través de una mujer portadora y que alrededor del 20% en casos esporádicos se pueden atribuirse a mutación reciente. Estos estudios se hicieron en el hospital de Pediatría.

Se dice teóricamente que la mujer padece hemofilia si es hija de un padre hemofílico y una madre portadora; y que puede adquirir dos cromosomas X con el gen hemofílico, uno del padre y otro de la madre.

Según una teoría, un sólo cromosoma del portador hemofílico no ocasiona deficiencia del fac--

tor VIII en la mujer, porque domina el cromosoma X no afectado.

CONSEJOS GENETICOS

Aunque la mayor parte de los trastornos hemorragicos son heredados en formas definidas y conocidas, el consejo genético parece recibir la menor cantidad de atención por quienes intervienen en el tratamiento de estas enfermedades. Debido a esto, las familias carecen de una comprensión precisa de los riesgos para hijos futuros, los padres cargan con una culpa innecesaria, pronto se establecen problemas conyugales debido a que se ha culpado a alguno de los cónyuges y existe miedo de concebir, lo que trastorna las relaciones normales entre marido y mujer.

En cualquier situación patológica genética es necesario hacer énfasis en lo siguiente:

1. El consejo genético es una parte integral del tratamiento del paciente.
2. Es responsabilidad del médico o del dentista asegurarse de que el consejo genético sea proporcionado por una fuente apropiada.
3. El consejo genético se basa en un diagnóstico preciso.
4. Para ayudar a determinar el patrón de herencia, deberá elaborarse una historia familiar en forma de árbol genealógico.
5. Otros trabajadores del campo de la salud (enfermeras, trabajadoras sociales, higienistas) debe

rán estar enterados de la enfermedad y proporcionar datos válidos al ayudar a la familia.

6. El consejo genético no es tomar decisiones para las familias, sino proporcionar datos actuales y correctos sobre los cuales los padres puedan tomar decisiones que no serán motivo de problemas posteriores.
7. El manejo de los problemas psicológicos y emocionales es tan importante como el de los problemas físicos y médicos.
8. El consejo genético deberá iniciarse oportunamente y reforzarse varias veces, de tal forma que la familia se sienta apoyada y tan segura como sea posible con respecto a su conocimiento de la enfermedad. También deberán hacerse referencias apropiadas a los problemas económicos, emocionales sexuales y de planificación familiar.

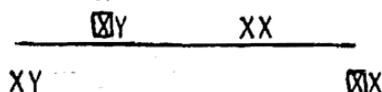
A) MECANISMO GENETICO DE LA HEMOFILIA

CLAVE:

- X CROMOSOMA FEMENINO NORMAL.
 Y CROMOSOMA MASCULINO NORMAL.
 ☒ CROMOSOMA FEMENINO HEMOFILICO.
 ☓ CROMOSOMA MASCULINO HEMOFILICO.

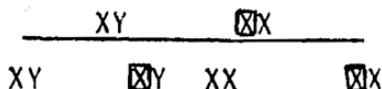
I

Padre hemofílico
 Madre normal
 Hijos normales
 Hijas portadoras



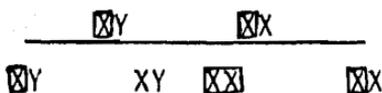
II

Padre normal
 Madre portadora
 Posibilidad de que
 haya tantos hijos
 normales, como he-
 mofílicos, e hijas
 normales y portadoras



III

Padre hemofílico
 Madre portadora
 Hijos hemofílicos
 o sanos
 Hijas hemofílicas
 o portadoras



CLASIFICACION DE LOS PADECIMIENTOS HEREDITARIOS DE LA COAGULACION

A. Rasgos recesivos ligados al sexo

- 1.- Deficiencia de factor VIII (Hemofilia Clásica).
- 2.- Deficiencia del factor IX (Enfermedad de - - - Christmas).

B.- Rasgos autosómicos recesivos.

- 1.- Deficiencia de factor XI.
- 2.- Deficiencia de protrombina.
- 3.- Deficiencia de factor V (Parahemofilia).
- 4.- Deficiencia de factor VII.
- 5.- Deficiencia de factor X.
- 6.- Deficiencia de fibrinógeno (Afibrinogenemia Hereditaria).
- 7.- Deficiencia de factor XII (Tara de Hageman).
- 8.- Deficiencia de factor XIII.

C.- Rasgos autosómicos dominantes

- 1.- Enfermedad de Von Willebrand (Pseudoemofilia, Hemofilia vascular).
- 2.- Disfibrinogenemia congénita.

VIII CLASIFICACION DE LAS HEMOFILIAS

Se distinguen tres tipos de hemofilia, clasificadas en base a la deficiencia de un factor específico de coagulación. Estas tres clasificaciones de hemofilia se presentan con mayor frecuencia en la raza blanca, especialmente en ciertos pueblos, como el de los Israelitas, en los que es frecuente la consanguinidad; estas enfermedades son raras entre los Japoneses y Chinos y mas rara todavía en la raza negra.

A) HEMOFILIA CLASICA POR DEFICIENCIA DEL FACTOR VIII

Se debe a la deficiencia del factor VIII de la coagulación, llamada globulina antihemofílica, factor antihemofílico o tromboplastinógeno, y se identifica con la hemofilia Clásica.

Hay una teoría en la actualidad que nos enseña que la regulación del factor VIII no sólo afecta un locus del cromosoma, sino también en uno o mas loci autosómico. Esta hipótesis surgió de unos estudios en los que se comprobó que la hemofilia no tiene la misma gravedad, sino que presenta diferentes grados de intensidad; éstos son:

- 1.- Grave- presenta menos del 1% del factor VIII, casi siempre estos pacientes sufren hemorragias desde la infancia, y presentan por lo general hemartrosis.
- 2.- Moderada- presenta del 1 al 5% del factor VIII; la mayoría de estos pacientes sufren de hemartrosis ocasionales, pueden llegar a una edad -

adulta sin deformaciones mutilantes.

El tiempo de coagulación es normal, pero el tiempo de protrombina es defectuoso.

3.- Ligera- tiene niveles de factor VIII menores - del 6 al 30% estos pacientes no sufren hemar--trosis, llevando una vida perfectamente normal, y no se manifiestan en ellos evidencias, sino- hasta la adolescencia; muchos de ellos practi- can deportes.

El tiempo de cuagulación y el consumo de - protrombina son normales.

Esto conduce a la sugerencia de que el gra- do de intensidad de la hemofilia guarda una rela- ción aproximada con el grado de deficiencia del - factor VIII, y que ésta depende de una serie de - alelos alternos que reemplazan al gen normal del - cromosoma X, y esto sugiere que en la síntesis del factor VIII intervienen loci distintos, uno de los cuales es autosómico; se sugirió que la síntesis - ocurre en dos o más etapas, lo que supone que en - el control de la síntesis del factor VIII, inter- vienen factores genéticos que no están situados en el cromosoma X.

Se describió un caso de deficiencia autosó- mica no relacionada con la enfermedad de Von Wi- - llenbrand hecho que da lugar a pensar en la exis- - tencia de un tercer locus genético que participa - en la producción del factor VIII. Hasta ahora no - hay pruebas concretas de que los niveles del fac- - tor se hallen bajo control genético. Se considera- - generalmente que la anomalía consiste en un de-

fecto del plasma, por lo que crearon dos hipótesis principales; una supone que hay una deficiencia de la proteína plasmática del factor antihemofílico, y otra supone que es un exceso de un inhibidor.

Los estudios del defecto de los factores plasmáticos fueron hechos por Addis, quien pretendió demostrar que la trombina se formó con lentitud en la sangre del hemofílico, y su conclusión - fué que ahí estaba el defecto; pero después se demostró que dicha conclusión era incorrecta, aunque se reconoció la existencia en el consumo de protrombina durante el proceso de coagulación. Se ha tratado de obtener una purificación del factor - - VIII que no ha sido posible, por lo que parece ser está muy asociada con el fibrinógeno que participa en el proceso de coagulación; mientras no se tenga la purificación del factor VIII, ni el conocimiento exacto de su mecanismo de acción esto no pasará de ser una hipótesis.

B) ENFERMEDAD DE CHRISTMAS (FACTOR IX)

Es por la deficiencia del factor IX de la coagulación o componente tromboplastínico plasmático o factor de Christmas. Se le suele llamar hemofilia B o enfermedad de Christmas, representa el 15% de las hemofilias. Es también una anomalía hereditaria que se transmite como un rasgo mendeliano recesivo, que está vinculado al sexo como en la hemofilia Clásica.

En un grupo de estudios se demostró que el rasgo no siempre es completamente recesivo, encontrándose a portadoras con niveles bajos de este -

factor, que tenían cierta tendencia a sangrar, y se llegó a la conclusión de que en el 25% de mujeres heterocigotas el valor del factor IX era bastante menor, a las cifras normales, aunque estas mujeres sufrieron grandes traumatismos sin pérdida peligrosa de sangre, en otras portadoras se observó una pequeña tendencia a sangrar.

Como en la deficiencia del factor VIII, tiene diferentes niveles de intensidad, según la concentración del factor, se manifiesta por lo tanto con diferentes grados de severidad. En concentraciones menores al 16%.

El factor IX se encuentra tanto en el plasma como en el suero, la deficiencia de estos pacientes es que no consumen el factor en el proceso de coagulación. En pacientes con padecimientos hepáticos se observa una disminución de tromboplastina y protrombina. El factor IX es muy aceptable.

C) SINDROME DE ROSENTHAL (FACTOR XI)

Se debe a la deficiencia del factor XI, precursor plasmático de la tromboplastina. Se denomina como hemofilia C o enfermedad de Rosenthal.

