

Dej 32

**ESCUELA NACIONAL DE ESTUDIOS
PROFESIONALES**

IZTACALA U.N.A.M.

CARRERA: CIRUJANO DENTISTA

H E M O F I L I A

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
CIRUJANO DENTISTA
P R E S E N T A
Ballesteros López Ma. del Carmen

San Juan Iztacala México, 1982



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.

I N D I C E

PROLOGO

CAPITULO I..... 3

a.- Introducción

CAPITULO II..... 6

a.- Historia de la hemofilia

b.- Etiología

c.- Signos Clínicos

d.- Diagnóstico diferencial

CAPITULO III..... 12

a.- Hemofilia A y deficiencia del factor VIII....

b.- Hemofilia B y deficiencia del factor IX

c.- Sintomatología

CAPITULO IV..... 20

a.- Tratamiento

b.- Productos antihemofílicos

c.- Cirugía bucodentomaxilar

d.- Empleo de hemostáticos locales

e.- Tratamiento domiciliario

f.- Complicaciones que presenta el hemofílico
durante su vida

CAPITULO V..... 40

a.- Conclusiones

BIBLIOGRAFIA.....41

P R O L O G O

H E M O F I L I A .

Al elaborar mi tesis consideré de suma importancia el hacerla de una enfermedad que antiguamente no se le prestaba importancia en Odontología, debido a que era una enfermedad de alto riesgo y se trataba exclusivamente a nivel hospitalario.

Debido a que el paciente hemofílico era un paciente cien por ciento hospitalario, hoy gracias a los avances obtenidos en la Medicina, el paciente hemofílico puede llevar una vida casi normal.

Hoy en día he visto que muchos pacientes hemofílicos se les interviene en cirugía mayor con magníficos resultados y de aquí que me haya nacido el interés de poder hacer una valoración de esta enfermedad.

Si a un paciente hemofílico, se le trata enfermedades a través de la cirugía mayor no veo el porqué nosotros no podamos tratarlo en el consultorio dental.

El tratamiento de urgencia en el que esta en peligro la vida hace necesario que el clínico esté —

en condiciones de prevenir, al paciente, diagnosticar o tratar, es imprescindible que posea un conocimiento de los antecedentes.

Por lo tanto la prevención de una emergencia grave es el servicio más importante que el Odontólogo puede prestar a un paciente, pero no se le puede restar importancia a la necesidad del tratamiento inmediato y eficaz en una emergencia real.

Para la elaboración de mi tesis, primero haré una revisión bibliográfica de los aspectos fundamentales de la enfermedad en sí, en esta revisión se verán los avances más recientes en el tratamiento del paciente hemofílico y los cuidados necesarios para su tratamiento.

CAPITULO I

INTRODUCCION

La hemofilia es una anomalía constitucional de la coagulación de la sangre que se hereda como carácter mendeliano recesivo ligado al sexo en forma tal que la transmite la mujer y afecta sólo al hombre, se caracteriza por una tendencia permanente al sangrado excesivo, el tiempo de coagulación esta prolongado.

La hemofilia tiene un mecanismo de transmisión estrictamente hereditario, los genes patológicos se encuentran en los cromosomas X, de donde deriva, de que la mujer transmite la enfermedad sin padecerla y el hombre la sufre y es capaz de heredarla a sus hijas que se convierten en portadoras, pudiendo continuar el ciclo indefinidamente, el factor o el gen responsable de la hemofilia se localiza en el cromosoma X de la célula de la producción, la enfermedad es exclusiva del hombre y este la transmite a los nietos por intermedio de una de sus hijas que no padecen la enfermedad, las hijas de estos enfermos transmiten el carácter como deficiencia evidente a la mitad de sus hijos hombres y como carácter recesivo a la mitad de sus hijas.

La alteración hemofilica es un carácter mendeliano recesivo, en la mujer hay 2 cromosomas X, el sano que es el dominante anula el morbosos.

No pasa lo mismo con el hombre, en que hay un cromosoma X, de ahí la posibilidad de que si en una mujer coincidieran 2 cromosomas con genes hemofílicos, pudiera presentarse el cuadro clínico, en la práctica el conocimiento de la genética de la hemofilia debe ayudar al médico general a responder a las preguntas que no dejarán de formularse cuando se presente la ocasión:

¿Que responder a un hemofílico que se interroga sobre su descendencia?

Los niños hemofílicos nunca son hemofílicos, los niños son normales y no transmiten la enfermedad, en cambio las niñas son conductoras.

¿Que decir a una conductora?

La hermana de un hemofílico siendo necesariamente hija de una conductora, puede ser ella misma tanto conductora como normal, la descendencia puede ser la de una conductora, es decir comprenderá hemofílicos, desafortunadamente no es posible saber por los exámenes humorales si la niña es conductora.

La conducta del hemofílico debe llevarse dentro de ciertos límites, esto obedece a que el hemofílico salvo a su deficiencia es totalmente normal, por lo cual, cuando es niño se le debe de animar a reunirse con los demás niños y desarrollar al máximo de sus aptitudes es decir es de importancia psicológica el que los padres hermanos y maestros le proporcionen igualmente atención que a los demás niños y no se les sobre proteja.

Actualmente gracias a los últimos descu —
brimientos médicos el porvenir de los enfermos es halaga —
dor aún para los más gravemente afectado, ahora es posi —
ble que el hemofílico realice estudios escolares con un —
mínimo de faltas, además puede realizarse como persona —
con gran actividad y fortaleza física, normalmente sólo —
necesitará ocasionalmente de algún aparato para apoyar —
una pierna o brazo lesionado.

CAPITULO II

HISTORIA DE LA HEMOFILIA

Desde 1839 se emplea el término hemofilia para designar una anomalía constitucional de la coagulación de la sangre.

El nombre de hemofilia se debe a Achmlein, quien designó así la enfermedad de continuo desangramiento.

La referencia más antigua de la hemofilia, en el cual se describe el caso de los hijos varones de las cuatro hermanas de Sephoris, que murieron a consecuencia de desangramiento.

La primera de estas hermanas practicó la circuncisión a su hijo, quien murió; la segunda hermana también la practicó a su hijo, la tercera hermana hizo lo mismo con el propio resultado, y la cuarta hermana consultó a Rabí Gamaliel, quien le dijo que se abstuviera de practicar la circuncisión a su hijo y éste no murió.

