



Universidad Nacional Autónoma de México

**ESCUELA NACIONAL DE ESTUDIOS PROFESIONALES
IZTACALA - U. N. A. M.**

EL PACIENTE HEMOFILICO EN CIRUGIA DENTAL

T E S I S

**QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
CIRUJANO DENTISTA
P R E S E N T A
MARIA ENRIQUETA MORI OLMOS**

SAN JUAN IZTACALA, MEXICO

1980



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

CAPITULO I**INTRODUCCION**

La hemofilia, enfermedad hereditaria consecuencia de la deficiencia existente en los Factores de coagulación sanguínea, constituye una causa considerable de morbilidad y mortalidad en todo el mundo.

La deficiencia de Factor de coagulación VIII (globulina o Factor antihemofílico GAH, FAH) y del Factor IX (Factor Christmas, componente tromboplastínico del plasma CTP) ocurre casi exclusivamente en individuos del sexo masculino, mientras que la deficiencia del Factor XI (antecedente tromboplastínico del plasma ATP) se presenta tanto en varones como en mujeres, y habitualmente es menos severa que la anterior.

La historia revela que desde hace siglos ya existía ésta forma de diátesis hemorrágica, la cual algunas veces es grave y en ocasiones puede provocar la muerte.

El Dr. John.C. Otto. aportó datos claros y precisos referentes a ésta enfermedad, pero fué Nasse quien en 1820 formuló la ley de transmisión de la hemofilia. A partir de estos grandes personajes otros autores han publicado estudios muy valiosos, los cuales han ayudado al descubrimiento y conocimiento de nuevas técnicas de la

boratorio y tratamientos que son empleados en enfermos hemofílicos
La hemofilia es una anomalía constitucional de la coagulación san_
guinea que depende de la transmisión hereditaria, siendo un proble_
ma que se puede presentar ante el Odontologo. Este debe actuar con
seguridad, precaución y rapidez, sin omitir ningún recurso clíni_
co ni de laboratorio que le permita hacer un diagnóstico correcto.

CAPITULO II

COAGULACION DE LA SANGRE

La sangre se define en función de sus características más sobresalientes, como el tejido de color rojo, con substancia intercelular líquida, espontáneamente coagulable al ser extravasada y que se encuentra en movimiento constante en el interior del aparato circulatorio.

Como ya se sabe, está compuesta de dos partes, el plasma, porción líquida de color amarillento y los elementos figurados constituidos por tres tipos principales, que son: los eritrocitos, los leucocitos y las plaquetas. El plasma tiene entre sus componentes una proteína especial llamada fibrinógeno, que al coagularse se transforma en fibrina, englobando los elementos figurados, separándose con el tiempo un líquido amarillento que es el suero sanguíneo.

Ocasionalmente aparecen en el plasma unos corpúsculos que le imparten turbidez esto sucede después de las comidas ricas en grasas y esos corpúsculos que son pequeñas gotitas de grasa reciben el nombre de hemocoinas, estas

pareciendo después de algún tiempo, para volver a quedar el plasma trans
parente.

Caracteres Generales de la Sangre.

COLOR: El color rojo de la sangre es una de sus características principa
les y particulares, el color es dado por los eritrocitos, a pesar de que
vistos al microscopio se ven de color amarillo.

El rojo de la sangre arterial es de color más intenso que el de la sangre
venosa, lo que es atribuido a su mayor contenido de oxígeno en la sangre
arterial, mientras que en la vena existe relativamente un mayor concen
trado de bixido de carbono.

Sin embargo, una vez extraída y mezclada con anticoagulantes, resultaría
difícil poder asegurar, basándose en el color, si se trata de sangre veno
sa o arterial, pues además de la influencia del anticoagulante empleado
otros factores entran en juego, modificando el color de la sangre, entre
estos factores el más notable es el grado de agitación de la muestra.

El color de la sangre puede llegar a modificarse en forma apreciable en

en algunos estados especiales, por ejemplo: un color rojo brillante más claro que el común, que se observa en casos de envenenamiento con monóxido de carbono o con cianuros, en cambio la intoxicación con oxidantes imparten un color chocolate a la sangre, como es el caso de intoxicación con cloratos.

En leucemias avanzadas se llega a apreciar una tendencia a un color rojo blanquecino lechoso por la abundancia de leucocitos, en anemias graves la intensidad del rojo disminuye, haciéndose notable que una sangre en esas condiciones tinte menos las paredes del tubo de ensayo y sobre todo, la espuma que se observa es notablemente pálida.

El fenómeno de la coagulabilidad llamó la atención del hombre desde un principio, ahora se considera como una de las manifestaciones del papel definitivo de la sangre, evitando contaminaciones de las porciones lesionadas y favoreciendo la cicatrización.

La complejidad e importancia de este proceso así como el interés de los estudios en relación con él, se realizan en el laboratorio de análisis clí-

nicos.

VOLUMEN: En un adulto normal se considera que la tercera parte del peso corporal esta representada por sangre, o en otras palabras aproximadamente un 30 %.

En una persona adulta de complexión regular se puede calcular que tiene un total de cinco litros, de los cuales el 60 % son plasma o sea tres litros, y el resto elementos figurados, del 40 % son sensiblemente 5 % de plasma, o sea 50 ml. de plasma por cada kilogramo de peso corporal.

OLOR: Suigenaris o caracteristico, que se debe a ácidos grasos volátiles, pudiéndose intensificar por la adición de ácido sulfúrico por favorecer el desprendimiento de esos ácidos.

DENSIDAD: Es aproximadamente de 1060, la del plasma es de 1026 y la de los eritrocitos 1090.

ELEMENTOS FIGURADOS: Constituyen alrededor del 40% y es lo que se conoce con el nombre de " Hematocrito ".

PH: Es de 7.35 manteniéndose éste dentro de limites muy constantes gracias

a una serie de amortiguadores, existentes dentro del mismo torrente circulatorio, más un sistema fisiológico del mantenimiento del PH consistente en la eliminación, transformación, o neutralización de iones ácidos o de iones alcalinos, según los requerimientos de la situación orgánica en un momento dado.

Origen de la Sangre.

Este se conoce con el nombre de "HEMATOPOYESIS" termino que algunos aplican solo a la generación de los elementos figurados y otros además de ellos, al origen de los integrantes químicos de este tejido.

La complejidad química de la sangre induce a un amplio problema sobre el origen de los componentes sanguíneos, pero en líneas generales podemos decir que en última instancia el origen de estas substancias se encuentra en la alimentación y en la respiración, ya sea que alcance el torrente sanguíneo directamente o indirectamente, frecuentemente después de transformaciones profundas o bien síntesis orgánicas.

Globulos Sanguineos.

En la sangre encontramos otros componentes que reciben el nombre de glóbulos rojos y glóbulos blancos.

ERITROCITOS: Tambien llamados glóbulos rojos, difieren de las demás células de la economía, porque han perdido su núcleo, razón por la cual son incapaces de multiplicarse ni antes ni después de entrar en la corriente circulatoria.

Los principales componentes del eritrocito son:

- 1).- Membrana celular delgada.
- 2).- Solución viscosa de hemoglobina, en concentración aproximada de 33 % en el interior. Además de la hemoglobina hay pequeñas cantidades de otras sustancias, algunas de éstas son proteínas y líquidos que constituyen las estructuras de las células, como membrana o armazón interna, otras son enzimas, minerales y sustancias secundarias importantes para el metabolismo interno.

La función principal de los eritrocitos es transportar oxígeno de los pulmones

mones a los tejidos. El oxígeno se difunde por la membrana pulmonar a la sangre, después atraviesa la membrana celular para combinarse con la hemoglobina que contienen los eritrocitos.

Cuando los hematíes llegan a los capilares tisulares, ocurre lo contrario la hemoglobina pone en libertad el oxígeno que se difunde hacia los tejidos.

En algunos animales inferiores la hemoglobina circula en la sangre y no en el interior de los eritrocitos, en algunos mamíferos (incluyendo al hombre) la molécula de hemoglobina es suficientemente pequeña, de modo que cuando escapa del glóbulo rojo sale también a través de los capilares. Por lo tanto la función de la membrana eritrocítica es mantener la hemoglobina en circulación pues mientras permanece dentro de la célula no puede difundirse por la membrana capilar.

En el feto los eritrocitos se forman en los siguientes sitios:

- 1).- Saco vitelino
- 2).- Hígado

3).- Bazo

4).- Médula Osea.

En el recién nacido, la eritrogénesis sólo ocurre en la médula ósea, además la médula de los huesos membranosos (cráneo, vertebras, costillas, iliacos y esternon) producen más células que los huesos largos.

Los eritrocitos siguen formándose en los huesos membranosos durante toda la vida, en cambio , se elaboran en la diáfesis de los huesos largos sólo antes de la adolescencia. Así mismo, es patente que la eritrogénesis en todos los huesos disminuye con la edad, en consecuencia también baja el número de eritrocitos en la circulación.

El número normal de hematies en cada milímetro cúbico de sangre es algo mayor de 5 000 000 en el varón y algo menor de esta cifra en la mujer, el porcentaje de la sangre constituido por eritrocitos se llama hematocrito su valor normal es de 45 %. El Hematocrito puede estimarse centrifugando la sangre en un tubo graduado.

LEUCOCITOS: Se llaman glóbulos blancos porque no están teñidos por la

hemoglobina, los leucocitos se dividen en neutrofilos, eosinófilos y basófilos.

Los leucocitos tienen diversas funciones, la más importante es proteger al cuerpo contra la invasión de microorganismos patógenos.

LEUCOPOYESIS: En la médula ósea junto con los eritrocitos se forma la mayor parte de los leucocitos que incluyen neutrofilos, eosinófilos y plaquetas. Todos ellos provienen del mieloblasto, esta célula durante toda la vida sigue dividiéndose y produciendo los distintos tipos de leucocitos.

Al observar la médula ósea en el microscopio parece que produce el mismo número de leucocitos y eritrocitos, por ello es difícil explicar la causa de que el número de leucocitos en circulación sea muy pequeño comparado con el número de eritrocitos.

Sin embargo los leucocitos a diferencia de los hematíes, pueden abandonar la circulación atravesando los pequeños poros de los capilares y llegar así a los espacios tisulares. Los glóbulos blancos rara vez persisten en la circulación o en los tejidos más de unas horas o pocos días, pues al

desempeñar su función de proteger al organismo contra las enfermedades suelen ser destruidos.

Quizas esto explique que el número de leucocitos en circulación sea mede_ rado.

LAS PLAQUETAS: Frecuentemente son consideradas como glóbulos blancos, se producen en la médula ósea de la siguiente forma:

La médula produce células voluminosas, frágiles, denominadas megacarioci_ tos, cuando maduran súbitamente se rompen en muchos fragmentos diminutos que se convierten en plaquetas.

En relación con los leucocitos las plaquetas tienen un diámetro de una séptima parte aproximadamente. Las plaquetas son muy importantes para la coagulación de la sangre y no guardan relación específica con los demás leucocitos.

Los linfocitos y los monocitos son producidos en el tejido linfoide de to_ da la economía de la médula ósea. Casi todo el tejido linfoide está en los ganglios linfáticos que filtran la linfa que fluye por los vasos lin_

fáticos, también hay tejido linfóide abundante en bazo, timo y submucosa de aparatos digestivo y respiratorio. Cuando el tejido linfóide ha formado linfocitos se vacían en los vasos linfáticos y llegan a la circulación junto con la linfa.

NEUTROFILOS: Son los leucocitos más importantes en la protección orgánica contra la invasión aguda por bacterias. Tienen aproximadamente 12 micras de diámetro y pueden atravesar con rapidez los poros de los capilares por el fenómeno de diapedesis, al llegar a los espacios tisulares atacan a casi todo agente que pueda estar causando daño.