Su mecanismo hereditario no se ha determinado claramente, se pensó que era un rasgo mendeliano dominante autosómico de alto grado de penetración pero con expresión variable.

En los estudios recientes de Rapport, se dice que es un rasgo autosómico recesivo incompleto o un "gen intermedio" que se manifiesta en individuos homocigotos con niveles de factor XI menores-

del 20%, manifestándose clínicamente en forma importante, y como un defecto trivial en individuos heterocigotos con niveles comprendidos entre 30 y 65%.

Se reconoció por primera vez en 1953 por Rosenthal, cuando estudiaba la tendencia hemorrágica de dos hermanas y un tío materno, observando que el tiempo de coagulación estaba moderadamente aumentando y que la deficiencia del consumo de protrombina se corregía administrando suero o plasma normal previa eliminación de dependiente de vitamina K.

Como regla las hemorragias espontáneas son raras, así como la hemartrosis. Un rasgo característico de esta hemofilia es que se observó una hemostasia normal después de una intervención quirúrgica o una odontectomía, la hemorragia aparecía dos o tres días después. Estos pacientes pueden pasar inadvertidos, dándose como primer signo de la enfermedad la hemorragia post-odontectomía.

El trastorno puede variar desde una forma leve con un tiempo de coagulación normal y consumo de protrombina apenas alterado, hasta una forma severa con un tiempo de coagulación aumentado y consumo de protrombina anormal.

D) ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND PSEUDHEMOFILIA

La enfermedad de Von Willebrand (Pseudohemofilia, hemofilia vascular) ocupa una posición única entre los padecimientos hereditarios de la coa-

gulación, en que se caracteriza por una deficiencia del factor VIII y prolongación del tiempo de sangrado, que sugiere una anomalía adicional en las fases vascular o plaquetaria de la hemostasis.

No se tienen datos precisos acerca de la frecuencia de este padecimiento. Sin embargo, en algunas áreas parece ser la segunda en frecuencia, después de la hemofilia clásica.

Hay acuerdo general en que la enfermedad de Von Willebrand se hereda como rasgo dominante autosómico, pero el mecanismo por el cual la anomalía genética produce el defecto hemostático "dual o híbrido", que caracteriza al padecimiento, se desconoce. Muchas pruebas son compatibles con la hipótesis de que la anomalía autosómica causa la deficiencia de un factor plasmático (el factor anti-VW) que es esencial para la función normal vascular o de las plaquetas y también se requiere para la biosíntesis normal del factor VIII. Esta teoría se basa en la observación de que en los pacientes con esta enfermedad, la infusión de plasma normal produce una elevación gradual y sostenida de la concentración del factor VIII en 24 a 48 horas. Esto no se puede atribuir al factor VIII presente en el plasma transfundido, puesto que se obtienen resultados comparables con plasma deficiente en factor VIII.

Este fenómeno, llamado síntesis del nuevo factor VIII, es probablemente el resultado del factor anti-VW presente en el plasma administrado, que estimula la biosíntesis deficiente del factor VIII por un tiempo y es una prueba valiosa pero di

fcil que confirma la enfermedad de Von Willebrand.

Tanto las manifestaciones de sangrado como los datos de laboratorio en la enfermedad de Von Willebrand concuerdan con la naturaleza híbrida del padecimiento. Así aunque el cuadro clínico está dominado por hemorragias cutáneas y mucosa, características de un padecimiento "purpúrico", los síntomas sugieren un defecto sobreagregado de la coagulación, como son hemartrosis, hematoma desecante intramuscular, y hemorragias graves postraumáticas, que se observan en enfermos graves.

El tiempo de sangrado y el tiempo parcial de trombina por lo común están prolongados, esta última refleja una reducción ligera a moderada en el factor VIII. El tiempo de sangrado prolongado es el resultado de una anomalía mal entendida en la velocidad o eficiencia con la que se forma un trombo estable de plaquetas. Se han inventado varias pruebas para medir la adhesividad y agregación de las plaquetas más directamente, pero todavía son imperfectas. El tiempo de coagulación y la prueba del consumo de protrombina son normales en la enfermedad de Von Willebrand a menos que la deficiencia del factor VIII sea grave.

Datos contradictorios de esta enfermedad -- son la tendencia de las anomalías de laboratorio a fluctuar de tiempo en tiempo y la frecuencia de las formas moderadas o parciales del padecimiento. Se ha sugerido, no sin razón que esta enfermedad en un síndrome más que una entidad específica.

La enfermedad de Von Willebrand debe ser -

tratada de la misma manera que la deficiencia en el factor VIII. Por desgracia, la respuesta clínica, en particular en el caso de hemorragias mucosales, como la gastrointestinal o la menorragea, es impredecible y a menudo transitoria. Los crioprecipitados de plasma fresco son preferibles a los concentrados de factor VIII que se encuentran en el comercio para tratamiento de las hemorragias en las mucosas. Puesto que los niveles de factor VIII alcanzados por tratamiento de restitución se pueden complementar con el "nuevo" factor VIII sintetizado por el receptor, se debe iniciar el tratamiento profiláctico 1 a 2 días antes de una intervención quirúrgica.

IX DIAGNOSTICO

Para llevar a un diagnóstico correcto es necesario:

- 1.- Hacer una historia clínica de las personas que tengan manifestaciones hemorrágicas, que se presentan desde temprana edad y a lo largo de la vida. Frecuentemente en línea materna se encuentran antecedentes familiares de manifestaciones hemorrágicas.

Además, es importante aclarar el cuadro clínico de la hemofilia, ya sea por la deficiencia de los factores VIII y IX, que presentan variaciones de severidad en relación directa a la cantidad del factor deficiente. Así se encuentran casos de hemofilia severa con manifestaciones hemorrágicas espontáneas, y otros de hemofilia leve que evolucionan sin manifestaciones hemorrágicas y eventualmente pueden presentar desangramiento exagerado como consecuencia de traumatismos y de intervenciones quirúrgicas.

- 2.- El diagnóstico se complementa con las pruebas de laboratorio, que comprenden dos grupos:

- a) Pruebas de orientación.
- b) Pruebas de comprobación.

Las pruebas de laboratorio para orientar el diagnóstico son:

- Prueba del torniquete o del lazo.
- Tiempo de sangrado.

Recuento de plaquetas.
Adhesividad de plaquetas.
Tiempo de protrombina.
Tiempo de tromboplastina parcial.
Tiempo de coagulación.
Tiempo de recalcificación del plasma.
Retracción del coágulo.

De todas estas pruebas la más útil en el -- diagnóstico es el tiempo de tromboplastina parcial, que junto con el tiempo protrombina normal da como resultado la deficiencia de los factores de la primera fase de la coagulación.

Si después de haber aplicado las pruebas de orientación se tiene conocimiento de un defecto de la coagulación, debe investigarse el factor deficiente. Para esto se cuenta con las pruebas de generación de la tromboplastina y diferencias de la primera fase, para aclarar el defecto específico en el plasma problema.

DIAGNOSTICO DE LAS HEMOFILIAS

Nombre mas común	Hemofilia A	Hemofilia B	Hemofilia C	Pseudo-hemofilia
Sinonimia	Clásica, def. Factor VIII	Enf. de Christ mas def. factor IX	-----	Enf. de Von Willebrand
Herencia	Recesivo ligado al sexo	Recesivo ligado al sexo	Dominante	Dominante simple
Edad de manifestomas	En el primer año o R.N.	En el 1er. año o R.N.	Preescolar	Preescolar y Escolares
Epistaxis	+++ +	+++ +	+	+++ +
Sangrados espontáneos	+++	+++	Raro	+
Sangrados Traumáticos (ext. dental)	+++ +	+++ +	+++	+++
Hemartrosis	+++	++	No	No
Sangrados subcutaneos y musculares o viscerales	++	++	No	No
Factor deficiente	GAH VIII	CPT IX	ATP XI	Capilar y Plasmático
T. de coagulación	Alargado	Alargado	Lig. alargado	Casi siempre normal
T. sangrado	Normal	Normal	Normal	Alargado
T. de protrombina	Normal	Normal	Normal	Normal
Fragilidad capilar	Normal	Normal	Normal	Aumentada
Consumo de Protrombina	Anormal	Anormal	Anormal	Normal o Anormal

X CUADRO CLINICO

Sin duda, la manifestación más espectacular de los padecimientos hereditarios de la coagulación es la hemorragia prolongada después de una le si ón traumática.

Sin embargo, las manifestaciones hemorrágicas más características, como la hemartrosis, a me n udo se desarrollan sin traumatismo importante, y su frecuencia y gravedad son proporcionales a los niveles sanguíneos del factor deficiente. Por ej em pl o, en el caso del factor VIII, la deficiencia grave se manifiesta clínicamente por hemartrosis repetidas y graves, que casi siempre terminan por producir invalidez.

La hemartrosis es poco común, sin embargo, en la deficiencia moderada de factor VIII, aunque en operaciones o lesiones traumáticas puede haber hemorragia grave.

Se puede hacer una correlación comparable entre el cuadro clínico y los niveles sanguíneos del factor deficiente en los otros padecimientos de la coagulación, aunque la información es más li mi tada. Muchos se acompañan de manifestaciones hemorrágicas menos graves que las de la deficiencia del factor VIII o IX. Esto ocurre particularmente en la deficiencia del factor XI en el cual la he mo rr agi a es más moderada y las hemorragias graves só lo aparecen en caso de intervención quirúrgica o le si ón traumática.