Quizá el primer caso de hemofilia que se presentó en los Estados Unidos de Norte América haya sido el de Mchusick, apuntó en 1791 en el Salen, Mass. Gasette, que contenía una necrología de Issaz Zoll, de 14 años de edad, cuya muerte fué causada por una ligera-

cortada en un pie, sin que el desangramiento haya podido ser detenido, la cuenta aumentó; cinco hermanos de las - personas antes mencionadas sangraron hasta morir a causa de heridas menores o golpes. El padre de estas cinco - personas tuvo dos esposas y con cada una varios hijos; - los que murieron de tan peculiar manera fueron los hi - jos de la primera esposa.

Se tienen noticias de la hemofilia en 1793 por una publicación hecha por un autor anónimo acerca de una hemorragia pero no fué sino hasta 1803 en que el Dr. Otto de Filadelfia detalló este extraño fenómeno en un - reporte del Dispensario Médico (Medical Repository) so - bre una familia de plymouth, que fué afectada a sangrar - después de rasguños leves.

El escribió: "Es una circunstancia sorpre - siva que los varones esten sujetos a esta extraña afec - ción... aunque las hembras esten exentas, ellas son capa - ces de transmitirla a sus hijos varones.

El Dr. Otto demostró que esta anomalía cogulatoria está ligada al sexo, que los hombres la pade - cen y las mujeres la transmiten.

En 1803 el Dr. John Beading, Mass reportó - una cuenta de la notable disposición de hemorragias por - heridas leves en muchos individuos en la misma familia, - Mckusick en muchos individuos en la misma familia, Mcku - sick reconstruyó la genealogía de la cuenta de Hay sobre catorce generaciones y encontró que el primer sangriente

conocido fué Oliver Appleton, de Ipswich, nacido en 1677.

En el año de 1819, fue observada la coagulación lenta, pero no fué hasta 1893, en que Wright descubrió la técnica para medir la coagulación demostrando que el tiempo de coagulación era más prolongado en la hemofilia, y a partir de ahí se generalizó como una característica básica de la hemofilia.

En 1911, Addis, sentó las bases de lo que sería el descubrimiento del factor VIII, y demostró que podía corregirse el tiempo de coagulación, al ser preparada por dilución y acidificación, una porción de la globulina del plasma.

Y fué hasta 1936 cuando Peter y Taylor demostraron que el defecto de la hemofilia se debe a una - deficiencia del factor antihemofílico (llamada también - globulina antihemofílica), es decir una porción globulínica.

Hasta entonces la hemofilia se consideró - que era causada solamente por el factor VIII.

En 1947, Davlosky descubrió que mezclando la sangre de varios pacientes hemofílicos, se obtenía - una correlación de sus defectos coagulatorios. Aggeler y sus colaboradores, en 1952, tratando a un paciente varón que padecía diatésis hemorrágica, aunada a un tiempo de coagulación prolongado, notaron que las características hemorrágicas no podían ser diferenciadas de la hemo-

filia clásica; observaron que al corregirse IN VITRO por concentraciones de globulina antihemofílica, el paciente presentaba concentraciones plasmáticas normales de los factores previamente descritos es decir el fibrinógeno, protombina, el factor V, VII, VIII; factores hasta entonces conocidos, la correlación del defecto coagulatorio del paciente pudo llevarse a cabo con suero normal, pero un tratamiento previo a éste, que consiste en sulfato de bario, dió como resultado la pérdida de esta propiedad. Este nuevo factor fué denominado por ellos como componente de la tromboplastina, que en lo que hoy se conoce como factor IX, y fué lo que marcó el precedente para establecer la hemofilia como una enfermedad heterogénea.

D E F I N I C I O N

Es un término empleado al referirse a un grupo de enfermedades hemorrágicas de origen genético hereditario que consiste en una deficiencia del factor VIII y IX de la sangre que impide la coagulación.

E T I O L O G I A

Es una deficiencia de protombina en la sangre, la padecen los varones pero es transmitida por la mujer, muy raramente se ha observado en la mujer, aunque, estos casos podrían ser ejemplos de diatésis hemorrágica.

SIGNOS CLINICOS

Los antecedentes señalan frecuentemente la existencia de hemofílicos en **otros** individuos varones de la misma familia, a menudo más de una generación, con frecuencia se nota la peculiaridad en el segundo año de vida, en que una lesión trivial que produzca una abrasión o de un corte de la piel es la causa de hemorragia excesiva, la extracción de un diente produce también una hemorragia grave.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

La hemofilia debe distinguirse de una hemorragia simple pertinaz, como la que ocurre después de una extracción dental.

Esta puede observarse en ambos sexos y no hay antecedentes familiares de la hemofilia.

El diagnóstico diferencial con purpura hemorrágica en la cual hay trombocitopenia, el tiempo de sangrado prolongado, mala retracción del coágulo y prueba de torniquete positiva.

En la hemofilia todos estos factores son normales, y el tiempo de coagulación está prolongado en la forma clásica de la enfermedad.

Existe, además el antecedente de hemorragias repetidas que aparecen por regla general desde la primera infancia, y el antecedente familiar de la enfermedad.

Cuando la atención se fija en las manifestaciones articulares únicamente, o en una tumoración que no se identifica como hematoma, hecho que se observa con gran frecuencia, es difícil establecer el diagnóstico preciso.

De manera semejante, la hemorragia puede sugerir la existencia de nefropatía, neumonía ó úlcera péptica.

C A P I T U L O I I I

CLASIFICACION DE LA ENFERMEDAD HEMOFILIA " A "

La hemofilia A o llamada también hemofilia clásica por su presentación en una familia real de Europa durante varias generaciones y que fué la primera en conocerse; la proteína de la coagulación que falta en estos enfermos es la deficiencia de la globulina antihemofílica o sea el factor VIII, es una enfermedad hereditaria y ligada al sexo que se presenta en los descendientes hombres de una mujer portadora.

La proteína plasmática esencial denominada globulina antihemofílica falta en la mayor parte de los casos de la hemofilia, es por ello que recibió el nombre de globulina antihemofílica, su presencia evita casi todos pero no todos los accidentes de la hemofilia.