CUANTIFICACION:

Leucocitos o glóbulos blancos, en el hombre normalmente existen de 5,000 a 1,000 por ml. de sangre.

Eritrocitos o glóbulos rojos, el promedio normal de la cuenta de eritrocitos es de 5 a 4 millones por ml. en los hombres y de 4 a 3 millones por ml. en las mujeres.

Cada eritrocito contiene de 29 mg. de hemoglobina aproximadamente.

Plaquetas, las plaquetas que se encuentran en la sangre circulante se calculan en un número de 250,000 a 350,000 por ml.

Distribución de la sangre en el cuerpo.

Es patente que aproximadamente tres cuartas partes de la sangre están en la circulación mayor y una cuarta parte se encuentra en el circuito menor y en el corazón, la sangre contenida por las venas es proporcionalmente mayor a la contenida en las arterias.

Por ejemplo: Las arterias del circuito mayor sólo contienen aproximadamente el 13 % de la sangre, mientras que las venas, vénulas y senos venosos contienen aproximadamente el 50 % de la sangre, las arteriolas y los capilares, a pesar de su gran importancia para la circulación contienen un porcentaje pequeño de sangre.

Cuando el volumen sanguíneo total disminuye y los vasos no se llenan adecuadamente, la sangre no puede circular normalmente por los tejidos, por ello es importante un suministro adicional de sangre.

El sistema venoso considerado globalmente actuó como reservorio sanguíneo pues las venas poseen una cualidad plásticas en virtud de la cual las paredes pueden dilatarse y contraerse en respuesta al volumen de sangre disponible en la circulación.

Asimismo las venas son inervadas por el sistema simpático por lo cual, si los tejidos comienzan a sufrir por insuficiencia circulatoria ocurren reflejos nerviosos, haciendo que lleguen muchos impulsos simpáticos a las venas, estas se contraen y la sangre se desplaza al corazón y otros vasos. La contractibilidad y la distensibilidad del sistema venoso protegen a la circulación contra el efecto perjudicial de la hemorragia.

Ciertas partes del sistema venoso tienen especial importancia como reservorios sanguíneos. En primer lugar las venas de grueso calibre del abdomen son particularmente distensibles y por ello normalmente contienen gran volumen de sangre, sin embargo pueden contraerse cuando se necesita sangre en otro lugar de la circulación.

En segundo lugar, los senos venosos hepáticos pueden dilatarse y contraer

se mucho, por ello en ciertas circunstancias el hígado contiene hasta li
tre y medio de sangre y en otras ocasiones sólo algunos centenares de mil
litros.

En tercer lugar el bazo normalmente contiene 200 ml. de sangre poco más o
menos pero puede mantener hasta 1,000 ml. o contraerse y disponer sólo de
50 ml.

Los plexos venosos cutáneos son otro reservorio sanguíneo importante, nor_
malmente la sangre que contienen se utiliza para regular la temperatura
corporal, cuanto más rápidamente fluya la sangre mayor será la pérdida de
calor. Sin embargo cuando los órganos vitales necesitan sangre adicional el
sistema nervioso simpático puede contraer intensamente los plexos venosos
cutáneos y trasladar la sangre almacenada a la circulación principal.

Los vasos pulmonares son un quinto reservorio sanguíneo, aproximadamente
12% de la sangre está normalmente en el circuito pulmonar y gran parte de
ella puede trasladarse a otros sitios de la circulación sin perjudicar la
función pulmonar, debido a esto los pulmones son un reservorio sanguíneo
importante.

Resumen Histórico sobre el Conocimiento de la Coagulación.

Desde los mismos orígenes del hombre éste se ha preocupado por la detención de las hemorragias, al darse cuenta que éstas ponen en peligro la vida, por tal motivo desde los tiempos más primitivos se practican formas más elementales de hemostasia. Con el paso del tiempo estas formas han evolucionado y cada día se perfeccionan más debido al interés creado por la necesidad.

Esto ha hecho que los científicos, desde los primeros tiempos hasta nuestros días hayan mantenido un interés constante por el estudio de la coagulación y la hemostasia.

A continuación se exponen a grandes rasgos los hechos más importantes de estos estudios.

ERA PRECLASICA: Comprendida de 1666 a 1904

Malpighi (1666) obtiene las tramas de fibrina después de lavar el coágulo.

Petit. (1731) la hemorragia se detiene por la formación de coágulos y

parte de éste se encuentra en la sangre, el coágulo se fija de manera de tapón en la parte interna de la vena.

Morand (1736) dice que una arteria puede sufrir una contracción longitudinal dando como resultado una corrugación o doblez que hace que disminuya la luz del vaso.

Hewson (1772) desarrolla los primeros métodos para hacer la sangre incoagulable y establece que los factores de la coagulación son extracelulares.

Jones (1805) da una nueva teoría en la que hace recordar a los dos anteriores.

Buchana (1845) descubre la trombina.

Denys (1859) descubre el fibrinógeno.

Schmidt (1872) la trombina es formada por un precursor (la protrombina)

Hayem (1878) descubre las plaquetas y su aglutinabilidad y afirma que reaccionan con el fibrinógeno.

Hammarston (1879) establece que necesita la trombina para coagular al fibrinógeno.

Arthus y Pages (1890) establece la necesidad del calcio.

ERA CLASICA:

Se comeca así al período de tiempo comprendido entre 1904 y 1934 y es iniciado con el trabajo de Morawitz, Fuld y Spiro quienes en 1904 dan a conocer la teoría de la coagulación, culminando sus trabajos realizados hasta esa fecha.

Teoría de Morawitz, Fuld y Spiro: La protombina en presencia de tromboquinasa e iones de calcio genera trombina, ésta actúa sobre el fibrinógeno convirtiéndolo en fibrina.

TROMBOQUINASA

PROTROMBINA ————— TROMBINA

IONES DE CALCIO

TROMBINA

FIBRINOGENO ————— FIBRINA

En el mismo año en que Morawitz da a conocer su teoría, Dan descubre la vitamina K₁

Duke en 1910 introduce el tiempo de sangrado.

Hustin, Abote y Lewisohn en 1915 introducen el citrato de sodio como anticuagulante e inician las transfusiones.

Al año siguiente Mc Lean descubre la heparina.

Magnus en 1923, demuestra que una arteria ante un trauma puede sufrir una contracción tan intensa que puede cerrar la luz del vaso y detener totalmente el fluido sanguíneo, y de esta manera , 20 años después de haber lanzado la teoría clásica de la coagulación Morawitz, pone en duda, que el procaso de la coagulación sea el principal factor para producir la hemostasia.

ERA DE LA PROTROMBINA:

Esta era comprende de 1934 a 1943 y es llamada así por la importancia que se le dio a la protrombina en el proceso de la coagulación.

Durante esta época Warner, Brinkhous y Smith estiman la actividad de la protrombina en sangre.

Quik, Stanley-Brown y Bancroft observaron que la disminución de la protrombina en pacientes ictericos producía sangrados, Quik establece que la falta de absorción de vitamina K por ictericias obstructivas produce sangrados.

Link aisla el dicumarol del trébol dulce.

En el Instituto de Karelinska de Estocolmo Suecia, se logra la preparación de la heparina pura.

ERA DE LOS FACTORES:

Esta se inicia en 1943 con el descubrimiento del Factor V por Owren.

NOMENCLATURA INTERNACIONAL DE LOS FACTORES DE COAGULACION

Los factores de coagulación que hasta el momento se han admitido, son los expresados con números romanos por el INTERNATIONAL COMMITTEE FOR NOMENCLATURE OF BLOOD CLOTTING FACTORS.

NOMENCLATURA NUMERICA

OTROS NOMBRES

Factor I

Fibrinógeno.

Factor II

Protrombina.

Factor III

Tromboplastina histica.

Factor IV

Calcio.

Factor V

Proscalerina, globulina Ac
plasmática, factor lábil.

(I)

Factor VII

proconvertina, factor estable
SPCA.

NOMENCLATURA NUMERICA

Factor VIII

Factor IX

Factor X

Factor XI

Factor XII

Factor XIII

Factor Plaquetario 4

OTROS NOMBRES

Globulina antihemofílica (AHG)

Factor antihemofílico (AHF) ,

Factor antihemofílico A.

Componente tromboplastínico del plasma (PTG), factor Christmas, factor antihemofílico B.

Factor de Stuart-Prower.

Antecedentes tromboplastínico del plasma (PTA).

Factor Hageman (HF).

Factor estabilizante de la fibrina. fibrinasa, factor Laki-Lorand.

Actividad antiheparínica de las plaquetas.

NOMENCLATURA NUMERICA

OTROS NOMBRES

Factor Plaquetario 3

Actividad coagulante de los fos
folípidos plaquetarios.

(I) Se omitió el Factor VI porque se había utilizado en una nomenclatu
ra anterior para el activador de la protrombina.

MECANISMO DE COAGULACION DE LA SANGRE

La fisiología de la hemostasia es compleja y no completamente comprendida. Un mecanismo de coagulación normal, función y número de plaquetas adecuados, mecanismo fibrinolítico normal y una apropiada respuesta vascular, es todo lo que se necesita para asegurar que la sangre permanezca fluida dentro de la circulación y que no se producirá una hemorragia excesiva, espontánea o como una respuesta a un trauma.

Los distintos aspectos de la hemostasia pueden ser examinados en el laboratorio, más o menos separadamente uno de otro, pero en la persona sana hay una íntima correlación entre estas funciones por lo que el trastorno de una de ellas puede producir cambios en las demás.

El mecanismo puede ser afectado a causa de:

- 1).- Déficit congénito o adquirido de factores de coagulación.
- 2).- Presencia en la circulación de inhibidores que destruyan o interfieran la acción de los factores de coagulación.

3).- Actividad Fibrinolítica aumentada.

4).- Déficit o disminución de las plaquetas.

5).- Coagulación intravascular consecutiva a la entrada en la circulación de sustancias procuagulantes.

No obstante en el mismo paciente pueden producirse, a la vez combinaciones de dos o más de estos defectos.

El estudio del mecanismo hemostático es necesario en las siguientes circunstancias.

1).- En los pacientes que han de ser sometidos a una intervención quirúrgica, en los cuales la historia propia o familiar, la naturaleza de su proceso o el tipo de investigación sugieren la posibilidad de presentación de hemorragias anormales.

Ejemplo: Los pacientes que tienen en su haber una historia de hemorragias anormales después de un trauma o cirugía, enfermos que tienen familiares con trastornos de hemostasia o que pueden haber heredado la misma anomalía, pacientes con enfermedad renal o hepática

a los que se tiene que practicar biopsias y enfermos sometidos a cirugía cardíaca.

2).- Diagnóstico de la naturaleza del defecto en enfermos con trastornos de hemostasia.

En general hay dos etapas en la investigación de un enfermo de este tipo; a) el establecimiento de la presencia de una anomalía y b) la definición y quizás la determinación cuantitativa de esa anomalía.

La primera etapa del diagnóstico se puede establecer normalmente por medio de pruebas de orientación, mientras que la segunda etapa necesita de pruebas más específicas y normalmente más largas.

3).- Control de laboratorio en enfermos que reciben terapéutica anticuagulante.

Los anticuagulantes para su uso clínico comprenden a) anticuagulantes orales, derivados de la cumarina e indanediona, b) los derivados de la heparina y c) activadores del mecanismo fibrinolítico.

Cada grupo requiere un diferente tipo de prueba de laboratorio para

determinar el grado de hipocuagulabilidad.

4).- Control de laboratorio en la terapéutica de pacientes con trastornos de hemostasis.

Lo deseado es corregir el defecto hemostático reemplazando el factor deficitario y manteniendo la corrección durante un período de algunos días, las determinaciones cuantitativas de factores de coagulación son normalmente necesarias para este tipo de control.