La hemorragia del cordón umbilical es muy -

rara, entre los antiguos hebreos el primer signo - solía ser la hemorragia prolongada a raíz de la circuncisión. Las hemorragias más frecuentes se - presentan indistintamente como, equimosis, hematomas, epistaxis y gingivorragias. Los hematomas pueden oprimir troncos nerviosos importantes o vasos, provocando fuertes dolores o disminución del aporte sanguíneo a las regiones del cuerpo, que esos - vasos irrigan, ocasionando inclusive necrosis. Subperióstica o intraóseamente, la sangre acumulada compromete su nutrición y reabsorción del hueso. - En la radiografía se observan imágenes que simulan tumores óseos, llamados por ello pseudotumores hemofílicos.

Las hemorragias intra-articulares son muy - frecuentes, aparentemente sin causa, ocasionados - por pequeños traumatismos inadvertidos por el paciente, que ocasionan sintomáticamente, una tumefacción brusca con limitación de movimientos, con la clásica inflamación, proceso parecido a una artritis aguda. Eventualmente estas hemartrosis, son regresivas, al reabsorberse la sangre extravasada. La persistente hemorragia articular ocasiona, alteraciones del cartílago, hueso y partes blandas periarticulares, que se observa radiográficamente y son causa de deformidad.

Los hemofílicos en ocasiones presentan hematuria espontánea, ocasionando cólicos nefríticos.

En estos pacientes es profuso el sangrado - post-odontectomía, causando gran alarma tanto a éste como al Odontólogo, al fracasar los intentos de cohibir la hemorragia persistente.

Por lo general la enfermedad se manifiesta desde la primera infancia, hay que aclarar que a veces es durante el primer año de vida, aunque ocasionalmente aparece hasta los trece años.

XI BASES GENERALES EN EL MANEJO DEL PACIENTE HEMOFILICO

Por ser la hemofilia un trastorno hemorrágico en el cual la hemostasia se encuentra alterada por la deficiencia o la carencia de un factor de la coagulación, el manejo del paciente hemofílico que sangra consiste en elevar la concentración de ese factor en la circulación mediante la transfusión de sangre total, plasma o ciertos preparados; empleándose como coadyuvantes otros agentes locales o sistémicos.

Para que la coagulación se verifique es necesario administrar el factor deficiente en cantidad suficiente para elevar su concentración en la sangre, a intervalos frecuentes y mantener el nivel por un tiempo prolongado para permitir la regeneración tisular.

El manejo del paciente hemofílico está condicionado por diversos factores los cuales se resumen en la siguiente tabla:

A.- Diagnóstico nosológico. Es importante conocer el tipo de hemofilia que padece el paciente con el objeto de transfundirle el factor deficiente y con ello lograr la hemostasia.

B.- Integridad del volumen sanguíneo. Cuando el tratamiento hematológico se realiza para prevenir la hemorragia trans y post-operatoria se prefiere el uso de concentrados del factor deficiente evitando provocar hipervolemia; mientras que aquellos casos en los que hay pérdida del volumen san-

guíneo se administra sangre total o plasma, los cuales además de favorecer la coagulación restituyen el volumen perdido.

C.- Determinar la concentración del factor responsable en la sangre. Debido a que la severidad del padecimiento va en relación directa con los niveles del factor en la sangre, debe determinarse su concentración para poder transfundir un preparado que logre el incremento del factor en cantidad suficiente que permita la realización de cualquier tratamiento sin presentar el riesgo de una hemorragia posoperatoria.

D.- Severidad de la intervención que se va a realizar. Existe dentro de la Odontología algunos tratamientos en los cuales el riesgo de sangrado es mínimo por lo que la dosis del material por transfundir es menor con respecto a aquellos como la cirugía o la exodoncia en los que el sangrado es inevitable por lo que se protege al paciente durante el pre, trans y post-operatorio.

E.- Estimulación de la superficie cruenta remanente de la intervención quirúrgica. Dependiendo del tamaño en cuanto a profundidad de la lesión resultante de la intervención debe seleccionarse el agente sistémico y/o local que en combinación con preparados hematológicos favorezcan a la hemostasia.

F.- Cooperación del paciente y familiares.- Debido a la sobreprotección de los padres a los pacientes, es importante ayudarlos a desarrollar una personalidad de auto-independencia y auto-suficien

cia. En ocasiones la ansiedad puede desencadenar - estados hemorrágicos espontáneos y es por ello - que debe disminuirse ya sea, mediante tranquilizantes o sesiones con un psicólogo.

A) ELEMENTOS SANGUÍNEOS UTILIZADOS EN LA TRANSFUSIÓN

A continuación se revisan las diversas presentaciones de los elementos sanguíneos utilizados en la transfusión, haciendo mención de su forma de uso e indicaciones para su empleo:

1.- CRIOPRECIPITADO. Es una porción concentrada del plasma, la cual contiene al factor VIII y al fibrinógeno. Este preparado se obtiene congelando el plasma a menos de treinta grados centígrados, deshielándolo posteriormente a cuatro grados centígrados. Bajo éstas condiciones el factor VIII es insoluble, pudiendo ser extraído mediante la centrifugación. Esta técnica requiere de un análisis previo de la sangre del donador, con el objeto de conocer la concentración del factor VIII presente. Para el tratamiento, la cantidad del crioprecipitado por transfundir varía de acuerdo a una serie de factores como: la edad, el peso corporal, la clase de intervención por efectuar, la severidad del padecimiento y el nivel necesario para lograr la hemostasia. Antes de administrar el crioprecipitado, se debe asegurar la capacidad de obtener los niveles adecuados del factor VIII en el plasma y que se tenga la suficiente cantidad del concentrado para cubrir todo el período de cicatrización de la herida. Debe considerarse para el tratamiento -

sustitutivo la posibilidad de que el paciente sea productor de anticuerpos específicos o sustancias inhibidoras.

El nivel del factor VIII que se puede alcanzar en la sangre depende del material empleado, de la potencia del mismo, del volumen de la dosis y del volumen plasmático del paciente. Los niveles del factor VIII son transitorios, por lo que las dosis deben repetirse, ya que el efecto de éste factor en la sangre es de doce a veinticuatro horas y su vida media es de seis horas; de lo que se concluye que el cincuenta por ciento de la concentración inicial se hallará a las cuatro horas y el veinticuatro por ciento a las ocho horas de haberlo administrado. Uno de los principales problemas que representa el uso del crioprecipitado, es que algunos pacientes desarrollan anticuerpos, lo que contribuye a destruir con mayor rapidez el factor VIII.

Para administrar la dosis se descongelan las bolsas de plasma hasta treinta y siete grados centígrados en baño maría. Se administra por vía endovenosa con una jeringa de plástico a una velocidad de diez ml. por minuto. Entre los efectos secundarios que pueden presentarse, son la reacción alérgica, la cual se manifiesta como prurito y vesículas; para contrarrestar ésta reacción se debe administrar algún antihistamínico.

El porcentaje de hepatitis viral es bajo, -- ya que cada bolsa de crioprecipitado es de un solo donador, por otra parte la potencia es variable de una bolsa a la otra. En el crioprecipitado la alta

concentración del factor VIII permite realizar los tratamientos sin producir hipervolemia. Su almacenamiento es a menos veinte grados centígrados.

11.- PLASMA FRESCO CONGELADO. Son preparaciones de secadas y estables del factor antihemofílico derivadas del plasma humano. Para obtener este preparado debe congelarse el plasma fresco donado, a menos de veinte grados centígrados lo antes posible, debido a la inestabilidad del factor VIII a la temperatura ambiental. - No se sabe con certeza en qué momento el plasma pierde parte de su potencial; algunos autores sostienen la teoría que durante el primer mes de almacenamiento se pierde el cincuenta por ciento manteniéndose estable posteriormente; mientras que otros afirman que es durante la centrifugación para separar el plasma; - existiendo la tercera posibilidad que la actividad del factor sufre una desintegración progresiva después de tres semanas de almacenamiento.

Para poder administrar el plasma es necesario reconstituirlo con algún diluyente agitando suavemente hasta que esté disuelto totalmente siendo esto más fácil si se realiza a treinta y siete grados centígrados. La dosis inicial se administra con rapidez en el transcurso de cuarenta y cinco a sesenta minutos con objeto de obtener la hemostasia lo antes posible; debe considerarse que la mitad de la actividad del factor VIII desaparece cuando el plasma permanece a la temperatura ambiente durante más de una hora.

La dosis inicial debe ser el doble de las subsecuentes, debido a la destrucción del factor VIII en los compartimientos extravasculares, así como a su utilización. Las dosis siguientes se consideran de sostén administrándose de cuatro a seis horas posteriores a la dosis inicial, siendo su consumo menor. Entre los efectos secundarios que pueden presentarse están los bochornos. Puede haber hemólisis si se administra el preparado en grandes cantidades. Uno de los principales inconvenientes de éste preparado es que hay el riesgo de transmitir la hepatitis viral. El almacenamiento es por congelación y debe tenerse en cuenta que con el transcurso del tiempo pierde actividad el factor VIII.

III.- PLASMA DE SANGRE FRESCA LIOFILIZADO. El plasma de la sangre fresca puede ser liofilizado y redisuelto en una solución salina antes de administrarlo. Entre las principales ventajas que presenta éste material es que puede permanecer con un setenta y dos por ciento de su valor inicial, aún después de un año de almacenamiento; es por ello que se recomienda en especial para pacientes que radican lejos de los bancos de sangre. Otra ventaja es que hay menor riesgo de contraer la hepatitis.

IV.- SANGRE O PLASMA FRESCOS. Una de las características importantes es que éstos materiales son de alta eficacia, puesto que en la sangre recién recolectada la actividad del factor VIII es mayor. El almacenamiento por más de doce horas hace disminuir la eficacia de éste

factor. Se ha calculado que su transfusión - tiene un efecto protector de seis a ocho horas por lo que se debe repetir cuantas veces sea necesario.