El tiempo de la coagulación anormalmente prolongado, pero con un tiempo de hemorragia normal excepto en los enfermos en que las pérdidas de sangre han ocasionado anemia.

La hemofilia A o llamada verdadera suele afectar al sexo masculino y se hereda como rasgo recesivo ligado al sexo, o sea unido al cromosoma X, suele haber antecedentes familiares en un 25 X 100% de los casos y podrían constituir mutaciones espontáneas, la hemorragia espontánea, suele presentarse como hematrosis en-

grandes articulaciones (cadera, rodilla y tobillo) y la hemorragia bucal espontánea es rara.

Los pacientes con hemofilia A sangran excesivamente en casos de traumatismos de la boca, como heridas de la lengua ó extracciones dentales.

DEFICIENCIA DEL FACTOR VIII

La deficiencia del factor VIII pasa de una generación a otra como carácter recesivo ligado al sexo, la mujer es portadora pero no se presentan signos ni síntomas clínicos del trastorno.

El gen anormal responsable de la deficiencia del factor VIII es recesivo y se indica con la letra minúscula h, el gen dominante se denomina con la letra mayúscula H, una sería $X^H X^h$; la expresión dependerá de que el cromosoma X sea funcional en la célula somática, la portadora no suele tener síntomas ya que la distribución al azar origina que el 50 X 100 de los cromosomas X fueran X^H .

El cromosoma Y del hombre no lleva este gen y no tiene H mayúsculas ni minúsculas.

El que un niño sufra deficiencia del factor VIII o no lo sufra dependerá enteramente del cromosoma X^H que ha de recibir de su madre, por desgracia no hay manera de saber con seguridad si una mujer es portadora o no.

La mujer portadora puede tener actividad -

procoagulante normal poco disminuída, un nivel normal de factor VIII no descarta el estado portador, aunque un nivel muy bajo debería hacer pensar en la existencia del cromosoma anormal. El resultado de un defecto genético se conoce por la deficiencia de una globulina, la globulina se perturba en la primera fase de la coagulación, con las plaquetas, y los capilares no son afectados, el tiempo de sangría es normal mientras que la coagulación suele estar prolongada, cuando más intensa sea la deficiencia del factor VIII más grave será el problema del hemofílico.

El factor VIII es uno de los factores necesarios para el desarrollo de la actividad de la tromboplastina sanguínea y cuando esta totalmente ausente es la única defensa hemostática eficaz que le queda al paciente, es la proporcionada por la etapa vascular de la hemostasia.

H E M O F I L I A B

La hemofilia B ó denominada enfermedad de Christmas debido a la deficiencia de un componente de tromboplastina, es de origen genético y ligado al sexo, se presenta en los hombres y es debida a la falta del componente de tromboplastina plasmática, esta sustancia es esencial para la formación de tromboplastina y su ausencia en la sangre es la causa de la tercera parte aproximadamente de la hemofilia, el primer paciente en el cual se comprobó que la falta de esta sustancia únicamente era la causa de la hemofilia se llamaba Christmas por lo tanto recibe el nombre de Christmas.

Hay mutaciones espontáneas en casi el 15- X 100% de los casos de hemofilia en comparación con el - 25 X 100% de la hemofilia A, la proporción de pacientes - con tendencia hemorrágicas graves es mucho mayor en caso de deficiencia del factor VIII que de factor IX, esto no significa que la hemofilia B sea una enfermedad más be- nigna, sino simplemente que la proporción de pacientes - con falta practicamente completa de factor en cuestión - es menor que en el caso de la hemofilia A, una diferen - cia entre los factores IX y VIII es menos estable duran - te su almacenamiento en el plasma en tanto que el factor es relativamente estable, no hay factor VIII en el sue - ro, pero si factor IX la deficiencia de vitamina K no - modifica las cifras plasmáticas de factor VIII pero si - los niveles de factor IX por lo que la terapéutica anti - coagulante con dicumerol abate los niveles de factor IX, respetando los factores VIII.

DEFICIENCIA DEL FACTOR IX

Este factor se transmite como carácter re - cesivo unido al sexo y presenta con mayor frecuencia pro - blemas hemorrágicos en mujeres heterocigotas respecto - al factor IX.

Se han señalado variantes genéticas múlti - ples que son:

1.- No existe proteína genética que mues - tren reacción cruzada con anticuerpos contra el factor - IX de origen humano, esta variante se llama negativa.

2.- Hay una reacción positiva para la sustancia mencionada.

3.- La sustancia de reacción cruzada se encuentra disminuida, fenómeno que se correlaciona con la actividad de la coagulación.

Se señala una variante genética en la cual los pacientes muestran una notoria mejoría de sus problemas hemorrágicos conforme envejecen.

S I N T O M A T O L O G I A

Las hemorragias son provocadas por un traumatismo tan mínimo que pasan inadvertidas, los signos aparecen en la edad de empezar a andar y en las primeras caídas, las localizaciones son muy diversas y las manifestaciones son muy diversas y las manifestaciones que llevan al diagnóstico son variables.

En el niño pequeño se trata a menudo de una hemorragia cutánea provocada por una herida insignificante ó de una epistáxis consecutiva (hemorragia por la nariz).

Las hemorragias en mucosa bucal o bucodentales son las heridas traumáticas que frecuentemente se hacen los niños al llevarse a la boca objetos puntiagudos ó cortantes ó las mordeduras de la lengua que son episodios triviales en esta edad, en pacientes no hemofílicos se observa después del cepillado de los dientes y--

en los momentos de la caída o de las extracciones de algunas piezas dentales, estas hemorragias son muy frecuentes, y sobre todo a causa de la tendencia tensiva al piso de la boca entraña una amenaza con la encrucijada aerodigestiva.

Los hematomas subcutáneos son a nivel de cuero cabelludo, alcanzando a menudo un volumen considerable, pero terminan por reabsorberse totalmente, pueden aparecer a nivel de los puntos de inyecciones (subcutáneas o intramuscular), las cuáles por lo demás están proscritas en los hemofílicos.