La hemostasia es un proceso necesario para determinar el sangrado después de la lesión de un vaso. En la hemostasia fisiológica el primer efecto en la rotura de un vaso, es una contracción rápida tanto por un reflejo nervioso de tipo axónico como, por la secreción de sustancias vasoconstrictoras, especialmente las que contienen las plaquetas.

El vaso lesionado se contrae y éste hecho lleva consigo una disminución de la velocidad de la corriente sanguínea, con lo cual las plaquetas que normalmente circulan por el centro del vaso se sitúan ahora en la periferia del mismo, inmediatamente después de ésta fase puramente vascular las

plaquetas actúan mecánicamente al adherirse a los tejidos destruidos, puede ser por un cambio en su carga de su superficie o de la absorción de una película proteínica posiblemente de fibrina. Posteriormente las plaquetas se agregan entre sí, lo cual es un fenómeno reversible en donde la principal fuente de energía es el ADP (adenosín difosfato) que se forma en las mismas plaquetas y en el endotelio vascular lesionado.

El siguiente paso es la agregación irreversible (metamorfosis viscosa) que requiere la existencia de cantidades pequeñas de trombina.

En lo anterior se puede observar que las plaquetas desempeñan un papel central en la hemostasis, los fosfolípidos plaquetarios (factor plaquetario) tiene un papel fundamental en las últimas etapas de la coagulación cuando el Factor V reacciona en la forma activa del Factor X, factor activo que convierte la protrombina en trombina.

La teoría de Mac Farlane acerca de la cascada, explica de mejor modo como reaccionan los factores de coagulación para originar el producto final que es la fibrina.

En el esquema que se muestra en la figura I cada factor se convierte en una forma activa durante el proceso de la coagulación. El factor activado designado por el sufijo 'a' actúa luego como una enzima, para convertir al siguiente factor del esquema en una forma activa.

La reacción comienza por el contacto en una superficie entre la sangre y la pared del tubo de ensayo u otra superficie mojada por agua que causan la activación del Factor XII.

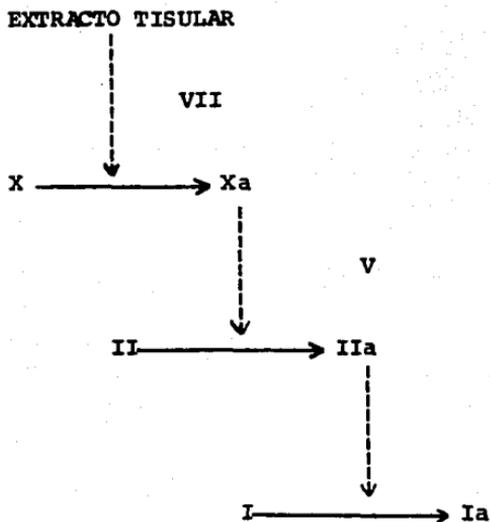
La protrombina activada (Factor II en el esquema de Mac Farlane) se llama normalmente trombina. El último producto polimero de fibrina recibe la acción del Factor XIII para formar fibrina estable, probablemente por un proceso de transamidación. El Factor XII por si mismo existe en la sangre en forma de precursor inactivo y es activado por la trombina en presencia de iones de calcio. Nótese que el Factor VII no desempeña papel alguno en las reacciones que se producen en la sangre nativa que se coagula en el tubo de cristal (mecanismo intrínseco de coagulación).

Este último factor sin embargo está envuelto en la aceleración de la coa__

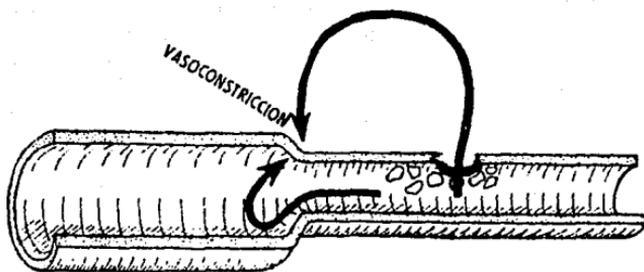
gulación que se produce cuando añade extracto tisular a la sangre (mecanismo extrínseco de coagulación).

El extracto tisular reacciona con el Factor VII y el calcio iónico para dar origen a un producto que activa el Factor X y así cortocircuita las primeras fases de coagulación de la sangre.

FIGURA I

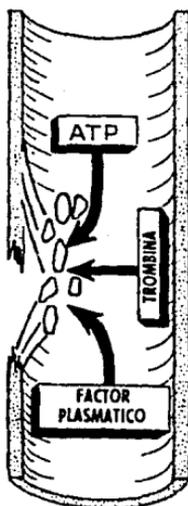


Las líneas continuas representan transformaciones químicas, las líneas discontinuas representan actividad enzimática.

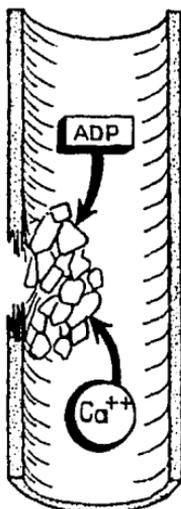


Plaquetas: — formando un «tapón» protector;
— liberando sustancias vasoconstrictoras.

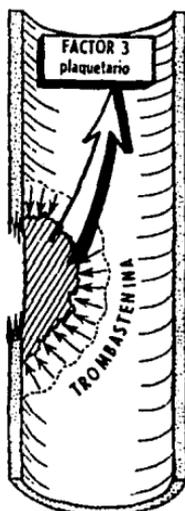
FACTORES VASCULARES



*Adhesión
de las plaquetas.*

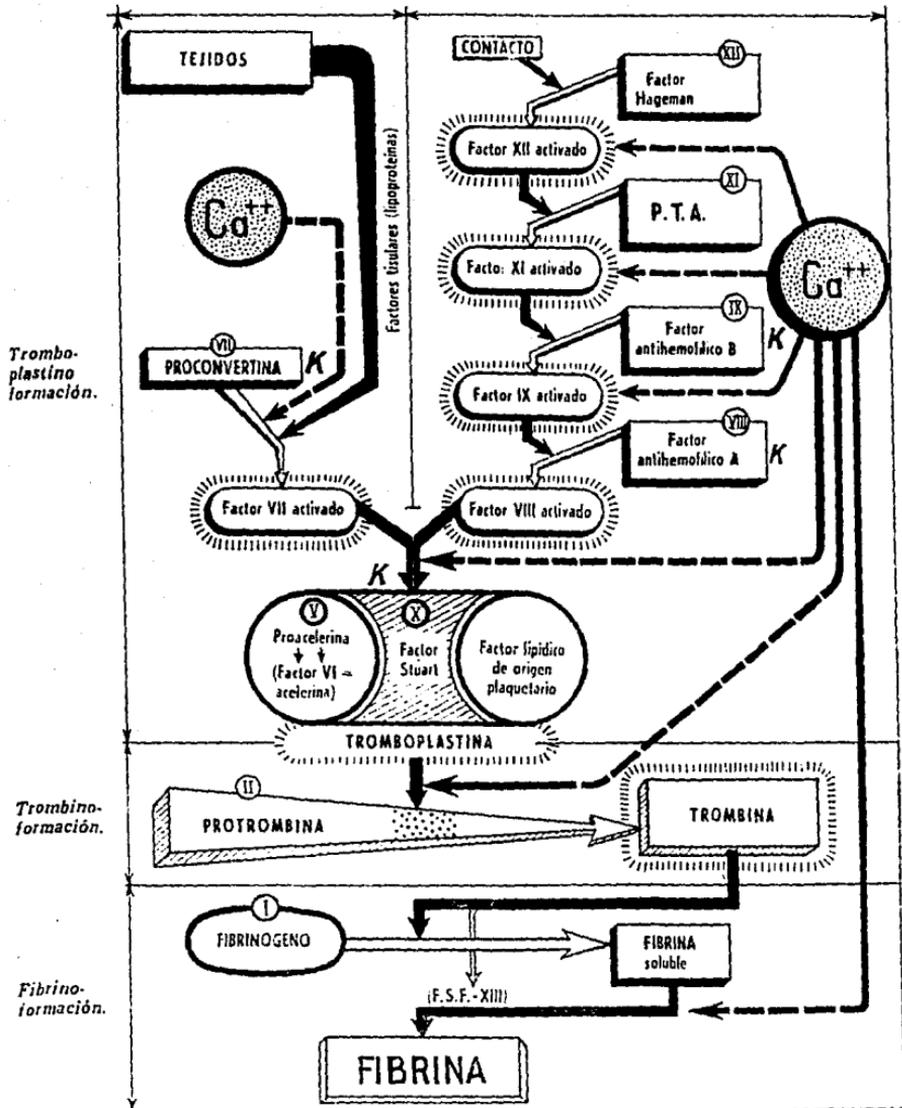


*Agregación
(trombo blanco).*



*Metamorfosis
viscosa
y contracción.*

FACTORES PLAQUETARIOS



CAPITULO III

CLASIFICACION DE LAS ENFERMEDADES HEMOFILICAS

HEMOFILIA CLASICA

El Factor VIII es una glucoproteína con un componente carbohidratado de aproximadamente 15 %. Su verdadero peso molecular es incierto, existen evidencias recientes de que su actividad coagulante reside en una pequeña molécula que se encuentra en el plasma ligada a grandes agregados, tal vez a conjuntos de albuminas. La concentración plasmática del Factor VIII se calcula en $0.12 \frac{\text{mg}}{\text{ml}}$. tanto el Factor VII como el Factor IX son sintetizados por el hígado y existen evidencias de que el Factor VIII se almacena en el bazo.

La vida media del Factor VII es de alrededor de 12 Hrs. Los Factores VIII y IX juegan ambos un papel crítico dentro del mecanismo de la coagulación y la deficiencia de cualquiera de ellos causa un trastorno hemorrágico serio.

Las investigaciones recientes han demostrado que en la mayoría de los pacientes hemofílicos, el defecto que existe en el Factor de coagulación es más bien cualitativo que cuantitativo.

Los estudios bioquímicos e inmunológicos demuestran la existencia de una cantidad normal o supernormal de una proteína coagulante

inactiva.

Este hallazgo forma la base de una importante prueba para la comprobación del estado del portador.

Mientras que en un hombre se encontrarían cantidades equivalentes de Factor VIII inmunológicamente activo, una mujer que sea portadora de la hemofilia clásica tendrá doble cantidad de proteína inmunológicamente reactiva.

Esto se debe a que uno de los cromosomas X, de la persona portadora controla la síntesis exclusivamente de la proteína reactiva inmunológicamente.

Un varón que herede este cromosoma sera un enfermo hemofílico, todos los descendientes del sexo femenino de un hemofílico se volverán portadores.

Lo que sucede en la hemofilia clásica, no es la carencia de Factor antihemofílico en el plasma, sino que hay una variante no funcional de este Factor, dicha anomalía es atribuida a un gene recesivo unido a X .

Manifestaciones Genéticas: La transmisión de la hemofilia se ilustra en los diagramas de la figura 2 y puede resumirse como sigue:

1.- Si un varón hemofílico se casa con una mujer sana.

- a) Todas las hijas son portadoras obligadas.
- b) todos los hijos estan sanos.

2.- Si un varón se casa con una mujer portadora.

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

FIGURA 2

		MUJER SANA		
		X	X	
VARON HEMOFILICO	x^h	x^hx^h	x^hx^h	— Todas las hijas portadoras
	Y	XY	XY	— Todos los hijos sanos
		MUJER PORTADORA		
		x^h	X	
VARON SANO	X	x^hX	XX	— 50% de hijas portadoras
	Y	x^hY	XY	50% de hijos hemofílicos

Aproximadamente dos tercios de los pacientes presentan historia positiva.