Es importante utilizar equipos especiales - para preservar las plaquetas, con el fin de reponer las que pierde el paciente durante la hemorragia. Este tipo de preparados se recomiendan para - aquellos casos en los que se presenta anemia, siendo indispensable mantener el volumen de sangre total. La indicación para administrar el plasma fresco, radica cuando el paciente no padece anemia, pero tiene un tipo de sangre raro, o cuando las pruebas de compatibilidad no son satisfactorias: éste debe transfundirse durante las ocho primeras horas de haberse recolectado la sangre.

El plasma fresco debe permanecer a una temperatura baja para evitar la pérdida en la actividad del factor VIII. Se debe tener un cuidado especial en la cantidad que se administra de plasma y sangre frescos puesto que pueden ocasionar hipervolemia.

Uno de sus principales inconvenientes es - que puede transmitirse la hepatitis y que es altamente antigénico por contener las proteínas sanguíneas.

V.- CONCENTRADO DEL FACTOR VIII. Estos concentrados se obtienen de ciertos animales como cerdo, borrego y oveja, al igual que de seres humanos. El ganado vacuno y porcino poseen una concentración del factor VIII mayor a la del humano;

sin embargo es potencialmente antigénico existiendo el riesgo de reacciones anafilácticas.- Estos preparados deben ser limitados y pueden transfundirse en situaciones desesperadas, - puesto que solo puede administrarse una sola vez en la vida y por un período menor a diez días. Los preparados humanos del factor VIII son menos activos que los de animales, pero se prefiere usarlos por presentar menor riesgo de consecuencias indeseables.

En los concentrados de globulina antihemofílica humana, la concentración del factor VIII es de tres a cinco veces mayor que en el plasma, siendo más eficaz para la hemostasis. Este preparado-fracción I de Cohn, se obtiene con un precipitado de etanol. Su desventaja es su alto costo, ya que se prepara en cantidades limitadas y el riesgo de poder contraer la hepatitis viral.

Actualmente hay en el comercio precipitados de globulina antihemofílica obtenidos con glicina. Son más costosos que el crioprecipitado, sin embargo sólo requieren de refrigeración durante su almacenamiento y no de congelación.

Existen dos variantes: los ordinarios y los de alta potencia.

Los ordinarios cuya potencia es diez veces mayor a la del plasma; es decir que treinta ml. del concentrado contienen la misma cantidad del factor VIII que trescientos ml. de plasma; y los de alta potencia en los que tres ml. equivalen a trescientos ml. de plasma. Se prefiere su uso para

pacientes que presentan inhibidores del factor - - VIII.

VI.- FIBRINOGENO. Este preparado se obtiene a partir de sangre humana y posee un contenido de globulina antihemofílica cuatro veces mayor - al del plasma fresco congelado.

Su uso se encuentra limitado por su elevado costo y la poca cantidad disponible, sin embargo - al administrarlo es capaz de elevar la concentración del factor VIII de un treinta a sesenta por - ciento. Entre los efectos secundarios se presenta la aglutinación de hematíes, la hemólisis y la hepatitis.

VII.- HORMONA ADENOCORTICOTROPINA Y CORTICOESTEROIDES.

Parece ser que el uso de éstos en la Cirugía bucal disminuye la posibilidad de presentar hemorragia post-operatoria proporcionando además mayor firmeza al coágulo. La dosis de prednisona o - preparados semejantes es de uno a dos miligramos - por cada kilogramo de peso corporal diarios, en - cuatro fracciones. La dosis de la hormona adenocorticotrópica (ACTH) varía entre veinticinco a cin- cuenta unidades internacionales cada doce a veinti- cuatro horas por vía intramuscular.

VIII.- ACIDO EPSILON AMINOCAPROICO (EACA). Esta - sustancia fué descubierta al buscar un inhi- bidor sintético de la plasmina, ya que ésta enzima es la encargada de efectuar la lisis del coágulo. El EACA es un agente antifibrino-

lítico, el cual estabiliza los coágulos que ya se formaron. Es importante tener en cuenta que éste fármaco no reemplaza al tratamiento hematológico que debe realizarse en el paciente.

Se ha demostrado que al administrar el EACA en combinación con la terapéutica de reemplazo indicada, el tiempo de hospitalización y la cantidad del concentrado necesaria se reducen. El tratamiento con éste agente se inicia en el momento que se administra la dosis inicial del preparado hematológico y se continúa hasta que se termina el período de cicatrización que es aproximadamente de cinco a siete días.

Cuando el fármaco es administrado por vía oral se absorbe rápidamente ya que se distribuye por los compartimientos intra y extravasculares, penetra en los eritrocitos y en el resto de las células que forman los tejidos. Se excreta principalmente por el riñón.

Existen diferentes opiniones acerca de la dosis que debe administrarse, se ha demostrado que de cien a doscientos miligramos por cada kilogramo de peso corporal son suficientes para producir una terapia antifibrinolítica adecuada.

PROPLEX Y FRACCION FEIBA

El relativo fracaso de la terapéutica sustitutiva con concentrados de factor VIII en los enfermos, hemofílicos o no, que poseen en su sangre un anticuerpo circulante con especificidad anti-factor VIII, ha obligado a buscar un tratamiento -

más eficaz.

En los últimos años se han comenzado a comu
nicar éxitos en el tratamiento de esos enfermos -
con la utilización de concentrados de factores vi-
tamino K dependientes, más o menos activados. La -
explicación de estos beneficiosos resultados no es
tá aún totalmente aclarada.

Se han utilizado dos productos con éste - -
fin: Proplex, concentrado de factor IX que se uti-
liza habitualmente en enfermos hemofílicos "B", y -
fracción FEI BA, que produce in vitro un acortamien
to del PTT de un plasma hemofílico con inhibidor.

Con la utilización de estos productos se -
consiguió, en primer lugar, el alivio del dolor, -
la disminución en la severidad de la hemorragia, -
reduciéndose los días de confinamiento en cama, se
mejoraron las condiciones físicas de los enfermos,
y también su situación psíquica.

No se consigue la normalización de las prue
bas de coagulación alteradas de estos enfermos, y -
tampoco se observan estados de hipercoagulabilidad.

En cuanto al título de inhibidores, éste - -
desciende gradualmente, o se mantiene en las tasas
iniciales.

XII EL PACIENTE HEMOFILICO EN LA ODONTEC TOMIA O EN CIRUGIA BUCAL

1.- MANEJO HEMATOLOGICO.

Cualquier tratamiento quirúrgico requiere de la hospitalización del paciente con el fin de llevar un control pre, trans y post-operatorio. El tratamiento hematológico consiste en una terapia de reemplazo, la cual consiste en elevar la concentración del factor deficiente de la coagulación a más de un treinta por ciento de su valor basal para que la hemostasia pueda verificarse. La dosis del material por transfundir está dada por el Hematólogo, el cual, conoce el tipo y la severidad del padecimiento.

Todos los preparados comerciales tienen una vida media de doce horas y alcanzan su máxima eficacia entre los cuarenta y cinco y sesenta minutos de haberse administrado, siendo éste el momento indicado para realizar la intervención.

La dosis empleada para un paciente que padece de hemofilia del tipo "A" y que va a ser sometido a una intervención quirúrgica es:

A.- Si el material de elección es el crioprecipitado se administra una bolsa por cada tres kilogramos de peso corporal, según los Dres. Nakai, Peterson y Law.

B.- Si el paciente es tratado con plasma fresco congelado, se aconseja una dosis inicial de una unidad (doscientos cincuenta ml.) una hora previa a la intervención, seguida de transfu-

siones calculadas a razón de cuatro a seis ml. por cada kilogramo de peso corporal cada cuatro horas durante los dos primeros días postoperatorios y subsecuentemente la misma dosis cada seis a ocho horas en el tercer día; el resto del tiempo necesario se administra cada doce horas, según el Dr. Westino. Es importante determinar frecuentemente los niveles plasmáticos para asegurar que la cantidad administrada es la indicada.

En pacientes con hemofilia del tipo B y C - los materiales que se emplean son los siguientes:

- a.- Si el material es "Konyne" se administran veinte unidades por cada kilogramo de peso corporal, con lo cual se incrementa el nivel del factor en la sangre en un veinticinco por ciento, ésta dosis es empleada por los Dres. Nakai Pterson y Law. Su principal desventaja es que puede transmitir la hepatitis.
- b.- Cuando se prefiere usar plasma fresco congelado la dosis es de diez mililitros por cada kilogramo de peso corporal, ocho horas previas a la intervención, repitiendo la dosis una hora antes según el Dr. Corrigan.

Los pacientes que han perdido volúmenes de sangre correspondientes a un veinte por ciento o mas del total y manifiestan los síntomas de hipovolemia, así como los que presentan anemia, está indicado usar sangre total fresca, la cual eleva únicamente la concentración del factor (es) de coagulación en un diez por ciento; pero es importante -

emplearla porque restituye el volumen de sangre - perdida.

La globulina antihemofílica de animales como de conejo o de borrego, se usaban para la Cirugía mayor, ya que se logra un incremento mayor del factor en la sangre, siendo su principal desventaja que sólo puede administrarse una vez en la vida, ya que se puede producir una reacción alérgica o inducir la formación de sustancias inhibitoras al factor deficiente.

Para los pacientes que presenten sustancias inhibitoras del factor de la coagulación en la sangre, los Dres. Burket y Villaseñor sugieren el uso de precipitados de globulina antihemofílica obtenidos con glicina.

Actualmente debido al éxito que ha tenido - el ácido epsilon amino-caproico (EACA), algunos autores recomiendan su administración, a la dosis de cien a doscientos miligramos por cada kilogramo de peso corporal cada seis horas sin excederse en más de treinta gramos diarios. Su dosis inicial se administra conjuntamente con el preparado hematológico y se continua durante cinco a siete días en el postoperatorio.