Los hematomas del piso de la boca suceden a pequeños traumatismos bucodentales, tan frecuentes en el niño, por su tendencia a extenderse, el hematoma se acumula habitualmente en la base de la lengua y la faringe, amenazando la deglución y sobre todo la respiración. Exponiendo a accidentes de asfixia, en la práctica en la herida bucodental debe ponerse al niño bajo vigilancia en un centro capaz de hacer intubación o la traqueotomía.

La hematrosis son las hemorragias más características de la hemofilia; tan características que la aparición en un muchacho o en un hombre joven de una hematrosis recidivante debe de sospecharse de la hemofilia, estas hemorragias aparecen en los primeros pasos, alcanzando su máxima frecuencia en la edad escolar entre los 7 y los 14 años, sobre todo interesan las grandes articulaciones y por orden de frecuencia las rodillas, los tobillos y los codos y más rara vez la cadera, los hombros, las muñecas y los dedos; la hematrosis hemofílica tiene 4 fases.

1.- En la articulación afectada por primera vez, por la hemorragia, se hincha y se torna muy ten-sa, el dolor es muy vivo, exacerbado por el menor movi-miento, el enfermo toma por si mismo la actitud de rela-jamiento máximo la semiflexión de la rodilla, al examén, los tegumentos están calientes, ligeramente coloreados, - todos los relieves articulares están borrados globalmen-te esta aumentada de volumen, la rodilla demasiado dolo-rosa para que pueda ponerse de manifiesto un choque rotu-liano, este período agudo tiene una duración de 8 a 15 -días según el asiento de la hemorragia.

2.- Una fase de la recuperación se sigue - en el curso de la cuál se acentúa el dolor y la articu-lación se siente fluctuante, en la rodilla se percibe - un choque rotuliano, entonces la movilización vuelve a - ser posible.

3.- Entre las 4 y 5 semanas el derrame se-reabsorbe completamente y la movilidad es ya practica -mente normal.

4.- En esta fase aparecen las secuelas, - inmovilización ha determinado una atrofia de los múscu-los adyacentes a la articulación en particular los qua -dripces en caso de hematosiis de rodilla.

La distensión de la cápsula articular ha -

fragilizado el cartilago articular y presente pequeñas -
zonas de erosión, la sinovial en el asiento de una hiper-
vascularización.

C A P I T U L O I V
T R A T A M I E N T O .

El tratamiento de la hemofilia en esta época, es relativamente fácil, para ello se emplea la transfusión intravenosa de concentrados obtenidos del plasma humano, que temporalmente reemplazan, el factor faltante en la sangre y vuelven normal su coagulación. Estas transfusiones cohiben los sangrados que principian pero como el factor coagulante es gradualmente eliminado de la circulación sanguínea, un chico puede tener necesidad de varias transfusiones, cuando la hemorragia afecta regiones amplias o de gran importancia funcional para el cuerpo humano.

El hemofílico no sangra a borbotones, esta idea es un viejo mito, lo que sucede es que él sangra internamente, lenta y continuamente, casi siempre en la articulación (Rodilla, codo, muñeca). El tratamiento para controlar la hemorragia debe hacerse lo más pronto posible, antes de que entre mucha sangre al espacio de la articulación; cuando sólo ha entrado una cantidad pequeña, la sangre es rápidamente absorbida y la actividad normal de la articulación puede recuperarse.

Si el tratamiento se retrasa, entra más sangre a la articulación lo que causa dolor y requiere más tiempo para la reabsorción y recuperación de la actividad de la articulación.

Antiguamente, cuando un niño tenía que ser hospitalizado una y otra vez para recibir transfusiones de sangre la permanencia de la sangre en las coyunturas causaba muchas veces lesiones (artropatías; actualmente el tratamiento inmediato con concentrados de factor VIII (antihemofílico) es posible, si se acude oportunamente al hospital.

Existen concentrados comerciales de los factores de la coagulación que ayudan para el manejo de los problemas hemorrágicos de la hemofilia, fundamentalmente para el tratamiento domiciliario.

En el panfleto de tratamiento se explica detalladamente la conservación, preparación y aplicación de estos valiosísimos concentrados (que actualmente son elaborados en Europa y Norte América).

De todas formas, ya sea en el domicilio o en el centro, o en los hospitales rurales, el significado de la palabra URGENTE tiene que ser perfectamente entendido por el enfermo y sus familiares, para la inmediata aplicación de los concentrados o de los crioprecipitados ante la aparición de cualquier hemorragia, por sencilla que parezca. Entre más tiempo pase entre la aparición del dolor, el hematoma, del sangrado, de la hematomosis y la aplicación del tratamiento, mayores serán las complicaciones que la sangre cause en los tejidos (músculos, articulaciones, etc). La mayoría de las veces no basta una sola aplicación de crios o concentrados, sino que es necesario y conveniente una segunda y hasta una tercera aplicación a las 12, 24 ó 48 hrs. y a veces más.

Inmediatamente que se presenta el hematoma o la hematrosis, la aplicación instantánea y continua de las bolsas de hielo, serán de gran beneficio. La pronta movilización en cuanto desaparesca el dolor, impedirá atrofas musculares tan desagradables e invalidantes.

En sangrados nasales y bucales, los taponamientos, compresión con algodones empapados con una sustancia llamada Amicar (R), por lo general logra detener la hemorragia con la ayuda de una o dos aplicaciones de crios o concentrados.

Si se presenta hematuria (sangre al orinar), el paciente debe ponerse en reposo absoluto. Si no desaparece en 48 horas, asistir al Centro o al hospital respectivo.

Si hay sangre al toser, vómito de sangre, defecación con sangre, hematoma del cuello, golpes o dolor intenso de cabeza, es indispensable acudir URGENTE al Centro Hospitalario.

Si se presenta alguna otra enfermedad como puede ser gripe, infecciones, resfrios, etc., se debe consultar personalmente o telefónicamente al Centro.

Cualquier herida debe ser tratada sólo en el centro no permitir suturas, operaciones, inyecciones, en cualquier hospital o clínica.

Las medidas caseras de thés, paños calien-

tes, bebidas y otras series de remedios y medicamentos - exóticos, pueden ser más dañinos y es preferible no tomarlos ni recibirlos.