Cuando se descubre un nuevo paciente hemofílico, conviene estudiar a los siguientes miembros de su familia en cuanto a las posibilidades de presentar hemofilia.

- 1.- Hermanos varones.
- 2.- Hijos varones de hermanas
- 3.- Hermanos varones de la madre.
- 4.- Hijos varones de las hermanas.

SEUDOHEMOFILIA

Es un tipo de trastorno hemorrágico no trombocitopénico que es familiar y se transmite a ambos sexos, por transmisión hereditaria como carácter dominante unido al sexo.

A diferencia de la hemofilia clásica, la madre o el padre afectados engendran hijos de uno o de otro sexo que muestran tendencias hemorrágicas.

Dentro de las manifestaciones clínicas que presenta la enfermedad de Von Willebrand se encuentra la epistaxis, siendo comunes las hemorragias ginecivales o las de los genitales femeninos, también se puede observar casos de hemorragias gastrointestinales.

Un fenómeno característico de la enfermedad de Von Willebrand es el tiempo de sangrado prolongado, tiempo de protombina normal, anomalía que no suele acompañar a otros trastornos de tipo hemofílico.

Sin embargo es importante antes de establecer un diagnóstico, descartar otras enfermedades que son caracterizadas por el tiempo de sangrado anormal.

Los enfermos que presentan este padecimiento pueden lograr su coagulación al alimentarseles el Factor (PTC) componente de tromboplastina de plasma. Existen datos que pueden alludar a reconocer con facilidad la enfermedad de Von Willerbrand.

1.- Hallazgos Positivos

- a) Historia familiar indicadora de transmisión autosómica dominante.
- b) Tiempo de hemorragia prolongado.
- c) Tiempo de tromboplastina parcial ligeramente prolongado, provocado por descenso moderado en el nivel del Factor VIII (entre 15 y 50 %)

2.- Hallazgos negativos.

- a) Número de plaquetas normal y morfología plaquetaria normal en el frotis hemático.
- b) Emisión normal del Factor plaquetario 3 con ADP (adenosín difosfato) caolín y colágeno.

CAPITULO IV

MANIFESTACIONES DE LAS ENFERMEDADES HEMOFILICAS

SINTOMATOLOGIA

Los casos de enfermedad sin antecedentes no son otra cosa - que una larga transmisión a travez de mujeres conductoras casadas con varones no afectados, además es posible que el problema hemorrágico pueda surgir de nuevo por mutación de las células sexuales de la madre, dando lugar a una nueva generación de familia hemofílica a ésta se le conoce como hemofilia esporádica.

Es importante aclarar el cuadro clínico de la hemofilia, en cuanto a la deficiencia de los Factores VIII y IX, ya que presentan variaciones de severidad en relación directa a la cantidad de Factor deficiente, así se encuentran casos de hemofilia severa con manifestaciones hemorrágicas espontaneas y otras de hemofilia leve que evoluciona sin manifestaciones.

Los estados hemofiloides se diferencian de las púrpuras por los signos clínicos y pruebas de laboratorio.

La hemofilia se caracteriza por la presencia de episodios residuantes de hemorragias, en diversas zonas del organismo. Estas se presentan de modo espontáneo o bien después de pequeñas lesiones, es un sangrado que varia en cantidad y tiempo de duración y éste

puede ser contado en horas o en dias de duraci3n.

La gravedad varía de un paciente a otro, pues las hemorragias pueden ser leves o ogudas dependiendo de las causas que la originen, en los casos más graves el enfermo sangra y se magulla al menor -traumatismo, mientras que en los casos más leves hay pocos sintomas los cuales se ponen de manifiesto cuando las heridas son importantes.

En la exploraci3n física se encuentran equimosis (nunca petequias), hematomas, hemartrosis, artropatias.El hemofílico por lo general presenta una deformida consecutiva a hemartrosis, con mucha frecuencia es la rodilla la que queda incapacitada, otras articulaciones pueden ser dañadas por el proceso.

Ejemplo de ésto son las lesiones sufridas en codos, cadera,hombros y pequeñas articulaciones de las manos y vertebras.

Escasamente se presenta la crisis hematórica produciendo dolor de vejiga o de uno o ambos riñones, pueden ser gradual o súbitamente y suelen persistir de tres a cinco semanas y cuando empieza a disminuir la hemorragia y a formarse coagulos hay dolor que semeja un cólico renal.

La pérdida sanguínea puede ir acompañada de leucocitos polimorfonuclear, como en otros casos de anemia aguda posthemorrágica, las

plaquetas pueden aumentar de número, nunca descienden por debajo de la cifra normal, también se observa un retardo en el tiempo de coagulación y si se presenta anemia dependerá de la gravedad y frecuencia de la hemorragia.

Durante la infancia la tendencia hemorrágica suele manifestarse por la aparición de equimosis o hematomas, muchas veces después de traumatismos tan leves que podrían pasar inadvertidos, a veces se presentan hemorragias en la boca, en particular en el frenillo del labio superior, también suelen ocurrir hemorragias en las articulaciones del maxilar produciéndose anquilosis.

La hemartrosis es la manifestación más frecuente en el niño hemofílico afectando principalmente la rodilla, tobillo y codo, cuando la hemorragia intrarticular se repite en una misma articulación y no es tratada adecuadamente provoca alteraciones irreversibles llamadas artropatias.

Existen pacientes que presentan hematomas enormes, siendo éstos en ocasiones reabsorbibles, pero también pueden persistir dejando masas duras que se calcifican.

Las hemorragias en los muslos a veces causan contracturas y deformidades, sin embargo la hemorragia en tejido laxo por debajo de la lengua en faringe o en el cuello es particularmente peligrosa

porque puede dificultar la deglución u ocluir las vías respiratorias, a causa de los hematomas que comprenden troncos nerviosos y vasos importantes se pueden provocar pérdidas sensoriales o parálisis, disminución del aporte sanguíneo a las regiones del cuerpo que esos vasos irrigen ocasionando inclusive gangrena.

Durante la exfoliación de un diente temporario o la erupción de un diente rara vez se produce hemorragia, en la extracción dentaria sin embargo se puede precipitar una crisis mayor.

La hemorragia profusa puede comenzar algunas ocasiones algunas horas después de la intervención quirúrgica y convertirse en flujo incontenible, es así como en ocasiones se ha descubierto casualmente esta enfermedad, debido a las hemorragias prolongadas post-extracciones dentarias.

Tienen otras zonas frecuentemente de sufrir traumatismos como son; la mucosa labial y nasal provocando gingivorragias y epistaxis.

Vemos que las principales manifestaciones clínicas de hemofilia están relacionadas con episodios frecuentes de sangrado dentro de las articulaciones.

La iniciación aguda de dolor, tumefacción y deficiencia funcional de una articulación en un niño de 2 o 3 años de edad sugiere el diagnóstico, el cual se ve conformado por la aparición de equimo-

sis de que aparentemente no están relacionadas con fenómenos traumáticos, así como por una historia familiar característica de herencia ligada al cromosoma x, si la deficiencia de la actividad coagulante es de grado moderado o severo el tiempo parcial de tromboplastina se encontrara anormalmente prolongado, y esto junto con el hallazgo de un tiempo normal de protrombina indica la presencia de hemofilia.

La naturaleza exacta del defecto deberá confirmarse a través de determinaciones específicas de los factores individuales de la coagulación Factores VIII y IX .

Una deficiencia de la actividad del Factor VIII se observa también en la enfermedad de Von Willebrand sin embargo ésta entidad afecta tanto a varones como a mujeres y está asociada con una deficiencia en las funciones plaquetarias. Esta última anomalía puede ser reconocida por la prolongación del tiempo de sangrado, una retención inadecuada de las plaquetas por columnas de cuentecillas de cristal, así como por la incapacidad del antibiótico rectocetina para inducir la formación de agregados plaquetarios en el plasma rico en plaquetas que presentan estos individuos.

Es interesante que el plasma de los hemofílicos posee la capacidad de corregir las anomalías plaquetarias y de aumentar los nive

les plasmáticos del Factor VIII en los individuos que padecen la enfermedad Von Willebrand.

CAPITULO V

ESTUDIO PREOPERATORIO DEL PACIENTE HEMOFILICO

HISTORIA CLINICA

La historia clínica es un proceso que el médico debe realizar con especial cuidado y atención, sobre todo tratándose de enfermos hemofílicos, el resultado de este estudio dará un diagnóstico para de ahí partir a un pronóstico y poder dar el tratamiento adecuado. La historia clínica consta de tres aspectos fundamentales los cuales son;

- A.- Interrogatorio.
- B.- Exploración Física.
- C.- Exámenes de laboratorio.

A.- El interrogatorio realizado por el médico para valorar la hemostasis deberá ser claro y preciso.

Las preguntas a contestar por el paciente son las siguientes:

- 1.- ¿ Anteriormente el paciente ha presentado hemorragias o equimosis anómalas?.
- 2.- ¿ Sufre síntomas que sugieran un trastorno adquirido capaz de trastornar la hemostasis;

Por ejemplo: hepatopatía crónica, lupus eritematoso generalizado,

uremia, enfermedad maligna hematologica.

- 3.- ¿ Toma el paciente algún farmaco que pudiera perturbar la hemostasis?.
- 4.- ¿ Han presentado hemorragias anormales los demás miembros de la familia?.

Al preguntar a un progenitor acerca de hemorragias importantes en un niño pequeño se investigará específicamente lo siguiente:

- 1.- Hemorragias en el muñón umbilical.
- 2.- Hemorragias tras circuncisión.
- 3.- Hemorragias en cortes de la boca. (los incisivos centrales brotan en la época que un niño aprende a andar y por tanto muchos niños se causan cortes en la boca al caer, Con una pequeña insistencia es posible que los progenitores recuerden incidentes de esta índole.).
- 4.- Frecuencia y magnitud de los hematomas del cuero cabelludo.
- 5.- Extensión de la equimosis por traumatismos enormes.
Por ejemplo: caídas en columpios, bicicletas o escaleras.
- 6.- Epixtasis, si éstas se detienen en pocos minutos aunque sean frecuentes haran pensar que la hemostasis es normal, mientras que las epixtasis prolongadas despertaran sospechas de hemostasis anómalas.

En pacientes adultos se formularán otras preguntas para valorar:

1.- Equimosis anómalas.

Para obtener una respuesta clara y correcta en cuanto a éste respecto se procederá a hacer las siguientes preguntas:

a)¿ Con que frecuencia advierte nuevas equimosis en el cuerpo ?.

b)¿ De que magnitud es la mayor equimosis que suele presentarse después de un traumatismo tan pequeño pero que no es posible recordarlo hasta haber aparecido la equimosis.

c)¿Desarrolla equimosis en los puntos de inmunizaciones o de inyecciones parentales de farmacos.?

2.- Hemorragias excesivas por pequeños cortes.

En éste punto la pregunta general ¿ sangra usted en exceso tras pequeños cortes ?.

Raras veces proporcionan una información precisa, es preferible pedir al paciente que muestre una pequeña cicatriz luego preguntarle específicamente como se produjo la laceración y cuanto tiempo sangro.

3.- Hemorragias tras intervenciones anteriores.

Aunque los pacientes recuerden fácilmente las operaciones importantes a menudo es preciso insistir para que recuerden intervenciones menores como son, biopsias, que así mismo pueden sangrar anormalmente si la hemostasis es defectuosa. La hemorragia durante la intervención quirúrgica o inmediatamente tras ella proviene a menudo de causa local, y por ello es menos significativa que la hemorragia tardía, es decir que comienza a partir del tercer día de la operación.

4.- Hemorragias tras extracciones dentarias.