2.- MANEJO ESTOMATOLÓGICO

Como resultado de los avances en cuánto a la obtención de los diferentes preparados comerciales para incrementar la concentración del factor deficiente y favorecer la hemostasia, las complicaciones quirúrgicas han disminuido notoriamente. Sin embargo, el Odontólogo debe considerar los di-

ferentes problemas con los que va a enfrentar durante y después de la operación, como son:

- a.- La herida post-operatoria está en una región afectada por los movimientos mandibulares durante la fonación y la masticación.
- b.- La herida está expuesta a los traumatismos por la lengua y los alimentos.
- c.- La herida y el área quirúrgica están en una zona húmeda y contaminada.
- d.- Puede quedar hueso expuesto a la contaminación por la falta de tejido gingival para cubrirlo.

Cuando no exista otro tratamiento más conservador y se deba recurrir a la Exodoncia, el Cirujano Dentista debe trabajar conjuntamente con el hematólogo, el cual evalúa el estado del paciente clínicamente y mediante las siguientes pruebas de laboratorio:

Prueba de generación de tromboplastina
 Tiempo de coagulación.
 Tiempo de sangrado
 Grupo sanguíneo

Además de los exámenes de orina y heces fecales, ya que de presentarse hematuria o melena debe suspenderse la intervención. Para realizar éstos estudios se interna al paciente unos días antes de la intervención, dependiendo del tiempo que requiere cada hospital.

El Odontólogo debe contar además con una se

rie de radiografías periapicales completa, conocer el estado de los tejidos blandos, modelos de estudio y en algunos pacientes radiografías extraorales. Una vez que el diagnóstico es realizado se elabora un plan de tratamiento.

Existe una diversidad de opiniones en cuanto a que si deben realizarse varias exodoncias simultáneamente o no. Los que sostienen el criterio de las extracciones múltiples, consideran que de ésta forma el número de intervenciones, la terapia de reemplazo, el tiempo de hospitalización, los riesgos y las molestias para el paciente se reducen.

El día previo a la intervención se ordena una dieta líquida por vía oral o por medio del tubo naso-gástrico, debiendo contener hierro y vitamina C. Se administra atropina (0.6 mg.), para disminuir la secreción salival y el tracto respiratorio, con lo que se trabaja en un campo más seco, y se realiza una profilaxis pre-operatoria. Debido a la importancia que tiene la ansiedad sobre la fibrinólisis y la permeabilidad capilar, se administran tranquilizantes del tipo del Diazepan, siendo la dosis de 10-20 mg.

El día de la intervención administrar la terapia de reemplazo específico para el tipo de factor deficiente. Posteriormente se procede a administrar anestesia general, pudiendo emplear Ketamine, Halotano y Pentrano, se realiza la antisepsia del área quirúrgica. Se aplica anestesia local o regional de una solución que contenga algún vasoconstrictor con una jeringa de aspiración. No está

indicado utilizar únicamente anestesia local cuando se van a realizar varias exodoncias, ya que una técnica anestésica deficiente no permite la intervención y como consecuencia los preparativos pudieran ser inútiles.

Las incisiones en éstos pacientes deben ser tan pequeñas como la visibilidad lo permita y sólo en casos necesarios se levantan colgajos para hacer alveolectomias o curetajes, ya que implican un traumatismo mayor. Cuando la alveolotomía es indispensable debe cerciorarse de remover todas las partículas óseas ya que producen hemorragias indefinitas.

Actualmente no se recomienda suturar ya que la remoción de ésta puede producir sangrado, sin embargo cuando se levanta un colgajo se colocan puntos aislados de un material reabsorbible, cuando es catgut. Cuando está indicada la remoción de un tercer molar retenido se suturan únicamente para recolectar el colgajo, estando contra-indicado el uso de férulas, ya que pueden provocar un edema y no pueden ser construidos sin levantar la oclusión.

En términos generales, algunos autores recomiendan el uso de los siguientes agentes locales:

- a.- FERULAS. Estos aparatos son removibles y de material acrílico con objeto de poder rebajar las zonas de presión que pueden ulcerar la mucosa.

Para elaborarlas se obtienen los modelos -

del paciente y se montan en el articulador. El modelo se modifica de tal manera que indique el estado de boca después de las extracciones; las placas de acrílico no deben tocar una a la otra, así como tener las orillas gruesas y pulidas para evitar que se lesionen los tejidos blandos. La férula debe proteger al coágulo sin ejercer demasiada presión, de no ser así, la sangre no escapa por la vía normal que es la parte superior del alvéolo, y se producen hematomas.

Una férula mal colocada puede producir un sangrado mayor y causar hipovolemia. Cuando se presenta movilidad de la férula se rebasa con un material elástico de impresión como el silicón para lograr una adaptación adecuada y evitar que la saliva esté en contacto con la herida.

Las férulas son coadyuvantes de la terapéutica sistémica y requieren de agentes locales como intermediarios.

- b.- TROMBINA CON SURGICAL. La cavidad se rellena con éste preparado, ejerciendo presión local. Cuando el coágulo se ha formado y el sangrado cesa se coloca un vendaje bucal con "orahesive", el cual cubre totalmente la herida protegiéndola de la irritación de la lengua, los alimentos y permite que la zona esté más seca.
- c.- GELFOAM COMBINADO CON POLVO DE TROMBINA. Este material debe llenar la cavidad alveolar pero no debe empacarse directamente en ella. Se sutura para mantener el preparado en su sitio y aproximar los extremos de la herida.

Algunos autores no recomiendan llenar la cavidad ósea con éste preparado, ya que observaron - que hay una proliferación excesiva del coágulo con tendencia a presentar exudado.

Cuando se coloca una férula de acrílico el-intermediario entre ésta y la mucosa es el Gelfoam con trombina.

- d.- CELULOSA OXIDADA SATURADA CON CARBONATO DE SODIO Y TROMBINA BOVINA. Este preparado se coloca después de limpiar el alvéolo dentario. Es importante eliminar toda la sangre parcialmente coagulada o la fibrina, ya que impiden la acción de la trombina. Después debe protegerse mecánicamente el apósito para evitar que el coágulo se destruya.
- e.- TROMBINA TOPICA. Esta puede ser humana, de conejo o borrego, siendo preferible el uso de éstas últimas por haber menor riesgo de transmitir la hepatitis. Para colocarla deben retirarse los coágulos acumulados y colocar sobre la lesión.
- f.- PROTESIS INMEDIATA. Favorece a mantener un apósito quirúrgico en su sitio, además que no se presentan puntos de presión severos. Su principal ventaja radica en que restituyen la función.
- g.- ESPONJA EMBEBIDA EN PLASMA O SANGRE FRESCA. En caso de emergencia en que los materiales antes mencionados no se encuentran al alcance del Odontólogo puede usarse la esponja embebida en

plasma o sangre fresca.

- h.- COMPRESAS HEMOSTATICAS ABSORVIBLES como la fibrina humana y la espuma de fibrina.
- i.- TAPONAMIENTO CON CEMENTOS QUIRURGICO como de "Kirkland" o de "Ward", los cuales están compuestos a base de óxido de zinc y eugenol, o los preparados a base de guayacol.
- j.- VENENO DE VIBORA DE RUSSELL. Se puede usar como agente local por su acción coagulante.

K.- REIMPLANTES DENTARIOS

En un estudio realizado en cincuenta hemofílicos, se observó que existe una relación entre la estancia hospitalaria post-operatoria y el agente local empleado, resultando que los reimplantes dentarios disminuyen la estancia en el hospital, por tal motivo se revisa la técnica empleada con más detalle.

- a.- Se administra al paciente plasma fresco.
- b.- Se emplea anestesia general.
- c.- Con precaución se efectúa la sindesmotomía.
- d.- La luxación y extracción del diente es con fórceps.
- e.- Se coloca una gasa húmeda en el alvéolo para evitar la formación de pequeños coágulos.
- f.- Se cubre con una gasa húmeda la corona del molar sujetándola con unas pinzas para poder realizar las maniobras en las raíces.

- g.- Con una fresa de cono invertido de alta velocidad y utilizando para el enfriamiento agua destilada se hace el acceso hasta llegar al conducto radicular, eliminando con un tiranervios la pulpa.
- h.- Con una fresa de fisura se hace la apicectomía de cada raíz con el fin de eliminar el delta apical y la posibilidad de dejar residuos pulpares que puedan necrozarse.
- i.- Los dientes temporales son obturados con yeso, mientras que los permanentes con hidróxido de calcio.
- j.- Se pinza el molar por la raíz para preparar la corona. El acceso y eliminación de la cámara pulpar es con fresa de bola.
- k.- El tejido parodontal circundante al diente no se elimina. Se retira la gasa del alvéolo para colocar el diente en su sitio.

El post-operatorio fué satisfactorio ya que no se presentó hemorragia. La estancia en el hospital fué de tres días para llevar un control post-operatorio. Después de un año no se ha observado reabsorción radicular, infección, rechazo, ni se han formado bolsas parodontales.

Es importante concluir que el manejo del paciente hemofílico sujeto a Exodoncia, Cirugía bucal o cualquier maniobra cruenta, la terapéutica local, cualquiera que sea, en cualquier tipo de hemofilia, carece de utilidad mientras no sea complemento de la terapia de reemplazo; dicho de otra forma, la terapia hematológica es responsable de -

la verificación de la hemostasia, y ésta puede ser ayudada mediante alguna de las maniobras locales - descritas.