PRODUCTOS ANTIHEMOFILICOS

Sangre fresca: aporta todos los factores— de la coagulación incluyendo los factores lábiles y por— consiguiente el factor VIII antihemofílico.

Sangre conservada: no tiene sino los factores estables en particular los factores antihemofílicos B o factor IX.

Pero, fresca o conservada, la sangre es un mal hemostático, ya que su poder "coagulante" es débil con respecto al volumen inyectado. En el hemofílico, no es, sino cuando al mismo tiempo se ha de corregir una anemia con comitantes.

Plasma fresco: es una fuente de uno y otro de los factores antihemofílico. Aunque en menor grado, plantea el problema de la cantidad, como la sangre.

Plasma congelado: desprovisto de plaquetas, congelado y conservado a -20° , el plasma conserva íntegramente los factores de coagulación; pero no es fácil ni de almacenar ni de transportar.

Plasma antihemofílico: es un plasma tratado por liofilización. Es fácil de conservar y de trans-

portarse reconstruye antes del empleo con agua destilada, debe ser inyectado tan pronto como se hace su reconstitución, conserva casi íntegramente la actividad del factor IX y entre el 50 y el 100% de la actividad del factor VIII.

Fracción antihemofílica: es un concentrado de factor VIII se presenta en forma de un polvo seco que se debe de reconstituir con agua destilada inmediatamente antes del empleo, se administra por una vía intravenosa en perfusión.

La actividad de factor VIII de una unidad de fracción antihemofílica corresponde a la de 400 a 800 ml. de plasma fresco.

Como el volumen de una unidad es de 4 a 8 veces más pequeño aporta una cantidad de factor VIII correspondientes a la de 400 a 800 ml. de plasma fresco.

Crioprecipitados o C P VIII: también es un concentrado de Factor VIII, que además contiene fibrinógeno.

Se trata de una preparación muy concentrada, puesto que es un volumen de 10 ml. de la misma aporta del 50 al 75% X 100% de factor VIII contenido en una unidad de plasma fresco (200 ml).

Esta gran concentración posibilita la administración de considerables cantidades de factor VIII en un pequeño volumen.

P.P.S.B. esta preparación contiene la protombina y la proconvertina, el factor de Stuart y el factor IX. Se presenta en forma de un polvo seco que debe reconstituirse con agua destilada antes de la inyección los frascos son de 10 y 25 ml.

La actividad de P.P.S.B. precisada en cada ampolla es un promedio de 25 veces superior a la del mismo volumen de plasma fresco.

LA CIRUGIA BUCCODENTOMAXILAR EN EL PACIENTE HEMOFILICO

La cirugía buccodentomaxilar es el tratamiento Odontológico del paciente con hemofilia y representa un esfuerzo en conjunto por parte del cirujano dentista y el médico (en general el hematólogo) encargado de la atención del paciente y debe de llevarse a cabo en un hospital.

Las personas hemofílicas se pueden operar siempre y cuando se practique en los centros hospitalarios, donde se asegura las reservas adecuadas de crioprecipitados y concentrados para proteger al paciente de hemorragias peligrosas en todos los casos necesarios asegurar la protección hemostática que impide que el factor que falta descienda por debajo del 30 X 100%.

La duración del tratamiento se prolonga a cada caso particular como son:

- 8 días para una cicatrización de mucosa
- 10 días para una cicatrización cutánea muscular.
- 15 días para una cicatrización tendinosa.
- 21 días para una cicatrización ósea.

Las extracciones dentales constituyen una verdadera intervención quirúrgica, el tratamiento general suele ser imprescindible, el tratamiento local es necesario y a veces suficiente. Se logra el taponamiento del alveolo con una mecha reabsorbible en una solución de trombina.

EMPLEO DE HEMOSTATICOS LOCALES.

Lucas obtuvo buenos resultados con celulosa oxidada saturada con una solución de bicarbonato de sodio y trombina.

Después de las intervenciones quirúrgicas en la boca, esta solución se coloca en cada uno de los alveolos radiculares precisamente limpiados y secados con una gasa estéril.

Una cantidad incluso mínima de fibrina, o de sangre parcialmente coagulada, puede impedir la actividad hemostática de la trombina aplicada localmente.

Después de esta maniobra, se protege al —

alveolo dental con sistemas mecánicos, para que no altere el coágulo, lo que significaría un nuevo sangrado. - En los pacientes sometidos al tratamiento locales que su fren sangrados secundarios Lucas observó que bastaba en general con quitar el coágulo y repetir el relleno de la celulosa oxidada, trombina y bicarbonato de sodio para detener la hemorragia. Muchos investigadores piensan - que no basta los tratamientos locales en la atención de los hemofílicos. Lucas atribuye esta opinión a la poca atención prestada a los detalles (como el llenado cuida doso del alveólo e incluso obtuvo éxito con algunos pa - cientes hemofílicos que solo fueron objetos de tratamien tos locales.

Naturalmente, el grado de éxito depende -- en parte de la gravedad del cuadro (o sea, del nivel de los factores VIII y IX.

FERULAS MECANICAS

Hay un acuerdo casi unánime acerca de que, una vez formado el coágulo en el hemofílico, se debe vigilar estrechamente que no vaya a desplazarse, pues se reanudaría el sangrado. La férula debe prepararse de manera que proteja al coágulo sin ejercer demasiada pre sión.

Si se aplica presión sobre el coágulo en un hemofílico sea con férula mecánica, sea con una torun da de gasa, el sangrado no se suspende; lo único que pasa es que la sangre no escapa por la vía normal, en la parte superior del alveólo, sino que produce una hemorragia, -

intratisular y forma un hematoma, puede incluso haber -
 peligro para la vida si la infiltración afecta los dis -
 tintos planos del cuello y llega a cerrar las vías res -
 piratorias. Las férulas se deben de emplear en conjunto
 con la terapéutica local o general para lograr formación
 del coágulo.

TROMBINA CON SURGICEL

La cavidad se rellena con este preparado—
 ejerciendo presión local. Cuando el coágulo se ha for -
 mado y el sangrado cesa se coloca un vendaje bucal de -
 "orahesive" el cual cubre totalmente la herida protegién -
 dola de la irrigación de la lengua, los alimentos y de -
 más permite que la zona esté más seca.