La extracción de un diente permanente desgarrar muchos vasos pequeños y por tanto constituye una buena prueba de hemostasis.

La hemorragia postextracción que persista más de 24 Hrs. o que se presente nuevamente al tercer día es muy sospechoso de hemostasis anómalas.

En cambio si ha habido varias extracciones sin que se produjesen hemorragias anormales es muy poco probable la existencia de una tendencia permanente hereditaria a las hemorragias.

Existen farmacos que perturban la hemostasis los cuales son de dos clases: La aspirina en dosis ordinarias que puede prolongar el tiempo de hemorragia en los individuos sanos. Su empleo habria de suprimirlo varios dias antes de cualquier intervencion.

Se conocen otros medicamentos que tambien dificultan la agregacion de las plaquetas.

Por ejemplo: Dipiridamol (persantin) clofibrato (atromid-s) fenilbutazona (butazolidin) antihistaminas y tranquilizantes.

La otra clase de farmacos que perturban la hemostasis son los que interfieren en la coagulacion de la sangre y son:

Anticuaquantes heparina y las formas orales de la cumarina.

Aunque no es de esperar que el paciente quirurgico habitual haya estado recibiendo heparina parental, se encontrara en ocasiones un paciente que recibe tratamiento oral de sosten a largo plazo con anticuaquantes.

B.- Exploración física.

Al realizar la exploración física se buscan particularmente los siguientes puntos:

1.- Señales de hemorragias anormales en la piel.

La equimosis se pondra de manifiesto incluso en la exploración más superficial y hacen pensar en hemorragias anómalas de grandes vasos a consecuencia de un defecto de la coagulación sanguínea.

Los pacientes hospitalizados reciben a menudo inyecciones parenterales y éstos puntos merecen exploración en busca de equimosis sospechosa.

2.- Elasticidad anormal de la piel e hipereextensibilidad de las articulaciones, demostrativas de trastornos del tejido conectivo de tipo hereditario y acompañado de hemorragias vasculares.

Un examen dental y una evaluación oral son necesarios para asegurar las mejores condiciones en el procedimiento quirúrgico.

Esto se lleva a cabo mediante la realización de sesiones de tipo profiláctico en los cuales se toman medidas preventivas dependiendo de cada caso

en particular que se presente, nos damos cuenta que los padecimientos infecciosos son producidos principalmente por caries dental, que lesiona la cámara pulpar dando como resultado la formación de abscesos y en ocasiones se observan también lesiones traumáticas en la lengua, en la cara interna de los carrillos por su mordedura a nivel de los molares.

C.- Exámenes de laboratorio.

Cuando se procede al estudio de un paciente, su historia o hallazgos clínicos muestran indicios de hemostasis anómalas, o porque una valoración preoperatoria mínima ha señalado un aspecto sospechoso, se requiere una valoración selectiva de laboratorio más estricta de cada fase de la hemostasis.

Por tanto se investigaran por medio de pruebas de laboratorio los siguientes puntos:

- 1.- La formación de los trombos hemostáticos.
- 2.- Generación de trombina en la coagulación extrínseca.
- 3.- Generación de trombina en la coagulación intrínseca.
- 4.- Reacción trombina-fibrinógeno y estabilidad del coágulo de fibrina.

Valoración de laboratorio selectiva para la hemostasis en el paciente con supuesto defecto hemostático.

FUNCION HEMOSTATICA MEDIDA

PRUEBA

Formación de trombos hemostáticos primarios.

Tiempo de hemorragia de Ivy
 Frotis de sangre periférica para determinar la cifra y morfología de las plaquetas.
 Coagulación de 1 cm³ de sangre en un tubo de ensayo de 12/75 mm. y examen de la retracción del coagulo tras 2 hrs. a 37°C
 Recuento de plaquetas.

FUNCION HEMOSTATICA MEDIDA

PRUEBA

Generación de trombina en la coagulación extrínseca.

Prueba de tiempo de protrombina de Quik.

Generación de trombina en la coagulación intrínseca.

Prueba de tiempo de tromboplastina parcial activada (I)

Reacción de trombina-fibrinógeno y estabilidad del coágulo.

Se examina el tamaño del coágulo formado inicialmente en el tubo de ensayo señalado antes, para tomarlo como índice del nivel de fibrinógeno.

Se vuelve a examinar el coágulo a las 2 Hrs. por si existen señales de lisis.

Prueba del tiempo de trombina
Se intenta disolver el coágulo plasmático recalcificado, en

FUNCION HEMOSTATICA MEDIDA

PRUEBA

urea 5 M o en ácido monocloroa_
cético al 1 % como prueba del
Factor XIII

Título de fibrinógeno, prueba de
la protamina, a veces son nece-
sarios.

ESTUDIOS ULTERIORES CUANDO LAS PRUEBAS SELECTIVAS SON ANORMALES

El examen consecutivo de un paciente a quien las pruebas selectivas dan resultados anómalos se orientan según:

- 1.- El diagnóstico de presunción por la historia clínica o la exploración física.
- 2.- El conocimiento de los factores que afectan cada una de las pruebas selectivas.
- 3.- El conocimiento de la combinación de resultados de las pruebas selectivas en cada una de las enfermedades hemorrágicas corrientes.

Al programar las pruebas sucesivas se tomaran en cuenta los siguientes puntos:

- 1.- El tiempo de una prueba selectiva puede resultar prolongado por falta de un factor coagulante o por la existencia de un anticuagulante en la circulación. En el primer caso la mezcla del plasma del paciente con un volumen igual de plasma normal no acorta significativamente el tiempo de la prueba.
- 2.- Un paciente varón con tendencia hemorrágica desde el nacimiento y prolongación aislada del tiempo de tromboplastina parcial padece hemofilia (por déficit del Factor VIII o el Factor IX)

a menos que se compruebe otra cosa.

- 3.- El déficit de vitamina K y la enfermedad crónica del parénqui
ma hepático pueden producir la misma combinación de anomalías
en las pruebas selectivas. Ambos trastornos pueden diferenciar
se por repetición de las pruebas a las 12 y las 24 Hrs. tras
la administración de vitamina K.

La tabla siguiente esquematiza las pruebas selectivas de algunos trastornos hemorrágicos más comunes:

TRASTORNO	TIEMPO DE HEMORRAGIA DE Ivy	NUMERO DE PLAQUETAS	TIEMPO DE QUIK
Trombocitopenia	Alargado	Reducido	Normal
Enfermedad Von Willebrand	Alargado	Normal	Normal
Hemofilia (déficit de Factor VIII o Factor IX).	Normal	Normal	Normal
Déficit de vitamina K (anticuagulantes orales)	Normal	Normal	Alargado
Hepatopatía crónica.	Normal	Normal o un poco reducido	Alargado
Neurosis hepática masiva aguda.	Alargado	Normal o reducido	Alargado
Coagulación intravascular masiva.	Alargado	Reducido	Alargado
Heparinemia.	Normal	Normal	Normal o alargado

TRASTORNO	TIEMPO DE TROMBOPLASTINA PARCIAL	TIEMPO DE TROMBINA
Trombocitopenia	Normal	Normal
Enfermedad de Von Willebrand	Normal o Alargado	Normal
Hemofilia (déficit de Fac_ tor VIII o Factor IX).	Alargado normal	Normal
Déficit de vitamina K (anticuagulantes orales).	Normal o Alargado	Normal
Hepatopatía crónica	Alargado	Normal o un poco alargado
Necrosis hepática masiva aguda	Alargado	Alargado
Coagulación intravascular masiva	Alargado	Alargado
Heparinemia	Alargado	Alargado

Requisitos para obtener estudios de coagulación en el laboratorio: Para obtener resultados exactos, es necesario una estandarización de los detalles de todos los procedimientos y cada uno de los siguientes puntos deben ser comprobados.

1.- Iluminación correcta.

2.- Pipetas pequeñas y de fácil manejo.

Cualquiera que sea el tipo usado, deben ser de orificio ancho que permita una rápida y completa expulsión, así como seleccionar la pipeta adecuada para cada uso y no medir, por ejemplo; con una pipeta de 5 ml. una cantidad de 0.1 ml.

3.- Cristalería limpia y de tamaño estándar.

El material mal lavado o con detergente altera considerablemente los resultados, de preferencia debe ser lavado con jabón neutro y agua corriente varias veces, introduciéndolo después en mezcla crómica (renovada frecuentemente) , volver a lavar con agua corriente unas tres veces o con agua destilada y secar.

4.- Siliconado de material.

El material siliconado se emplea para coleccionar y conservar las muestras de sangre, evitando su alteración en contacto con el vidrio (activación de factores de coagulación o rupturas de plaquetas) y no deben confundirse con el que se usa para verificar las

pruebas ya que se retardan notablemente los tiempos de coagulación.

5.- Empleo de silicon (siliciad).

1 ml. de la solución se diluye a 100 ml. con agua destilada. Sumerger los objetos de vidrio aproximadamente 5 min. en el silicon caliente, retirarlos y secar al horno a una temperatura de 180° a 250 °C , lavarlos con agua corriente.

6.- Baño de agua e incubación.

Las normales para casi todos los procedimientos de coagulación se han establecido usando baño de agua a 37°C . La temperatura del baño debe ser comprobada antes de empezar cualquier estudio.

Los tiempos señalados para la incubación deben observarse caudadosamente (un exceso de incubación es fuente de error principalmente por la destrucción de factores lábiles o por activación de factores) .

7.- Venipuntura limpia.

Emplear la técnica de la doble jeringa, cualquier contaminación con tromboplastina tisular da resultados erróneos, principalmente en aquellos pacientes con deficiencias en la formación de tromboplastina intrínseca.

8.- Uso correcto de anticuagulantes.

Emplear el anticuagulante especificado para la prueba y en la por

ción designada.

9.- Tiempos de coagulación exactos.

Los tiempos de coagulación exactos significan en este caso, la -
coordinación del inicio e interrupción del crónometro desde la -
adición del cloruro de Calcio hasta la lectura del punto final.

El tubo debe inclinarse suavemente para no romper la malla de fi_ -
brina y prolongar el tiempo de coagulación.

10.- Controles normales en todas las pruebas.

Reactivos empleados.

Novocaína al 3 % .

Solución salina al 0.2 %.

Cloruro de Calcio 0.025 Molar.- Disolver 1.11 g. de Cloruro de Cal_ -
cio anhidro en 400 CC. de agua destilada.

Cloruro de Calcio 0.5 Molar.- Disolver 5.55 g. de Cloruro de Cal_ -
cio anhidro en 100 CC de agua destilada.

Solución Salina .85 %

Citrato de Sodio 3.8 % (0.1 Molar).

Oxalato de Sodio 1.34 % (0.1 Molar).

Solución buffer salina.

1.- Preparación de la solución Stooek.- Disolver 9.714 g. de Ace_ -
tato de Sodio (CH COONa. 3H O) y 14.714 g. de Dietil Barbiturato

de sodio en agua (previamente hervida para expulsar el CO_2) y aforar a 500 cc.

2.- Solución Buffer diluida.

5 cc. de solución Stooch.

5 cc. de HCL 1/10 N.

2 cc de NaCL 8.5 % .

15 cc de agua destilada libre de CO_2 .

Mezclar y ajustar el P_H a 7.2 utilizando HCL si es alcalina o solución Stooch si es ácida.

3.- Solución Buffer salina.

Una parte de solución Buffer diluida P_H 7.42 .

Cuatro partes de Cloruro de Sodio 0.85 % .

HCL si es mayor de 7.42 ,

Fibrinógeno al 1 % en solución Buffer salina.

Pesar 1 gr. de fibrinógeno bovino y disolverlo en 100 cc. de solución Buffer salina, adsorver 1 gr. de sulfato de bario durante 10 min. evitando agitación fuerte y formación de espuma. Centrifugar a 20 o 30 R.P.M. y distribuir el sobrenadante.