3.- POST-OPERATORIO

A.- Cuidados

El cuidado post-operatorio del paciente es importante para evitar complicaciones, las cuales pueden poner en peligro su vida. A continuación se enumeran algunos que deben considerarse:

- a.- Debe realizarse una evaluación diaria de la cantidad de sangre que pierde el paciente y la que se administra, para evitar el desarrollo de hipo o hipervolemia.
- b.- Se protege al paciente con antimicrobianos para prevenir infecciones probables por la predisposición que presentan a ellas. Si se está administrando el ácido epsilon amino-caproico se continúa durante cinco a siete días. Otro coadyuvante que puede emplearse es la prednisona (dos miligramos por cada kilogramo de peso corporal sin excederse en más de doscientos mg. diarios), durante tres días siendo la dosis para los dos siguientes días la mitad, con este medicamento es probable que el tiempo de hospitalización disminuya.

Para el dolor se usan medicamentos como la codeína, el acetaminofen o el propoxifeno, evitando los analgésicos que contengan ácido acil-salicílico, ya que aumenta el tiempo de sangrado porque interfieren en la fase plaquetaria de la hemo-

tasia.

- c.- Duranté el primer día de post-operatorio la -
dieta es líquida y fría, siendo posteriormente
blanda y con un alto contenido vitamínico.
- d.- El paciente no puede lavarse la boca durante -
las primeras cuarenta y ocho horas y debe per-
manecer en reposo absoluto.
- e.- Los dos primeros días se pueden colocar compre-
sas frías en lá cara.
- f.- Cuando se usa la férula no de be removerse du-
rante las primeras ocho horas a menos que se -
presente un sangrado excesivo.
- g.- El coágulo no debe eliminarse y se recorta con
tijeras únicamente cuando es muy extenso.
- h.- El paciente no debe fumar ni succionar.

B.- COMPLICACIONES

La mayor gravedad es la aparición de anti--
cuerpos al factor deficiente de la coagulación, ma-
nifestándose como una resistencia al tratamiento.-
Cuando el anticuerpo se encuentra en poca cantidad
puede combatirse administrando dosis masivas del -
crioprecipitado, mientras que si hay una alta titu-
lación, el sangrado sólo puede controlarse median-
te una exanguinotransfusión combinada con una te-
rapéutica citotóxica y con cortisona.

En cuanto a las complicaciones locales la -
principal es la obstrucción del área, la cual pue-

de eliminarse planificando la cirugía, evitando la anestesia regional, administrando atropina, cortisona y compresas frías.

Otro de los problemas es el control de la hemorragia. Antes de alterar el tratamiento sistémico, deben usarse los agentes locales u otros medicamentos como la prednisona, el premarin, el ócido epsilon amino caproico y la estreptoquinasa cuyo efecto es similar al de la tromboplastina. Cuando las pruebas de laboratorio indican la presencia de anti-coagulantes en la circulación, se hace una transfusión de eritrocitos. Se efectúan transfusiones de sangre total si el paciente ha perdido más del veinte por ciento del volumen sanguíneo, manifestándose éste estado por la disminución del hematocrito y la cantidad de hemoglobina y plasma. Clínicamente la presión sanguínea disminuye mientras que el pulso aumenta. Un paciente que presenta hipervolemia tiene edema alveolar y facial, disnea y un incremento en la presión venosa. Su tratamiento radica en reducir la cantidad de líquidos para lo cual se le administran diuréticos.

Otra complicación de menor gravedad es la parestesia del labio o hemorragias en los tejidos blandos como consecuencia del trauma quirúrgico.

XIII EL PACIENTE HEMOFILICO SUJETO A ODONTOLOGIA- RESTAURADORA

1.- MANEJO HEMATOLOGICO EN:

- A.- Operatoria Dental
- B.- Prótesis
- C.- Endodoncia

La frecuencia con que se presenta el sangrado durante los tratamientos de Operatoria Dental, Prótesis y Endodoncia es relativamente baja.

La anestesia local puede ser empleada por infiltración, supraperiostica o intrapulpares, donde el tejido está adherido y firme. La técnica regional y posterosuperior alveolar, deben ser utilizadas solamente cuando el paciente haya recibido terapia de reemplazo para que el factor del plasma sea elevado a un nivel hemostático aceptable del 30%.

La dosis utilizada es de una bolsa de crioprecipitado por cada cuatro kilogramos de peso corporal, en pacientes con hemofilia del tipo B y C se administra plasma fresco congelado, siendo la dosis de diez mililitros por cada kilogramo de peso corporal.

La lesión causada por la formación de un hematoma después de una punción anestésica local depende de la anatomía del sitio. El tejido conectivo desprendido, no fibroso altamente vascularizado donde se aplica la técnica regional, está predispuesto al desarrollo de un hematoma que puede obs-

truir las vías respiratorias altas no permitiendo el paso de aire y crear una crisis de vida o muerte.

Si en la técnica regional no se produce la presencia de sangre al aspirar con la jeringa y - subsecuentemente no se forma ningún hematoma, la - terapia de reemplazo se suspenderá.

Si a la hora de aspirar hay sangre, el paciente debe ser cuidadosamente observado para ver si hay el desarrollo de un hematoma, si se presentara, la aplicación de hielo limitará su crecimiento. El hematólogo debe ser notificado inmediatamente para supervisar cualquier problema que se presentara.

Cualquier niño que reciba anestesia local - debe ser avisado del entumecimiento del tejido - - blando que experimentará y que la falta de sensación durará una hora o más.

El niño debe ser observado para evitar que se muerda la lengua, labio o carrillos.

Un anestésico sin vasoconstrictor puede - - acortar la duración del anestésico y eliminar el - peligro de que se muerda en el post-operatorio.

Otros métodos para el control del dolor incluyen analgésicos e hipnóticos, orales, supositorios o por inhalación, o sedantes por vía intravenosa y en ocasiones anestesia general bajo muy buenas condiciones y cuidados.

Como los hemofílicos sienten dolor si hay sangrado espontáneo en tejidos blandos y articulaciones o si hay dolor persistente por artralgias y cambios degenerativos permanentes en las articulaciones, pueden haber desarrollado una tolerancia baja al dolor, no es raro que un hemofílico requiera un analgésico más potente.

2.- MANEJO ESTOMATOLOGICO EN:

A.- OPERATORIA DENTAL

En los pacientes hemofílicos en los que se realiza algún tratamiento de Operatoria Dental, debe tenerse en cuenta las siguientes consideraciones:

- a) Cuando se trata de cavidades las cuales pueden ser obturadas sin anestesia se puede trabajar - sin una terapia hematológica, ya que no hay - riesgo de producir hematomas por la punción del anestésico. Si el paciente es aprehensivo puede usarse la hipnosis para controlar la ansiedad - producir relajación y una mayor cooperación. - Cuando este método resulta eficaz puede incluso lograrse un control sobre la salivación y el sangrado. Una de las principales desventajas es el tiempo empleado para poder controlar la profundidad de la hipnosis. También se ha reportado el uso del óxido nitroso con el fin de disminuir la aprehensión.
- b) Rutinariamente debe usarse el dique de hule como protector para los tejidos blandos. Para evitar la molestia de la grapa se puede colocar -

anestesia t6pica en la encfa. Se prefiere usar el dique de hule extra-pesado y el arco de Young.

- c) Con el objeto de evitar que la grapa lacere la encfa y provoque sangrado, se ha propuesto las que carecen de puntas, aunque es diffcil su colocaci6n tanto en dientes temporales como los permanentes, se puede usar como auxiliar el hilo dental. Cuando el paciente es tratado con una terapia hematol6gica puede utilizarse cualquier tipo de grapa.
- d) Cuando se prepara una cavidad con extensi6n proximal se puede utilizar tanto las cuñas de madera como las matrices de acero; en caso de presentarse sangrado se detiene relativamente r6pido, debido a la nitidez y la poca extensi6n del corte.
- e) La preparaci6n de coronas de acero cromo en niños, debe ser con la menor reducci6n cervical posible adaptando y contorneando la banda en forma convencional.

B.- PROTESIS

Las indicaciones que pueden seguirse para proporcionar un mejor servicio al paciente son:

- a) Cuando es necesario preparar una corona se recomienda hacer la retracci6n cervical gingival mecánica previamente, con objeto de facilitar la preparaci6n del diente sin producir traumatismo a la encfa.

- b) Al tomar las impresiones se coloca cera periférica en el porta-impresiones para evitar que los bordes laceren la mucosa bucal.
- c) En el caso de presentarse proliferación gingival por alguna cavidad cariosa puede colocarse óxido de zinc y eugenol en la encía para que se retraiga o eliminarla con electrocirugía.

La ventaja de éste último método es que se coagula la sangre al mismo tiempo que se corta el tejido pero hay riesgo de presentar sangrado posterior al desprenderse la costra.

C. - ENDODONCIA

Actualmente éste tratamiento es preferible a la Exodoncia cuando puede realizarse. En éstos pacientes el tratamiento debe realizarse en el menor número de citas para ocasionar menos molestias y gastos para la terapia hematológica.

La pulpotomía con formocresol y la pulpectomía vital se hacen en una sólo cita, en la cual se usa la terapia hematológica debido a la punción anestésica y a las maniobras directas sobre el paquete vasculo-nervioso.

Cuando el tratamiento de conductos debe realizarse en dos citas, en la primera se hace el acceso, la eliminación de la pulpa y el ensanchamiento del conducto con el propósito de no requerir para la siguiente cita de obturación, de anestesia.

D) TRATAMIENTO PARODONTAL

El principal tratamiento parodontal que el Cirujano Dentista puede proporcionar al paciente - es la prevención. Se debe motivar al paciente para que lleve una higiene bucal adecuada con el fin de eliminar la placa dento-bacteriana causante de las enfermedades parodontales y cariosas, así como una dieta nutricional balanceada, la cual comprende - alimentos con un bajo índice cariogénico, así como alimentos duros para fortalecer los tejidos de so porte del diente.