GELFOAN COMBINADO CON POLVO DE TROMBINA

Este material debe llenar la cavidad alveo -
 lar pero debe empacarse directamente en ella. Se sutura pa -
 ra mantener el preparado en su sitio y aproximar los ex -
 tremos de la herida.

Algunos autores no recomiendan llenar la -
 cavidad ósea con este preparado, ya que observaron que -
 hay proliferación excesiva del coágulo con tendencia a -
 presentar exudado. Cuando se coloca una férula de acrí -
 lico el intermediario entre ésta y la mucosa es el gel -
 foan con trombina.

CELULOSA OXIDADA SATURADA CON CARBONATO DE SODIO Y TROMBINA BOVINA.

Este preparado se coloca después de limpiar el alveólo dentario. Es importante eliminar toda la sangre parcialmente coagulada o la fibrina, ya que impide la acción de la trombina. Después debe protegerse mecánicamente el apósito para evitar que la coagulación se destruya.

TROMBINA TOPICA

Esta puede ser humana, de conejo o de borrego, siendo preferible el uso de estas últimas por haber menos riesgos de transmitir la hepatitis.

Para colocarla deben colocarse los coágulos acumulados y colocarla sobre la lesión.

PROTESIS INMEDIATA

Favorece a mantener un apósito quirúrgico en su sitio, además de no presentar puntos de presión severos.

Su principal ventaja radica en que restituyen la función.

ESPONJA EMBEBIDA EN PLASMA O SANGRE FRESCA

En caso de emergencia en que los materia -
les antes mencionados no se encuentren al alcance del -
dentista éste puede usar la esponja embebida de plasma o
sangre fresca.

COMPRESAS HEMOSTATICAS ABSORVIBLES

Como la fibrina humana y la espuma de fi -
brina.

TAPONAMIENTO CON YESO

Es un método sencillo que puede emplearse -
cuando se prefabricaron férulas de acrílico.

TAPONAMIENTO CON CEMENTO QUIRURGICO

Como el Kirkland o de Ward, los cuales es -
tán compuestos a base de óxido de zinc y eugenol, o los -
preparados a base de guayacol.

VENENO DE VIBORA DE RUSSEL

Se puede usar como agente local por su -
acción coagulante.

S U T U R A S

Existen controversias acerca del empleo de las suturas que dependen al parecer de cada caso particular; por una parte, la aproximación de los tejidos mediante suturas suele contribuir a proteger el coágulo.

Por otra parte, las suturas tienden a desplazarse ligeramente por acción de la lengua y de los músculos buccinadores, y no es rara que sangren los puntos de sutura.

En ciertas zonas (heridas de la lengua), es casi inevitable aplicar puntos de sutura, en estos casos deben ser lo más pequeños posibles, deben introducirse con una aguja atraumática y su número debe ser el mínimo necesario para proteger al coágulo y aproximar los tejidos, en fin, las suturas deberán de conjugarse con la terapéutica coagulante local o general.

SUSTITUTOS DEL FACTOR VIII O FACTOR IX

El factor VIII (G A H) es inestable, por lo que el plasma debe emplearse pronto después de recoger la sangre de un donador, o centrifugarse en frío o congelarse mientras esté fresco.

En la actualidad, el vehículo más común para — lograr cifras aceptables de GAH en hemofílicos antes de las intervenciones es probablemente el plasma fresco.

Tiene inconvenientes, uno de ellos es que, — puede transmitir la hepatitis.

Es altamente antigénico, pues contiene todas las proteínas de la sangre con excepción de las de los glóbulos rojos.

En los pacientes que necesitan mucha G A H — (los que presentan en su sangre inhibidores de la G A H) pueden presentar problemas de hipovolemia e insuficiencia cardíaca congestiva, por esta razón se han preparado concentrados de G A H a partir de plasma fresco.

Quizá la manera más fácil de lograr estos concentrados sean los crioprecipitados de G A H, pueden obtenerse en cualquier banco de sangre, al enfriar plasma fresco hasta que se forma un precipitado blanco este precipitado representa G A H relativamente puro, luego el banco de sangre puede emplear el plasma para otros pacientes (naturalmente, que no sean hemofílicos) lo que reduce los costos. El único inconveniente real del crioprecipitado es que no se conoce exactamente su potencia (en los individuos normales, la G A H puede ir de 50 X—100 al 150), y también que debe conservarse en un congelador. La cantidad de G A H que se encuentra en una unidad de plasma (300 ml) puede administrarse como crioprecipitados en un volumen de 15 ml. después de descongelar y suspender en solución salina fisiológica.

Existe actualmente en el comercio precipi — —

dos de G A H obtenidos con glicina. Son más caros que - los crioprecipitados, pero su ventaja es que solo necesitaran refrigeración durante su almacenamiento, que en lugar de congelación como los crioprecipitados; además se- han sometido a ensayos y se conoce su potencia, existen - 2 tipos de concentrados de G A H precipitado por glicina dos ordinarios y los de alta potencia.

Los ordinarios contienen, en 30 ml. la mis ma cantidad de G A H que son 300 ml. de plasma normal. - Los de alta potencia la G A H de 300 ml de plasma en un volumen inferior a 3 ml. esta segunda variedad es espe - cialmente útil para el tratamiento de pacientes con inhi bidores de la G A H, cuya sangre puede existir una canti dad de inhibidores tal que requeriría de 150 unidades de plasma fresco para alcanzar los niveles terapéuticos - (50 X 100) de G A H, evidentemente lo imposible es apli - car tanto plasma fresco.

T R A T A M I E N T O D O M I C I L I A R I O

Es el manejo de la enfermedad en casa del hemofílico, ya sea en forma de autotratamiento o con ayuda de familiares o vecinos.

La razón de la existencia del tratamiento domiciliario, es que las hemorragias en el hemofílico se detienen más rápido y causan menos daños (en articulaciones y músculos) entre más pronto reciba el tratamiento específico con concentrados; si un enfermo siente molestias en una rodilla, codo, tobillo, puede ser el signo inicial de que ésta comenzando una hemorragia en una de esas articulaciones, por lo que está indicado aplicar el tratamiento rápidamente, esto puede ser hecho en forma inmediata solo en la casa del paciente, los pacientes y sus familiares son entrenados para reconocer síntomas del hematoma y hematrosis y otros sangrados así como para preparar los concentrados y para inyectarlos.