Mantenerlo en coagulación hasta el momento de su uso.

Mezcla de Wintrobe.

Disolver 1.2 gr. de oxalato de Anomio y 0.8 gr. de Oxalato de pota

sio, aforar a 100 cc. con agua destilada.

CEFALINA._ Producto comercial CEPHALOSPLASTIN

Sulfato de Bario.

Fosfato Tricálcico.

1.- Solución Stooek.

a) Fosfato trisódico 15.8 gr. .

agua destilada 100 cc.

b) Cloruro de cálcio anhidro 6.66 gr.

agua destilada 100 cc.

Mezclar las soluciones a y b, transferir el precipitado de Fosfato tricálcico a un recipiente de 500 cc. y lavar por decantación tres veces con agua destilada, dejando reposar 24 Hrs. en cada una de las lavadas, después de la última ajustar a un volumen de 100 cc.

Nota: La preparación de este reactivo se lleva a cabo durante 4 a 6 días.

2.- Solución diluída.

Tomar 2.5 cc. de solución de Stooek y diluirlos a 100 cc. con agua destilada.

Tromboplastina tisular.- Producto comercial.

Trombina Bovina.- Producto comercial.

Heparina.- Producto comercial.

Generación de trombina.

1.- La sangre se extrae por la técnica de las dos agujas:

Colocar una gasa en el brazo del paciente al nivel de la aguja y aplicar el torniquete indicando al paciente que cierre la mano sin bombearla, se punciona la vena extrayendo unos centímetros de sangre, conservando la aguja en la vena se retira la primera jeringa dejando fluír libremente la sangre, aplicar la segunda jeringa siliconizada o siliconada, en la cual se han puesto 2cc de Citrato de Sodio al 3.8 %.

Llenar con sangre hasta la marca 10 y retirar la aguja y la jeringa, quitar la aguja de la jeringa con el anticuagulante. Una vez mezclada pasarla a un tubo de centrifuga (siliconizado) y centrifugar de 5 a 3000 R.P.M. exactamente.

2.- Colocar en baño maría a 37°C un tubo conteniendo Cloruro de Calcio 0.5 Molar y 7 tubos de hemolisis con 0.1 cc de fibrinógeno al 1 % ~~en~~ cada uno.

En un tubo siliconado de 13/100 poner 1 cc de plasma sobre nadante y llevarlo al 37 °C exactamente 1 min., agregar con pipeta 0.2 cc de Cloruro de Calcio y disparar el cronómetro.

3.- A los 4 min. tomar (con pipeta de 0.2) 0.1 cc de la mezcla y soplarlo rápidamente sobre uno de los tubos que contienen

fibrinógeno, disparando al mismo tiempo el segundo cronómetro con el cual se toma el tiempo de coagulación del fibrinógeno sacando el tubo del baño maría e invirtiendolo suavemente a cada 5 min.

4.- A los 4,8,12,16,20,24,28, min. repetir la operación indicada.

5.- Trazar una curva en papel milimétrico, anotando en el eje de las abscisas el tiempo de coagulación del fibrinógeno (segundos) y en el eje de las ordenadas, los tiempos en los cuales se toman muestras de la mezcla recalcificada (minutos).

Nota: Cuando se ha formado el coágulo en el plasma recalcificado se introduce un agitador de madera y se exprime, - precionandolo contra las paredes del tubo, pero conservandolo dentro del mismo durante el curso de la prueba.

Valores normales.- En casos normales el tiempo mínimo de coagulación de fibrinógeno (máximo de formación de trombina) se obtiene dentro de los 12 y 20 min.

Actividad Protrombinica (QUICK) .

Preparación de la suspensión de tromboplastina.

Vaciar el contenido de una ampolleta en un tubo de ensayo (cuantitativamente) y agregar 4 cc de solución de salina 0.85 % e incubar durante 10 min. a 45 - 48 °C filtrar a través de una gasa y conservar la suspensión en congelación.

Plasma Oxalatado.

Añadir 4.5 cc de sangre a un tubo que contenga 0.5 de Oxalato de Sodio 0.1 molar; Mezclar y centrifugar a 2500 R.P.M. durante 5 min. separar el plasma sobrenadante.

Técnica: En un tubo de ensayo pipetear 0.1 cc de plasma Oxalatado 0.1 cc de la suspensión de tromboplastina e incubar a 37 °C durante 1 min. soplar 0.1 cc de Cloruro de Calcio 0.025 molar disparando un cronómetro y marcar el tiempo de coagulación.

Valores Normales:

13 segundos equivalentes al 10 % de lo normal.

Nota: Checar siempre la actividad de la tromboplastina con un plasma normal.

El método de obtención de la muestra de sangre puede influir considerablemente en los resultados de las pruebas que se hagan con ella Para lograr una exactitud máxima es esencial evitar la contaminación

ción accidental de la muestra con sustancias que no existen en el plasma, inhibir eficazmente el mecanismo de coagulación y conservar en forma adecuada los factores lábiles.

- A.- Aplicar el torniquete de tal modo que la vena quede fija y se pueda puncionar con facilidad.
- B.- Efectuar la punción con rapidez y sin hacer movimiento de exploración, con el objeto de obtener una muestra exenta de tromboplastina tisular.
- C.- Aspirar sangre lo más rápidamente posible, sin que forme espuma o burbujas.
- D.- 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 dejar que la sangre se deslice por la pared del tubo.
En seguida invertir éste suavemente 4 o 5 veces para mezclar por completo la sangre y el anticoagulante, con el objeto de inhibir lo más pronto posible el mecanismo de coagulación.
- E.- Se puede usar diversos anticoagulantes, es indispensable que la relación sangre solución anticoagulante sea exactamente 9 a 1 ya que la cantidad de Calcio que habrá de añadir después esta calculada para neutralizar una cantidad exacta de anti_

cuagulante.

F.- Centrifugar la sangre a una velocidad de 2000 R.P.M. y 15 min . y separar el plasma de elementos figurados dentro de los 30 min. siguientes a su extracción.

G.- Conservar frío el plasma y efectuar la prueba antes de que ha yan pasado unas cuatro Hrs. (según la prueba de que se trate) desde la obtención de la muestra.

H.- La sola iniciación del mecanismo de coagulación puede alterar la determinación de los factores de coagulación.

Las condiciones que tienden a iniciar esta alteraciones son: Mezcla inadecuada o tardía de la sangre y el anticuagulante, contaminación con tromboplastina tisular, destrucción de plaquetas, material de vidrio sucio, hemólisis de espuma o bur_bujas.

CAPITULO VI

INTERVENCION DEL ODONTOLOGO EN EL PACIENTE HEMOFILICO

Debe existir una amplia cooperación entre los departamentos odontológicos y hematológicos para llevar a cabo una valoración completa en cuanto al estado, tipo y grado de defecto hemofílico del paciente que presenta este padecimiento.

La premedicación, que involucra tanto barbitúricos como antibióticos, es necesaria emplearla tanto en adultos como en menores de edad, se aconseja prescribir a los niños, barbitúricos en dosis fraccionadas antes de iniciar el tratamiento odontológico, esto se hace porque psicológicamente el pequeño teme cualquier intervención que se vaya a efectuar con él, provocando con esto obstáculos en el tratamiento planeado por el médico tratante.

Al adulto no se le excluye ya que también es un enfermo temeroso de sufrir algún sangrado por leve que éste sea.

En cuanto al manejo de antibióticos, su manejo está indicado para evitar la formación de abscesos o erradicar algún proceso infeccioso presente al momento de querer realizar alguna práctica odontológica.

Es mucha la importancia que en la detención temporaria como permanente se haga todo lo posible por mantener siempre en el mejor es

tado de salud la cavidad oral, la responsabilidad del dentista para este tipo de pacientes consiste no sólo en la adecuada atención odontológica sino, las precisas instrucciones para que el paciente mejore sus medidas de higiene y alimenticias, éstas últimas se podrán controlar por medio de una dieta anticarcinógena, pobre en almidones y azúcares, comidas no traumatizantes y comer especialmente alimentos ricos en hierro.

Como medidas preventivas de lesiones traumáticas bucales que pueden sufrir los niños, se aconseja la instrucción de los padres de familia en cuanto a la vigilancia constante de los menores, para evitar caídas y juegos violentos, con esto no tratamos de formar personas apartadas de la sociedad, sino simplemente es darle el mayor cuidado y atención que merecen por el hecho de ser víctimas de la hemofilia.

En los pacientes hemofílicos se puede aplicar todo tipo de anestesia, esta puede ser local o regional, ya que en este tipo de enfermos no se presentan manifestaciones hemorrágicas atribuidas a las maniobras anestésicas habituales, " claro " si son llevadas a cabo con gran cuidado y delicadeza, empleando perfectamente la técnica de anestesia necesaria en particular para cada caso.

Por ejemplo: Se recurre a la anestesia general en pacientes lesio

nados con padecimientos infecciosos y se utiliza por lo general en niños.

La incidencia y prevalencia de caries es igual para pacientes hemofílicos que no hemofílicos, al igual que las medidas de prevención de las lesiones infecciosas especialmente caries dental, se aconseja la eliminación de azúcares refinados, la aplicación de fluor, la fluorización de agua de consumo y la revisión periódica del odontólogo.

Para efectuar las técnicas operatorias es importante que el material se encuentre en las mejores condiciones posibles, así contaremos con agujas bien afiladas, fresas nuevas, instrumentos de mano cortantes, la pieza de mano que operará tratando de ser traumática, esto auxiliara al dentista para lograr con éxito su finalidad.

Se ha visto que los pacientes hemofílicos existen períodos hemorrágicos más pronunciados y otros disminuidos, es recomendable realizar las extracciones dentarias u otro procedimiento dental mientras se produce el período favorable para ello, indiscutiblemente también con la previa corrección del defecto de coagulación por el departamento de hematología.

Cuando se encuentra instalada la lesión cariosa y el diente es via

ble se tratará de conservar éste, mediante la técnica operatoria de pulpectomía no vital, colocando en la cámara pulpar pasta desvitalizadora trióxido de arsénico, cubierta con un apósito de cemento temporal, después de 48 Hrs. más o menos se retira el apósito y se hace la extracción de la púlp dentaria. El sangrado mínimo que se llega a presentar es fácilmente controlado, para concluir con la obturación dentaria definitiva.

sin embargo cuando los dientes no son viables se efectua la extracción, los alveolos que quedan al descubierto después de esta operación deben ser ligados con material hemostático absorbible se usa celulosa oxidada (oxycel) o espuma de fibrina (gelfoan) humedecida con trombina, el objeto de sellar los puntos capitales de la porción más profunda de los alveolos, así como tambien los marginales de la encia, la técnica para colocar Oxycel difiere dependiendo si el diente tiene una o más raíces, el material debe llegar hasta el fondo de cada uno de los alveolos, osea que es individual por cada una de las raíces, las que se llegan hasta la superficie formando una capa sobre toda el area de la extracción. Se ha empleado tambien sobre el alveolo, una vez empacado con celulosa oxidada un apósito de cemento quirúrgico (cemento de Kir_

Klan) adherido a los dientes vecinos y formando una cubierta sobre el alveolo o tambien se ha colocado una férula de acrílico sujeta a los dientes adyacentes.

Tambien se llegan a presentar lesiones traumáticas como son: Lesiones de la cara interna de los carrillos por su mordedura a nivel de los molares, lesiones de la cara dorsal y ocasionalmente de la ventral de la lengua, lesiones ocasionadas por comidas traumatizantes, estas lesiones se tratarán principalmente por compresión y colocación sobre la lesión de la celulosa oxidada humedecida en trombina. Estos son algunos de los procedimientos locales empleados para cohibir la hemorragia y prevenir un sangrado postoperatorio.

