

318322

25

Universidad Latinoamericana

Escuela de Odontología
Incorporada a la U.N.A.M.

**Tratamiento Odontológico en el
paciente Infantil con Hemofilia**

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

T E S I S

que para obtener el título de
CIRUJANO DENTISTA

P r e s e n t a :

María Cristina Souza Fregoso

México, D. F. 2002





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.

A MIS PADRES

**Luis Armando Souza Dueñas y
Ma. Trinidad Fregoso de Souza,
ya que gracias a su apoyo
y comprensión, he logrado
esta meta tan importante
de mi vida.**

A mis hermanos

Ma.del Carmen,
Luis Armando,
Carlos Eduardo y
Ma.Gabriela

GRACIAS.

A mi cuñado

Lic.José Pablo Vallejo P.

A mis compañeros y amigos,

Principalmente a Claudia Rabay,
por su gran apoyo y amistad.

De una manera muy especial
agradezco al Dr. Miguel Angel
Fernández Villavicencio,
su interés y dedicación en la
dirección de esta tesis.

Al Honorable Jurado.

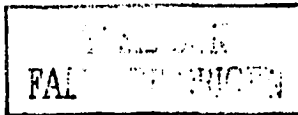
I N T R O D U C C I O N

La posibilidad de una hemorragia post-operatoria en la práctica odontológica diaria, es un aspecto de suma importancia que debe tomarse en cuenta, ya que puede poner en peligro la vida del paciente.

Es pues, de vital importancia que el cirujano dentista conozca todos los mecanismos de hemostasia que existen, así como las deficiencias de los factores de coagulación del plasma, ya sean hereditarios o adquiridos, para poder así elaborar un diagnóstico correcto y planear un tratamiento adecuado para evitar así accidentes quirúrgicos de difícil solución.

La hemofilia, considerada dentro de las entidades patológicas que corresponden a la deficiencia de factores de la coagulación es un padecimiento poco frecuente y de carácter hereditario que por sus características representa un riesgo de mucha importancia dentro de la cirugía odontológica.

Por medio de este trabajo, se pretende hacer una revisión bibliográfica de los diferentes factores que intervienen en la coagulación sanguínea normal al mismo tiempo que mostrar los métodos de diagnóstico y terapéuticos que deben realizarse en el paciente hemofílico, con el objeto de proporcionar elementos para un mejor manejo del paciente infantil que va a ser sujeto a cirugía, sin dejar de tomar en cuenta el criterio preventivo que exige la práctica odontológica en estos casos.



I N D I C E

INTRODUCCION		7
CAPITULO I.-	FACTORES QUE INTERVIENEN EN LA COAGULACION SANGUINEA	8
1)	Propiedades de los factores de la coagulación del Plasma	8
2)	Mecanismo normal de la Hemostasia	16
CAPITULO II.-	CLASIFICACION DE LAS ENFERMEDADES HEMORRAGICAS	21
	HEMOFILIA	
1)	Historia	21
2)	Hemofilia A	23
3)	Hemofilia B	37
4)	Hemofilia C	41
5)	Enfermedad de Von Willebrand	44
6)	Otras deficiencias de factores coagulantes	47
CAPITULO III.-	CUIDADOS GENERALES Y MANIFESTACIONES BUCALES	50
CAPITULO IV.-	TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO	55
1)	Factores psicológicos	56
2)	Prevención	59
3)	Extracciones	60
4)	Anestesia Dental	61
5)	Restauraciones	63
6)	Enfermedad parodontal	64
7)	Tratamiento pulpar	66
8)	Ortodoncia (maloclusión)	67
CONCLUSIONES		69
BIBLIOGRAFIA		71

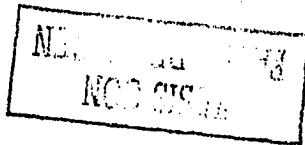
CAPITULO I. FACTORES IMPLICADOS EN LA COAGULACION SANGUINEA

- FACTOR I - Fibrinógeno
- FACTOR II - Protrombina
- FACTOR III - Tromboplastina
- FACTOR IV - Calcio
- FACTOR V - Proacelerina, acelerador globulínico o factor lábil
- FACTOR VI - Factor lábil activado (a veces omitido)
- FACTOR VII - Factor estable o proconvertina
- FACTOR VIII - Factor antihemofílico, globulina antihemofílica (GAH)
- FACTOR IX - Componente de tromboplastina plasmática (CTP) o Factor Christmas
- FACTOR X - Factor Stuar - Prower
- FACTOR XI - Antecedente tromboplastina plasmática (ATP)
- FACTOR XII - Factor Hageman
- FACTOR XIII - Factor estabilizante de fibrina o fibrinasa

1) PROPIEDADES DE LOS FACTORES DE COAGULACION DEL PLASMA.