El tratamiento domiciliario le provoca una sensación de independencia el enfermo, con mejoría general de toda su forma de vivir, al saber que no necesariamente tiene que acudir a consultar al centro hospitalario.

Aunque a los pacientes con este tratamiento se les entregará un Manual con recomendaciones especiales, diremos aquí, que esta clase de tratamientos, aunque es muy provechoso, no es para todos los pacientes, ni la última palabra, pero tiene la enorme ventaja-

de que los pacientes pueden tratarse en forma inmediata-
en sus casas y no tienen que trasladarse al hospital, -
perdiendo así tiempo precioso en la aplicación de los -
concentrados.

El hemofílico, en la escuela; se tenía la-
idea de que el niño hemofílico por sus lesiones invali-
dantes debería ser internado en una escuela para inváli-
dos debido al ausentismo prolongado, el hemofílico debe-
asistir a una escuela ordinaria porque debe afrontar la
competencia intelectual y la convivencia con otros niños
no hemofílicos, la escuela es un campo de experiencias -
para muchas situaciones a las que tendrá que enfrentarse
más tarde, el niño hemofílico en edad escolar generalmen-
te ya ha sido clasificado como hemofílico, por lo tanto-
el maestro como el médico encargado de higiene escolar,-
deben pedir un informe adecuado de su situación y de las
medidas particulares que deben de tomarse en caso de ac-
cidentes.

COMPLICACIONES QUE PRESENTA EL HEMOFILICO DURANTE SU VIDA

En ocasiones las transfusiones de plasma - o de los crioprecipitados pueden producir una reacción - alérgica en los pacientes, pueden presentar calosfríos - intensos o picazón generalizada con aparición de grandes ronchas o manchas rojizas en todo el cuerpo, la enfermedad del centro hospitalario con experiencia en el manejo de estos casos dará los primeros auxilios en forma inmediata y valorará la conveniencia o no de consultar con - el médico hematólogo.

Tanto los crioprecipitados como los concen-
trados se obtienen de grandes mezclas de muchos plasmas-
donados por muchas personas, algunas veces pueden trans-
mitir hepatitis por un virus que se encontraba en la san-
gre de algunas personas que donaron sangre. La mayoría-
de los hemofílicos adultos han tenido esta clase de en-
fermedad por síntomas como:

Cansancio y debilidad, coluria (orina como
Cocacola o thé cargado), acolia (obrar blanco) e icteri-
cia (tinte amarillo de piel y mucosas).

La peor complicación que puede tener el -
tratamiento de la hemofilia es la aparición en la san -
gre, de una sustancia que se conoce con el nombre de -
INHIBIDORES o anticoagulantes circulantes. Se desconoce-
exactamente el por que, pero sólo un 10% de todos los pa-
cientes presentan inhibidores (el resto no).

Esos inhibidores, que se presentan en ese 10% de los casos no tiene relación con la clase de tratamiento empleado, ya sea en la sangre, plasma, crios o concentrados; casi no se observan inhibidores en hemofilia leve. La mayoría de los casos se presentan en hemofilia severa o grave y aparecen a cualquier edad, aunque más frecuentemente en pacientes jóvenes.

La explicación del por que presentan los inhibidores es que el hemofílico carece de una sustancia específica, de una proteína de la coagulación.

Sin saberse exactamente el por que, el organismo de algunos pocos hemofílicos "desconoce" esta sustancia en un momento dado y forma otra sustancia que actúa en contra de aquella proteína de la coagulación.

Por esta razón el tratamiento de esos pacientes con inhibidores se transforma totalmente, pues ya no se les puede administrar plasma, crios ni concentrados y los episodios hemorrágicos, leves o discretos deben tratarse sólo con reposo, inmovilización y hielo local. Únicamente que en el sangrado sea muy grave y este en peligro la vida del enfermo, entonces se tomaran medidas heoricas, como en cambio de sangre como administración de enormes cantidades de crios y de concentrados y de algunas sustancias muy peligrosas para tratar de detener la hemorragia y salvar la vida al enfermo.

Los accidentes de sobrecarga circulatoria constituye el precio que se paga por la utilización de productos no concentrados, como la sangre y el plasma en particular en el niño.