TRATAMIENTO: La frecuencia y magnitud del sangrado están estrechamente correlacionados con el nivel plasmático de la actividad del Factor de coagulación, los individuos con menos de 1 % de actividad normal están propensos a padecer hemartrosis múltiples y pueden convertirse en invalidos, los pacientes hemofílicos con niveles entre el 1% y el 5% pueden tener episodios ocasionales de sangrado intrarticular y raras veces hemorragias espontaneas, los pacientes con un 5% a 25 % de actividad normal del factor de coagulación experimentan hemorragias principalmente después de traumá

tismos mínimos como por extracciones dentarias.

Los niveles inferiores al 50 % pueden estar asociados con hemorragias después de los procedimientos de cirugía mayor o de traumatismos encefálicos.

Es importante recordar estos niveles, ya que indican la extensión en que se deben de administrar transfusiones sanguíneas.

Por ejemplo: Para prevenir un sangrado espontáneo es necesario mantener el nivel del factor de coagulación por arriba del 25 % de la normalida.

Los requerimientos de los factores de la coagulación necesarios para producir dichos niveles de actividad se miden en unidades, siendo una unidad la cantidad de factor coagulante que se encuentra en un ml. de plasma normal fresco.

El nivel que se puede encontrar depende del tipo del material empleado, de la potencia del material, del volumen de la dosis y del volumen plasmático del paciente.

Una dosis de 15 unidades por kg. de peso corporal del concentrado del Factor VIII incrementará el nivel plasmático de este Factor en un 25 %; se requeriran de 20 unidades por kg. de un concentrado del Factor IX para alcanzar un aumento semejante.

Los niveles de Factor VIII son transitorios y la dosis de este

deberán repetirse aproximadamente cada 12 Hrs.

El Factor IX tiene una vida media algo mayor y las dosis habitualmente se administrarán a intervalos de 24 Hrs.

Estos regímenes posológicos son tan sólo aproximados y es necesario determinar frecuentemente los niveles plasmáticos de actividad del factor de coagulación, a fin de asegurarse de que se está administrando en las cantidades adecuadas. Una dosis única de 15 a 20 unidades por kg. a menudo será suficiente para controlar una epistaxis o aliviar el dolor y la incapacidad causada por una hemartrosis.

Por otra parte habitualmente son necesarias dosis repetidas en pacientes sometidos a cirugía o que hayan sufrido traumatismos hasta que todas las incisiones o heridas estén completamente cicatrizadas.

MATERIALES TERAPEUTICOS:

Deficiencia del Factor VIII: El crioprecipitado que es preparado por los bancos de sangre, presentan la ventaja de tener una potencia moderada a un costo relativamente bajo, así como una baja frecuencia de peligro de contaminación por el virus de la hepatitis. Los concentrados preparados comercialmente son de una potencia superior, pero su costo es mayor, son más fáciles de almacenar y de

administrar que el crioprecipitado.

Deficiencia del Factor IX: De éste solamente se cuenta con un concentrado comercial. Son agentes terapéuticos potentes pero costosos y pueden asociarse con un importante riesgo de transmisión de hepatitis.

MEDIDAS AUXILIARES: El ácido epsilon aminocaproico(AEAC)(EACA) en virtud de la cantidad que tiene que inhibir al sistema fibrinolítico, estabiliza los coágulos ya formados. El tratamiento con este agente se inicia en el momento de administrarse la dosis inicial del concentrado del Factor de coagulación y se continúa hasta que haya sobrevenido la cicatrización. La dosis habitual es de 5gr.cada 6 hrs.(con la reducción aproximada para uso pediátrico) cuando el AEAC se utiliza como tratamiento coadyuvante en los pacientes sometidos a extracciones dentarias o sinovectomía, en cantidades significantes menores del concentrado del Factor de coagulación. El empleo del AEAC está contraindicado en presencia de hemorragias del tracto urinario.

Otro coadyuvante de especial utilidad para el tratamiento de la hemartrosia

sis es la prednisona. Después de haberse inyectado una dosis del concentrado del Factor de coagulación suficientemente para incrementar la actividad a un 25 % de la normalidad se administrará prednisona en una cantidad diaria de 2mg /kg. (hasta un máximo de 80mg) en dos dosis fraccionadas durante tres días y luego la mitad de ésta dosificación por otros tres días más. Habitualmente se practica una aspiración del líquido intrarticular cuando la articulación afectada se encuentra evidentemente distendida, realizándose esta intervención solamente después que el paciente ya haya recibido el concentrado.

Tratamiento en la consulta externa: El fácil acceso a la terapéutica de reemplazo se ha convertido en el tratamiento de los pacientes hemofílicos externos ya que la practican preferiblemente en la mayoría de los casos.

Los pacientes son hospitalizados exclusivamente cuando presentan hemorragias musculares profundas, compresiones de las raíces nerviosas, hemorragias gastrointestinales o lesiones viscerales o encefálicas.

Los concentrados pueden ser administrados en una clínica de consulta exter

na o en la sala de emergencia, en la oficina del médico e incluso en el domicilio del paciente. En muchos casos los pacientes, sus familiares o ambos reciben instrucciones sobre métodos para preparar y administrar el material terapéutico. Cuando llega a presentarse una hemorragia, el médico debe ser notificado para que puede determinar si existen indicaciones para la atención domiciliaria, así como precisar cual será el tipo y dosificación del material terapéutico que se debe de administrar.

También es posible la terapéutica profiláctica, especialmente cuando existen reincidencias del sangrado en articulaciones determinadas.

Con el fin de mantener niveles sanguíneos profilácticos del Factor VIII, la dosis de éste deberán administrarse cada tercer día.

La aplicación del concentrado de Factor IX aparentemente proporciona niveles efectivos de este Factor de coagulación.

COMPLICACIONES: Una temible complicación de la hemofilia es la aparición de un anticuerpo al Factor de la coagulación que se manifiesta como una resistencia al tratamiento. El desarrollo de anticuerpos ocurre aproximada

mente en el 10 % de los pacientes tratados.

Si dicho anticuerpo se encuentra a baja titulación, es posible combatir_ lo por medio de dosis masivas del concentrado.

El sangrado que se presenta en pacientes con altas titulaciones de anti _ cuerpos, solamente pueden ser controlados por técnicas de exanguinotras_ fuciones combinadas con una terapéutica citotóxica, la que habitualmente se administrara bajo dirección de un experto en este campo.

Debido a que el desarrollo de anticuerpos puede ser de carácter insidioso es prudente hacer pruebas para determinar su presencia antes de llevar a cabo cualquier procedimiento quirúrgico, aunque esta intervención consista sólo en la aparición de líquido intrarticular.

Deberá evitarse escrupulosamente el empleo de medicamentos que disminu_ yan la función plaquetaria.

El ácido acetilsalicílico en especial puede empeorar cualquier hemorragia ya existente y predisponer a un sangrado adicional y para aliviar el do_ lor posible se usaran analgésicos como el acetaminofeno y la codeína.

Los problemas de adición a narcóticos se han tornado mucho menos comunes desde que se cuenta con una terapéutica específica a base de factores concentrados.

Manejo Médico de la Hemofilia.

1.- Principios Generales.

A) Los cuidados médicos deben basarse principalmente en :

- 1.- Diagnóstico del tipo y severidad del trastorno de la coagulación.
- 2.- Presencia de inhibidor del Factor VIII o del Factor IX
- 3.- Edad, estado general y presencia o no de otras enfermedades contaminantes.
- 4.- Naturaleza del problema de sangrado (pérdidas sitio de la hemorragia problemas inmediatos o a largo plazo).

B) Plan de tratamiento:

- 1.- Recolección de datos básicos, que pueden ser; a la exploración física (signos vitales), exámenes de laboratorio (hemoglobina, hematócrito, fórmula blanca, urianálisis etc.) y otros estudios (radiológicos etc.).
- 2.- Corrección de la deficiencia de coagulación, determinando el tipo de medidas terapéuticas (crioprecipitados, plasma fresco, etc.)
- 3.- Analgesia apropiada cuando sea necesario y en cantidades adecuadas; si el dolor es moderado codeína, acetominofen

y si es severo meperidina , o aún morfina.

4.- Tratamiento médico para otros problemas según su naturaleza.

2.- Cuidado de los pacientes pediátricos hemofílicos.

A) De 0 a cinco años.

1.- Un buen cuidado incluye inmunizaciones completas (DPT, poliomelitis, etc.)

2.- Tener precauciones con los problemas comunes de estas edades; evitar la circuncisión, cuidar las laceraciones superficiales de piel y mucosas, tratar vigorosamente ante cualquier sospecha de accidente vascular cerebral sin esperar signos neurológicos anormales.

Algunas precauciones prácticas y sugerencias incluyen:

- a) Evitar venopunciones en femorales o yugulares internas.
- b) Control de hemoglobina y hematócrito ante cualquier sangrado.
- c) Sedación adecuada si es necesaria (evitar fenobarbital).
- d) En caso necesario transfundir sangre fresca.

- e) No intentar suturar o cauterizar laceraciones pequeñas en lengua o mucosa oral y eliminar los coágulos en estas localizaciones.

3.- En las infecciones de la infancia tener en cuenta.

- a) Evitar las escoriaciones por rascado (viruela).
- b) La parotiditis se confunde fácilmente con adenopatía submaxilar sangrante.
- c) La rubeola con anantema severo puede ser causa de sangrado intestinal.
- d) Evitar inyecciones intramusculares.
- e) La tonsilofaringitis, sobretodo la estreptocócica puede precipitar sangrado sublingual u orofaríngeo.
- f) Si se sospecha meningitis corregir la deficiencia de coagulación antes de practicar la punción lumbar.

B) De 5 a 12 años.

- 1.- Las hematomas ocasionan un círculo viscoso; desuso, atrofia muscular, hematomas recurrentes, sinovitis crónica y destrucción articular.
- 2.- Hematomas en tejidos blandos de extremidades y tronco.
- 3.- Traumatismos, las laceraciones se deben suturar cuando está indicado, excepto en boca y labios, las fracturas

se manejan como pacientes no hemofílicos.

4.- La hemorragia intracreeanal es un serio problema ; puede aparecer sin causa aparente o justificable.

5.- El sangrado genitourinario, se trata con productos plasmáticos o ingesta líquida adecuada, la predhisona puede ser útil y no deben de utilizarse antifibrinolíticos.

Debe de estudiarse con pruebas de laboratorio (cultivos ureas, creatinina) y de Rayos X .

3.- Problemas del paciente adolescente hemofílico.

A) La hemorragia retroperitoneal puede semejar una apendicitis aguda u otra indicación quirúrgica abdominal. Los datos que ayudan al diagnóstico correctos son: dolor en cuadrantes inferiores que irradia a escroto, puede haber dolor a la descompresión, peristalsis disminuidas, náuseas y vómitos están presentes pero no persistentes, la pierna del lado afectado se mantienen en flexión para evitar el dolor que produce a la extensión, puede aparentar participación del nervio femoral (parestesia, hiperestesia, paresia, o parálisis del músculo cuádriceps femoral).

El manejo incluye; reposo en cama, analgésicos, ambulación gradual e hidroterapia después de tres o cuatro días, ade_

más infusión del producto plasmático apropiado para alcanzar niveles de 30 a 50 % .

Por tres a cuatro días mientras se reinicia la ambulación gradual y el ejercicio.

4.- Problemas del adulto hemofílico.

A) Hepatitis o cirrosis post-hepatítica.