El paciente debe visitar al dentista tres - veces al año para que éste haga aplicación tópica de fluor y profilaxis; por otra parte debe verificar que no haya cúspides filosas que laceren la mu cosa bucal y pueda tratar las cavidades cariosas - en estado incipiente.

El curetaje rutinario puede realizarse en - una sola cita, cuando la encía no está inflamada. - En el caso de que el paciente tenga una acumula- - ción de cálculos éstos son removidos con curetas o con el cavitron, el cual reduce el sangrado; sólo se elimina el sarro supra-gingival procurando no - lesionar la encía. Durante ésta cita no debe usarse el parodontómetro ya que debido a que la encía está inflamada, sangra fácilmente. Una vez conclu do el curetaje se le da al paciente una técnica de cepillado adecuada con un cepillo de cerdas blandas al igual que pastillas reveladoras para que - pueda eliminar perfectamente la placa dento-bacteriana, citándolo de ocho a diez días después. Durante la segunda visita el edema y la inflamación-

han cedido y se retira el sarro que anteriormente era subgingival con precaución. Se indica al paciente que debe continuar con su técnica de cepillado. Durante la tercera cita se hace el sondeo parodontal para diagnosticar el grado de afección.

Debe evitarse hasta donde sea posible recurrir a la Cirugía para eliminar las bolsas parodontales, siguiendo un tratamiento más conservador.

Los tratamientos más complicados como las gingivoplastias, gingivectomías, osteoplastias y osteotomías pueden realizarse, siempre y cuando se administre una terapia de reemplazo.

E) TRATAMIENTO ORTODONTICO

No hay ninguna contraindicación en la terapia ortodóntica para el mejoramiento fisiológico y estético del paciente hemofílico y muchos están bajo este tratamiento.

Con precaución movimientos menores y mayores de dientes pueden ser llevados a cabo sin miedo a estimular sangrado.

La decisión para ser tratado ortodónticamente un hemofílico es igual que en cualquier otro paciente normal.

El reconocimiento precoz de una mala oclusión es muy importante para el paciente hemofílico ya que entre más pronto se trate, se evitará los problemas que le acarrearía un trauma oclusal, y problemas ortodónticos más complejos, para ello se

practica la Ortodoncia Preventiva e Interseptiva.

Si las extracciones dentales son indicadas - se lleven a cabo por el Cirujano Dentista bajo - el asesoramiento del Hematólogo. Donde las piezas - dentales se han perdido prematuramente, estan indi - cados los mantenedores de espacio para prevenir la pérdida de espacio requerido para los dientes per - manentes.

Hay que tener mucho cuidado en la adapta - ción de bandas para no causar una laceración en la mucosa oral.

Son mucho mejores las bandas de ortodoncia - prefabricadas que puedan ajustarse sin ningún ins - trumento de ortodoncia y los Brackets, porque se - elimina el contacto con la gíngiva.

Los alambres de duración prolongada requie - ren menos tiempo de ajuste con instrumentos ortof - dnticos.

XIV PRONOSTICO

El pronóstico del hemofílico ha mejorado mucho con los métodos modernos de tratamiento.

En pacientes con enfermedad moderadamente - grave o ligera pueden, bajo vigilancia médica, llevar prácticamente vidas normales; pero incluso estos, en cualquier momento pueden sufrir una hemo--rragia mortal después de una extracción dental, un accidente o una intervención quirúrgica.

Los pacientes en quienes el defecto es más-intenso suelen requerir ingresos frecuentes en el-hospital, y pueden estar invalidados por deforma--ciones articulares. Algunos resuelven las dificul--tades y son individuos bastante productivos; otros parecen condenarse a una invalidez crónica.

La vida probable de los hemofílicos se ha - prolongado al disponer de terapéutica de transfu--sión, pero sigue produciéndose con penosa frecuen--cia la muerte por complicaciones de hemorragias.

XV MANUAL DEL HEMOFILICO

La hemofilia es un padecimiento hereditario, es decir dentro de una familia uno o varios de sus miembros la padecen y los hijos de estas personas van a padecer la misma enfermedad. Se caracteriza por sangrado y moretones.

No es posible curar este padecimiento y los médicos tratan los episodios sangrantes. El tratamiento se basa en la transfusión de sangre o plasma.

El objeto fundamental de este manual es indicar las precauciones que se deben tener para evitar los accidentes hemorrágicos a que está expuesto el hemofílico e indicar las medidas más elementales en caso de que se presenten estos accidentes.

Los padres del hemofílico deberán saber que desde los primeros años de vida, el paciente deberá ser orientado hacia una profesión que no signifique el empleo de la fuerza muscular para ganarse el sustento. Los miembros de la familia deberán tratarlo como cualquiera de ellos pero sin abusar de los juegos bruscos. Así mismo se evitará el trato lastimero para con el hemofílico o los cuidados exagerados que los harán sentirse inferior a los demás niños de su edad o de sus hermanos. Los castigos a que será sujeto el niño hemofílico NUNCA serán de tipo físico (golpes) y consistirán en privaciones de juegos, dulces o asistencias a diversión.

Se buscará que su orientación profesional -

sea hacia actividades sedentarias como dibujante, relojero, radiotécnico, fotógrafo, laboratorista, etc., teniendo cuidado durante su enseñanza primaria que haya simpatía por este tipo de actividades.

Cuando el hemofílico vaya creciendo se le deberá enseñar a usar rasuradora eléctrica, si necesita anteojos, que éstos ajusten bien sobre la montadura, que el cepillo de dientes sea de cerdas blandas.

En lo que respecta a las actividades físicas que podrá desarrollar, dependerá de cada caso en particular, y será el médico el que le diga a cada paciente el tipo de ejercicio que puede desarrollar sin peligro. Es claro que todos aquellos ejercicios que impliquen contacto físico y violentos le serán prohibidos (box, volibol, fútbol, luchas, clavados, carreras, saltos, etc.). La natación si no es en tiempos prolongados ni en competencia, podrá ser de utilidad para la mayoría de los pacientes hemofílicos.

I COMO EVITAR LAS HEMORRAGIAS

El niño empezará a presentar problemas al recibir los primeros golpes, lo que en general se inicia al comenzar a andar. En este momento se tendrá cuidado especial para que el paciente no tenga muchos sitios en donde golpearse en caso de que se caiga, es decir, que no haya muchos objetos que hagan salientes, que el piso esté cubierto (alfombrado o arojinado), que los juguetes no sean de un material muy duro, la cama será sin barandal y baja y en la mesa del niño no manejará los -

objetos cortantes (tenedores, cuchillos, etc.) también se prohibirán los alimentos que puedan provocar heridas en la boca (caña, pan duro, etc.).

Es claro que se evitará toda clase de heridas y por lo tanto estos pacientes tendrán que visitar al dentista cada 3 meses para que no se produzcan caries dentales que puedan llegar a necesitar extracciones.

En la escuela habrá que informar a los maestros del padecimiento del niño y que éste no pueda ser expuesto a choques por lo que será dispensado de los juegos de conjunto y la gimnasia.

En lo que respecta al taller en la escuela sólo le será permitido en circunstancias especiales y siempre y cuando no signifique esfuerzo muscular prolongado. A fin de evitar los empujones, se le permitirá al paciente que salga antes o después de sus compañeros y que la llegada sea un poco después que el resto del grupo. Se le evitará al paciente las marchas prolongadas y permanecer parado durante tiempos prolongados.

II COMO TRATAR LAS HEMORRAGIAS

Toda hemorragia es un hemofílico puede tener consecuencias muy graves, por lo que el tratamiento deberá hacerse de inmediato bajo la dirección de un médico:

1.- Hemorragias articulares.

Este tipo de hemorragias trae como consecuencia pérdida de la actividad de la articulación

afectada y se le reconoce por estar inflamada la articulación. Cuando las hemorragias se repiten puede presentarse invalidez. Los datos de la articulación se disminuyen cuando al producirse se inmoviliza por medio de un entablillado o cabrestillo se le aplica una venda elástica y se le pone una bolsa de hielo sobre la hinchazón.

2.- Grandes moretones o hematomas.

Están formados por hemorragias cuantiosas por debajo de la piel o dentro de los músculos y pueden hacer que el paciente se ponga muy pálido sudoroso que le falte el aire y se canse fácilmente. El sitio del hematoma se verá inflamado.

Cuando un hematoma continúa creciendo a pesar de que le hayan puesto bolsa de hielo y vendaje habrá que llevar al paciente al hospital para que lo traten los médicos. Cuando el hematoma esté en el cuello, la boca o el brazo habrá que llevar de inmediato al hemofílico al hospital ya que puede peligrar su vida o tener consecuencias graves. Todos los hematomas de los brazos y las piernas deberán inmovilizarse.

3.- Hemorragias nasales.

Cuando haya sangrado por las fosas nasales el paciente deberá sonarse para hacer salir todos los coágulos y que queden limpias las fosas nasales, colocando suavemente sin lastimarse una esponja de fibrina embebida en trombina. En caso de que con maniobra no se pare el sangrado el paciente deberá presentarse en el hospital para su atención.

4.- Hemorragias bucales.

En caso de hemorragia en las encías el paciente hará presión por sí mismo sobre el sitio sangrante (de preferencia con esponja de fibrina humedecida en trombina) durante un tiempo aproximado de 15 a 20 minutos al cabo de los cuales retirarán la presión y observará cuidadosamente para ver si se reinstala el sangrado, en caso de que vuelva a sangrar deberá presentarse en el hospital.