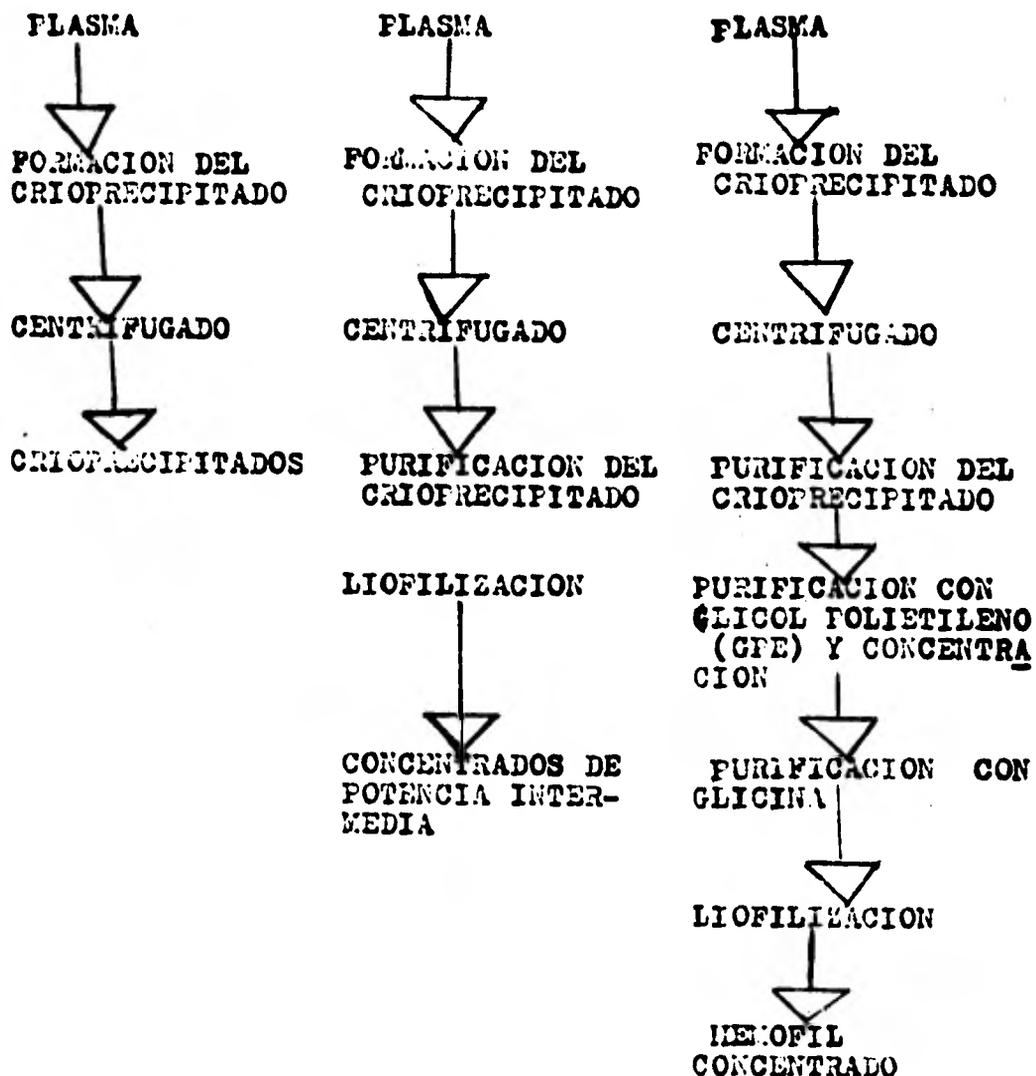
Como consecuencia de los repetidos sangrados en músculos y articulaciones, es en estos sitios don de se van a presentarse con más frecuencia las complicaciones de la enfermedad, los músculos pierden fuerza, - tono y se adelgazan.

Las articulaciones se ensanchan, "se engruesan" y pierden su función, pierden su movilidad normal y con frecuencia las rodillas y los codos no pueden extenderse ni flexionarse correctamente y por ello las alteraciones de la marcha aparecen precozmente en forma de "renquera", con rodillas en flexión permanentemente - (semidoblado) y con otros defectos en los pies, etc.

Para evitar esas complicaciones que presentan casi todos los hemofílicos adultos, insistimos de nuevo que durante el desarrollo, los niños de 6 a 16 años deben efectuar mucha gimnasia, mucho ejercicio, mucho deporte "no peligroso", para tener músculos fuertes, con articulaciones bien protegidas y con ello disminuir los hematomas y las hemorragias y sus lógicas consecuencias.

PASOS EN LA FABRICACION DE CONCENTRADOS AHF
(COMPARADOS)

CRIOPRECIPITADOS POTENCIA INTERMEDIA METODO CUATRO



CAPITULO V

CONCLUSIONES

Las personas con hemofilia no son pacien -
tes problema, el problema es el desconocimiento de la -
enfermedad.

Todos los días el odontólogo interviene en
procedimientos que alteran la integridad y el equilibrio
del mecanismo hematocirculatorio.

Esto puede ser tan mínimo como la exposi -
ción de una cámara pulpar de la que brotan dos gotas de -
sangre, o tan grave como la sección accidental de una -
importante arteria de la boca que produce una hemorragia
casi desastrosa muy difícil de cohibir.

El odontólogo se ha tornado muy diestro -
en las dificultades hemorrágicas, la amenaza siempre pre -
sente del paciente sangrante llega a ser molesta y des -
concertante.

B I B L I O G R A F I A

- 1.- ASOCIACION MEXICANA DE HEMOFILIA (FOLLETO)
El hemofílico en la escuela
páginas 1-7
Agosto de 1979

- 2.- DIAGNOSTICO EN PATOLOGIA ORAL (LIBRO)
Edward V. Zegareli
Editorial Salvat
Páginas 545-553.

- 3.- EMERGENCIAS EN ODONTOLOGIA (LIBRO)
Frank M. Carty
2a. edición
Editorial Ateneo
Páginas 650-670

- 4.- HEMATOLOGIA CLINICA (LIBRO)
Byrd S. Leavell
Oscar A. Thorup Jr.
4a. edición
Editorial Interamericana
Páginas 514-560.

- 5.- HEMATOLOGIA CLINICA (LIBRO)
Dr. José Baes Villaseñor
6a. edición
Editorial Interamericana
México, D.F. 1978
Páginas 960-970

- 6.- HEMOFILIA (MANUAL)
Conceptos Generales para los He
mofílicos y sus Familiares.
Dr. Roberto Cordero Murillo
Dr. Carlos Fco. Montero
Asociación Costarricense de Hemofilia
Mayo de 1980.
Páginas 17
- 7.- LA CLINICA Y EL LABORATORIO (LIBRO)
Profr. Alfonso Balcell y Gorina
11a. edición
Páginas 374, 377, 475-480
Editorial Marín.
- 8.- MANUAL DE TRANSFUSION SANGUINEA (LIBRO)
Dr. Alfonso Martínez Alvares
Miembro de la Sociedad Mexicana de Transfusión
Sanguínea.
Páginas 723-733.
1960
- 9.- Medicina Bucal (LIBRO)
Diagnóstico y Tratamiento
Dr. Lester W. Burket
6a. edición
Página 121-125

- 10.- MEDICINA INTERNA (LIBRO)
Farreras Valenti
Ciril Rosman
Tomo 2
Editorial Marín
Páginas 1150-1167
- 11.- MEDICINA INTERNA (LIBRO)
Harrison
3a. edición
La prensa Médica Mexicana
Páginas 218, 225, 1321 1324.
- 12.- METODOS DE LABORATORIO
Dr. Matthew J. Lynch
2a. edición
Editorial Interamericana
Páginas 806-826
- 13.- PRAXIS MEDICA (LIBRO)
Clínica y terapéutica
Editor S.A.
Fracción 3.200
Páginas 1-9
Año de 1980.
- 14.- THE HISTORY OF HAEMOPHILIA (REVISTA)
J. Clin Path
Volumen 29

Páginas 469-479
Año de 1976.