- 1.- La causa es la transmisión del virus B a través de las transfusiones. Con una incidencia del 1.3 casos por 100 pacientes al año. Tiene usualmente un curso benigno y rara vez progresa a hepatitis crónica con insuficiencia hepática y cirrosis.
- 2.- El período de incubación oscila de 15 a 45 días.
- 3.- Su prevención es principalmente evitando la transfusión frecuente, así como agentes hepatotóxicos (indometacina, alcohol).
- 4.- El manejo es conservador; dieta, descanso, vitaminas, y si existe sangrado se emplea el tratamiento usual. El pronóstico es excelente.

B) Tracto intestinal.

- 1.- Ulcera péptica, puede manifestarse hemotemesis y/o melena y ratificado el diagnóstico mediante serie gastroduo

denal.

- 2.- Gastroenterítis. Los vómitos y/o la diarrea pueden provocar sangrado intestinal.
- 3.- Apendicitis. Debe ser considerada en el diagnóstico diferencial con la hemorragia retroperitoneal del lado derecho, en lo cual ayuda la formula blanca.
- 4.- Puede ocurrir otros problemas de sangrado gastrointestinal, tales como: hemorragia intramural, particularmente duodenal, hematomasentérico, sangrado de pólipos en colon, hemorroides o fisuras ano-rectales.
- 5.- En general nunca se debe achacar exclusivamente a la hemofilia la presencia de sangrados gastrointestinales, es preciso buscar siempre otra patología a este nivel y tratarla adecuadamente.

C) Hipertensión.

- 1.- La hipertensión esencial, frecuente en los hemofílicos debe ser tratada agresivamente.
- 2.- Debe considerarse otras causas de hipertensión.

D) Artritis.

- 1.- Los cambios sinoviales y articulares indicados por hemartrosis recurrentes producen artropatía hemofílica y

eventualmente artritis degenerativa severa.

2.- Incidencias; el 75 % de los adultos hemofílicos tienen una o más articulaciones afectadas.

3.- Los datos clínicos; dolor articular, rigidez, contracturas, atrofia muscular y finalmente anquilosis con deformidades ortopédicas.

4.- El manejo incluye varios capítulos;

a) Antinflamatorios (indometacina, prednisona) ésta última no más de diez días.

b) Analgésicos orales.

c) Ejercicio, hidroterapia y tratamiento ortopédico.

5.- Manejo quirúrgico rutinario.

A) Hematológico; debe diagnosticarse correctamente , incluyendo la presencia de inhibidores para Factores VIII y IX. Debe también llevarse a cabo una estrecha supervisión hematológica para el éxito de la cirugía, que sólo debe de llevarse a cabo en estas circunstancias y en casos plenamente indicados, para esto debe de situarse al paciente en un medio hospitalario que cuente con servicio de Hematología y laboratorio apropiados.

B) Antes de la cirugía es conveniente llevar a cabo un cálculo

de los productos que pueden emplearse (crioprecipitados, concentrados plasmáticos o sangre total) así como los posibles volúmenes.

C) Valoración médica preoperatoria; además de lo anterior debe valorarse integralmente al paciente, pruebas de laboratorio y Rayos X.

D) Guía general para el manejo quirúrgico hematológico; los niveles de Factor VIII o Factor IX deben llevarse al 100 % inmediatamente antes de la intervención y mantenerse entre 30 y 50 % durante el postoperatorio, que variará de acuerdo al tipo de cirugía,

Si ésta se llevó a cabo en tejidos blandos, la administración de concentrados de productos debe continuarse por un mínimo de dos semanas.

En cirugía ortopédica o que incluye hueso, será durante cuatro semanas del postoperatorio, y particularmente durante el período de fisioterapia. Si hubo grandes requerimientos transfusionales , debe ser administrada una cantidad adicional de crioprecipitados sobre la dosis calculada, la fiebre o infección aumentan el consumo de Factores VIII y IX.

E) Cuidados generales en la post-convalecencia; durante el pe_

ríodo de convalecencia es importante la ambulación tan pronto como sea posible y tomar las medidas necesarias para evitar fenómenos tromboembólicos. Otras medidas incluyen analgésicos y únicamente antibióticos cuando exista la posibilidad de hematomas profundos.

Utilidad de los Crioprecipitados.

Los " CRIOPRECIPITADOS " son productos de una técnica de precipitación en frío que favorece la obtención de un precipitado del plasma, cuya actividad biológica representa el 60 % de la del Factor VIII, contenido en una unidad de sangre de aproximadamente 60 ml. El procedimiento para su preparación es simple y de bajo costo, lo que lo pone al alcance de los servicios hospitalarios nacionales. Constituye un recurso básico de rutina para la terapéutica anti-hemorrágica del paciente con hemofilia, aunque también es útil para tratar los pacientes en pseudohemofilia (Von Willebrand). Aunque su contenido en fibrinógeno es alto, su empleo para la terapéutica del síndrome de desfibrinación o coagulopatía por consumo no es común.

En cambio su eficiencia en el tratamiento de la hemorragia en el paciente hemofílico está suficientemente probada, en tal grado, que ha estimulado a varios grupos de terapeutas a emprender estudios para evaluar programas de profilaxis de la hemorragia y de tratamiento domiciliario del enfermo hemofílico.

Para emprender un tratamiento antihemofílico con crioprecipitados es necesario asegurarse de que se cuenta con reservas suficientes para respaldar los requerimientos del Factor VIII, del paciente en

cuestión y además, debe contarse con un laboratorio capaz de efectuar las pruebas adecuadas de control sanguíneo del Factor VIII. La dosificación de los crioprecipitados se hace en razón de la talla del paciente y de la naturaleza e importancia de la hemorragia que se desea corregir o prevenir.

La dosis recomendada originalmente por el Dr. J.G.Pool, de un crioprecipitado por cada 6 Kg. de peso del paciente como dosis inicial en un programa terapéutico común, da lugar frecuentemente a un ascenso de la concentración plasmática del Factor VIII equivalente aproximadamente al 60 %.

Si se emplean tres crioprecipitados para cada 10 a 12 Kg. de peso del paciente puede obtenerse hasta 100 % de ascenso en el nivel sanguíneo del Factor VIII. Sin embargo como el contenido en unidades de globulina antihemofílica por cada crioprecipitado no es uniforme, es decir puede variar entre 50 a 150 unidades, (contenido promedio 129.19 ± 29.80 unidades) especialmente en casos pediátricos en que la dosis inicial calculada puede ser de uno a dos crioprecipitados, no debe confiarse en un esquema simple de dosificación pues se corre el riesgo de no obtener el nivel deseado del Factor VIII.

En consecuencia deberán practicarse pruebas adecuadas de control

del nivel del Factor VIII en cada paciente que es sometido a un tratamiento anti-hemorrágico. Estas deberán efectuarse antes, 1 o 2 Hrs. después y 12 y 24 Hrs. después de aplicada la primera dosis.

Naturalmente cuando se trata de niños pequeños se recomienda emplear dos crioprecipitados en cada dosis con el fin de asegurar una cantidad adecuada de Factor VIII.

Cuando se desea corregir hemorragias menores, como hematomas, hematurias, etc. lo esencial es dar una dosis inicial eficiente (generalmente es suficiente un crioprecipitado por cada 6 Kg.) lo más temprano posible, lo que con otras medidas coadyuvantes permite la curación de la hemorragia.

Cuando se planea cirugía, según la naturaleza de ésta, se recomienda buscar y obtener niveles sanguíneos de Factor VIII de 100 % o mayores después de aplicar la dosis inicial; en estos casos es indispensable niveles de Factor VIII superiores a 25 % durante todo el lapso que dure la cicatrización.

Finalmente no debe olvidarse que los crioprecipitados se obtienen de la sangre humana y que la técnica de obtención no evita los riesgos que tiene la transfusión sanguínea, es decir especialmente los del plasma y entre ellos singularmente la hepatitis.

Tampoco debe olvidarse que algunos pacientes pueden ser sensibilizados por la transfusión de crioprecipitados y presentar posteriormente un anticuerpo anti-factor VIII.

CAPITULO VII

CONCLUSIONES

Del presente trabajo pude obtener las siguientes observaciones;

La hemofilia es una enfermedad hemorrágica hereditaria producida por deficiencia del factor VIII. Esta enfermedad la padecen exclusivamente los hombre, en tanto que las mujeres actúan como portadoras.

En las manifestaciones clínicas se observan;

En los primeros años de vida del niño pueden notarse hemorragias por motivo de circuncisión, en cavidad oral, caída de dientes temporales, erupciones y extracciones dentarias, mordedura de lengua y carrillos.

El analisis clínico juega un papel importante en el diagnóstico de esta enfermedad, tambien a nivel de prevención, como por ejemplo: detectar el nivel plasmático de la actividad del Factor de coagulación e indicar la extensión en que deben administrarse las transfusiones sanguíneas.

Los farmacos en estos pacientes debe evitarse el uso de los salicilatos y de la aminopirina debido a los inconvenientes hematológicos.

cos que encierran, indicandose en caso de dolor dicreto acetaminofén o proxifeno, si el dolor es moderado codeina, morfina o meperedina si es se vero. Debe de prevenirse el abuso o dependencia a las drogas.

Las suturas se afectan con material reabsorbible, catgut crómico o doble crómico, de reabsorción lenta el cual no es necesario retirar evitando así el traumatismo en la región operada.

El tratamiento con ácido epsilon aminocaproico se continúa desde su dosis inicial hasta que haya sobrevenido la cicatrización. La dosis habitual es de 5 gr. cada 6 Hrs. (con la reducción aproximada para uso pediátrico).

El empleo de ácido epsilon aminocaproico está contraindicado en presencia de hemorragias dentro del tracto urinario.

El uso del plasma fresco, de plasma congelado y de sangre total también está indicado como tratamiento, se emplea en los procedimientos operatorios o en casos de urgencias, la posología variara de acuerdo con las necesidades individuales de cada paciente.

Una temible complicación de la hemofilia es la aparición de un anticuerpo al factor de la coagulación que se manifiesta por una resistencia al tratamiento, esto ocurre aproximadamente en el 10 % de los pacientes tratados.

El tratamiento de la hemofilia se ha facilitado enormemente gracias al advenimiento de concentrados terapéuticos de los factores de coagulación. El diagnostico previo, la terapéutica específica y la evaluación periódica de los niveles del factor de coagulación en plasma ha traído como resultado una significativa mejoría del dolor

y disminución de la invalidez.

Las posibilidades de tener un buen resultado ante la hemofilia va a depender del equipo médico indicado con el que contemos, para poder intervenir con veracidad y rapidez en un caso de urgencias. Debo indicar tambien, que el éxito que obtengamos dependerá única y exclusivamente de la distinción y acierto de esta enfermedad.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS:

Berger Adolph: Exodoncia.

Burket L.W.: Med. Bucal.

Ed. Interamericana (México).

Cecil Loeb: Tratado de medicina interna

Ed. Interamericana (México ,D.F. 1967) .

J.V. Dacie y S.M. Lewis: Hematología práctica

Ed. Toray (Barcelona España 1970).

Hayland Laboratories: Manual Hayland sobre pruebas de coagulación.

Holmes J.A. : Diagnostico clínico por los analisis de laboratorio

Ed. Interamericana (México,D. F. 1945 Vol. I).

Ferreras Valenti P. : Medicina Interna

Ed. Marín 8a. Edición 1974.

Kruger O.G : Cirugía Bucal

Ed. Interamericana, (México D.F. 1960).

Lester W. Burket : Diagnostico y tratamiento.

6a. Edición Ed. Interamericana.

Oski Frank A. : Hematología Enfermedades en niños.

Rapaport S.I. : Introducción a la Hematología
1974 Ed. Salvat.

Sanford Tood : Diagnostico Clínico por el laboratorio.
5a. Edición. ED. Salvat.

Wintrobe M.N. : Clinical Hematology Copyright By & Febiger.
Philadelphia.