Todas las heridas de lengua, frenillo, mejillas o labios deberán ser tratados en el hospital, ya que son difíciles de parar el sangrado por no poderse hacer una buena presión sostenida en dichos sitios.

5.- Heridas de la piel.

En toda herida de la piel se evitarán siempre hechos:

- a) No permitirse que se suture alguna herida que presente un hemofílico.
- b) No permita que cautericen alguna herida en estos mismos pacientes, con nitrato de plata o electricidad.

Lo que hay que hacer, es lavar cuidadosamente la herida con agua hervida y jabón y colocar una pieza de tela recién planchada sobre la herida, hacer presión y trasladar al paciente al hospital. Si tiene a la mano esponja de fibrina y trombina, humedezca la fibrina con la trombina y colóquela debajo de la pieza de tela recién planchada, haga-

presión y lleve al paciente al hospital.

También es de utilidad aplicar vendaje compresivo cuando la herida es en alguno de los miembros poniéndole a la esponja de fibrina, además de la trombina, solución de adrenalina al 1:1000 y colocando la venda no muy apretada.

En todo tipo de cortadas al paciente deberá ser llevado al hospital.

6.- Sangrado en la orina. (Hematuria):

Cuando un hemofílico tiene sangrado en la orina deberá ser llevado al hospital siempre que este accidente se pueda prolongar muchos días y puede producir anemia importante en el paciente.

XVI CONCLUSIONES

- 1.- La coagulación es uno de los fenómenos más importantes para el mantenimiento de la función vital del hombre. Cuando hay una extravasación se forma un coágulo sanguíneo que detiene la hemorragia.
- 2.- Los pacientes hemofílicos tienen alterado uno de los mecanismos de la hemostasia, a saber, - la coagulación sanguínea por la deficiencia de los factores VIII, IX, XI.
- 3.- La hemofilia es una enfermedad genética incurable. El promedio de vida en los hemofílicos es bastante corto por el peligro que significa para ellos cualquier traumatismo.
- 4.- El correcto manejo del hemofílico se logra haciéndolo desde diferentes puntos de vista y no unilateralmente para lograr una mayor sobrevivida y una mejor adaptación del niño al medio ambiente.
- 5.- Los pacientes con hemofilia que van por primera vez con el Cirujano Dentista siempre se les deberá hacer una historia clínica completa y detallada, teniendo en cuenta que la boca es la representación de muchas enfermedades que apenas empiezan a aparecer o un síntoma por el que se diagnostique un padecimiento que tenga tiempo de haber evolucionado por diferentes causas.
- 6.- La consulta con el Cirujano Dentista debe ser-

con mayor frecuencia que la de un niño normal, para evitar la formación de caries por las complicaciones que acarrearán las extracciones de piezas dentarias o también para la colocación de placas de contención durante la oxfoliación dentaria.

- 7.- Los enfermos que padezcan hemofilia y se les tenga que hacer una intervención quirúrgica o una extracción dental, deberán ser siempre sometidos a un tratamiento preoperatorio y estar siempre en contacto con el Hematólogo - - quien nos informará la gravedad del paciente.
- 8.- La gravedad del paciente hemofílico se obtiene por medio de pruebas de laboratorio pudiendo ser, grave, moderada o ligera.
- 9.- Se tratará de que la intervención quirúrgica sea lo menos traumática posible y que se lleve a cabo en un hospital para el mejor manejo integral de estos pacientes.
- 10.- El Cirujano Dentista debe decir a los pacientes, la necesidad que tienen de la cavidad bucal, no sólo en el aspecto estético, sino también funcional.
- 11.- El Cirujano Dentista debe recomendar a los pacientes un buen cepillado dental y sobre todo prevenirlos contra enfermedades infecciosas.
- 12.- Cada paciente hemofílico debe llevar al igual que el diabético una tarjeta o medalla de - - identificación, en donde se especifiquen su -

enfermedad, grupo sanguíneo, Rh, si ha presen
tado reacciones de hipersensibilidad al plas-
ma, etc.

XVII BIBLIOGRAFIA

- 1.- Aguilar, M. R.: El Banco de Sangre. La Prensa-Médica Mexicana. Segunda Ed. 157, 161, 199, - 202, 208-210, 218-22. México 1963.
- 2.- Aledort, M. L.: Recent Advances in Hemophilia. Annals of the New York Academy of Science. New York. 240: 257-276, 1975.
- 3.- Burket, W. L.: Medicina Bucal. Interamericana. Sexta Ed. 121-124. México, 1973.
- 4.- Cecil, L. R.: Textbook of Medicine. W. D. Saunders. Décima Segunda Ed. 1130-1133. Philadelphia. 1971.
- 5.- Corrigan, J. J.: Oral Bleeding in Hemophilia: Treatment with Epsilon Aminocaproic acid and replacement therapy, Journal of Pediatrics. - 80:(1): 124-128, January, 1972.
- 6.- Gorlin, J. R.: Goldman, M. H.: Patología Oral de Thoma. Salvat. 1014-1016. Barcelona, 1973.
- 7.- Green, D.: Hemofilia. Medicina de post-grado. - 11:(10): 8-14. Octubre 1974.
- 8.- Green, D.: Smith, J.N.: Conceptos Terapéuticos Modernos. Clínica Médica. 105-115. Enero, 1972.
- 9.- Ham, V. Arthur: Tratado de Histología. Ed. Interamericana. 1975.

- 10.- Harrison, R.T.: Medicina Interna. La Prensa - Médica Mexicana. Segunda Ed. 208-218, 1188- - 1191. México, 1962.
- 11.- Houssay, A. B.: Fisiología Humana. El Ateneo. Cuarta Ed. 63-75. Buenos Aires, 1969.
- 12.- Lewis, B.: Dental Care for the Hemophiliac.-- J.A.D.A. 87: 1411-1415, December, 1973.
- 13.- Litchfield.: Intravenous sedation in Pedodontia. Journal of the Australian society for - the advancement of anaesthesia and sedation - in dentistry. 4:(2). 16-17. August, 1975.
- 14.- Lucas, N. O.: Hemofilia y otros transtornos - Hemorrágicos. Clínicas Odontológicas de Norteamerica. 63-75. Enero, 1975.
- 15.- Martínez Megallon, M.; Ortega, Blanco, F.; Gago, de Luis, J.; Jover, Sagarra, S.; Martín,-Villar.: New Looks in the treatment of hemo-philia a patients with specific factor VIII - inhibitors (author's transl). Sangre (Barcelona) vol. 23, num. 1. pág. 47-63. 1978.
- 16.- Mc. Donald, E.R.: Odontología para el niño y el adolescente. Mundi. 407-409, 478. Buenos - Aires, 1971.
- 18.- Monto, W. R.: Oral manifestations of hematological disorders. Journal of Dental Medicine.- 47-51. April, 1957.

- 19.- Nakai, R. T.; Peterson, C. J.; Law, B. D.; Currrent concepts in the management of the hemophilic pedodontic patient. Journal of Dentistry for children. 361-366. Sep-Oct, 1974.
- 20.- Navarrete, F.: Estudio de cincuenta hemofílicos con problemas odontológicos. Revista - - A.D.M. 27:(5). 413-421. Sept-Oct. 1970.
- 21.- Navarrete, F.: Reimplante Dentario como hemostático en hemofílicos. Revista A.D.M. 27:(6). 505-508. Nov.-Dic. 1970.
- 22.- Nelson, E. W.: Textbook of Pediatrics. W. B.-Saunders, Co. Novena Ed. 1070-1083. Philadelphia, 1969.
- 23.- Porter, W. J.: Clinical Managemente for hemophiliacs. North Caroline. 18-21. Aug., 1966.
- 24.- Praxis Médica Clínica y terapéutica.: Latinoamericana Vol. III. 3.190-3.200. Mónaco, 1960.
- 25.- Rayne, J.: Multiple dental Extractions in patients with severe hemophilia. Journal of - - Oral Surgery. 26. June, 1968.
- 26.- Smith, H. C.: Hematología Pediátrica. Salvat. 603-628.
- 27.- Stewart, J. D.: A Dental Service of children with bleeding disorders. British Dental Journal. 544-548. December, 1965.

- 28.- Sullivan: Hipnosis. Journal of the Australian Society for the advancement of anaesthesia - and sedation in dentistry. 4:(2). 4-5. August, 1975.
- 29.- Thompson, J. S.; Thompson, N. W.: Genética Médica. Salvat 5-6, 48-59, 132. Barcelona, 1968.
- 30.- Tiecke, W. R.; Stuteville, H. D.; Calandra, - C. J.: Fisiopatología bucal. Interamericana.- 112-114. México, 1960.
- 31.- Villaseñor, B. J.: Hematología Clínica. Librería de Medicina. Cuarta Ed. 325-331. México,- 1973.
- 32.- Walsh N. Peter. The Therapeutic role of epsilon-long-aminocaproic acid (eaca) for dental Extractions Hemophiliacs. Annals New York Academy of Sciences. pág. 267-276.
- 33.- Westine, R. J.: Hemophilia and the dentist. - Journal of the Florida State Dental Society.- 38:(2). 14-21. May. 1967.
- 34.- Worner, H.: Oral Surgical Interventions in hemophiliacs. Oral surgery. 9: 192. Sep. 1974.
- 35.- Wintrobe, M. M.: Clinical Hematology, Lea and Febiger, Sixth Ed 935-956. Philadelphia, - - 1967.
- 36.- Zegarelli, V. E.: Diagnóstico en Patología - Oral. Salvat. 545-547. Barcelona, 1972.

- 37.- Bruce E Evans., Aledort Louis M.; Hemophilia and dental treatment. Journal American Dental Association. Vol- 96 num. 5, Págs. 827-34. - May 78.