Antes de considerar los papeles individuales de los factores -- de coagulación del plasma y sus interacciones en el mecanismo -- de coagulación, es pertinente resumir los conocimientos acerca de sus propiedades químicas y biológicas.(19)

Los factores están en orden numérico sin atención a su posición en la secuencia de coagulación, la cual va a ser considerada -- después.



Con la excepción del calcio, todos los factores de coagulación -- son proteínas y ellas han sido difíciles de purificar y estu -- diar.

Los factores de coagulación del plasma tienen como un fin común la formación no específica de un coágulo de fibrina.

FACTOR I.- Fibrinógeno.

Es una larga molécula con un peso molecular de cerca de 340.000. Es una glicoproteína y contiene de tres a cinco por ciento de -- carbohidrato. Está presente en el plasma. Su cantidad normal -- es de 100 a 700 mg/100 Ml. La mayor parte del fibrinógeno se -- produce en el hígado, aunque el fibrinógeno endógeno, en las -- plaquetas, indica que los megacariocitos pueden ser también ca -- paces de sintetizar esta proteína. Esta no es absorbida por el Hidróxido de Aluminio o el Sulfato de Bario. Durante la coagu -- lación se convierte en fibrina y el fibrinógeno no está presen -- te en el suero. Es un factor estable.

FACTOR II.- Protrombina.

Es una proteína plasmática, cuyo peso molecular es de cerca de 70 000 (Heldebrant, 1973). Esta proteína contiene cerca del -- diez por ciento de carbohidrato y es sintetizada en el hígado. -- El tipo sintético, es rápido (cerca de 2.5/mg/Kg de peso corpo -- ral al día) y los niveles agotados pueden ser restaurados al -- normal con un margen de pocas horas con tal de que todos los re -- querimientos metabólicos sean encontrados. La vida media intra -- vascular de la protrombina parece estar entre uno y cuatro días. Es un factor estable, sin embargo puede transformarse fácilmente

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

en componentes más simples o pequeños como la trombina (enzima proteolítica, que convierte el fibrinógeno a fibrina).

Es removida por sales inorgánicas insolubles tales como el hidróxido de Aluminio o el sulfato de Bario.

En cuanto a los otros factores de coagulación, la protrombina está normalmente presente en grandes cantidades que parecen ser necesarias para la hemostasia normal, y niveles arriba -- del 40 por ciento del normal, no están asociados con un sangrado anormal.

La síntesis de protrombina es contingente en la presencia de vitamina K, cuyas fuentes principales son las hojas verdes de vegetales en la dieta, (Vit. K_1) y que se sintetizaron por -- las bacterias de la flora intestinal normal (Vit. K_2). Estas dos sustancias difieren químicamente. Hay una tercera forma sintética, la vitamina K_3 o menadiona. Estas tres formas son poderosamente solubles y requieren sales de bilis para ser -- absorbidas desde el intestino.

Ciertas vitaminas K análogas son solubles en agua y son útiles en el tratamiento de vitamina K, particularmente en presencia de obstrucción biliar. El requerimiento humano preciso de vitamina K es desconocido, pero parece ser muy pequeño. Naturalmente sucede que la vitamina K es más potente que la -- menadiona y la vitamina K_2 es más veces más potente que la vitamina K_1 . La manera en la cual la vitamina K influye en la síntesis de protrombina y factores VII, IX y X no es conocida. Las drogas Coumarin (Coumadin) y Dicumarol interfieren --

en la actividad biológica de los factores de coagulación dependientes de la vitamina K.

FACTOR III.- Tromboplastina tisular o factor tisular.

La actividad trombolástica del tejido no está presente en el plasma, pero este factor juega un papel muy importante en la coagulación. Es una lipoproteína compleja consistente en mitad fosfolípidos y mitad proteínas. Los fosfolípidos incluyen fosfolidyletanolamina, fosfatidilcolina, fosfatidilinositol y fosfolidyleserina. Ningún lípido simple parece ser específico. Estudios recientes han mostrado que el factor III posee actividad peptídica. Esta propiedad puede reflejar el papel de esta compleja lipoproteína en la coagulación.

Este factor está presente en muchos tejidos. Las preparaciones más potentes han sido obtenidas del cerebro, pulmón y placenta. Ha sido aislado de los gránulos de los leucocitos; así sugieren que esas células de la sangre pueden también jugar un papel importante en la hemostasia. La actividad procoagulante producida por las células de la sangre in vitro y que alguna vez se pensó que era el factor VII, ha sido ahora identificada como el factor tisular. Este factor tisular, en conjunción con el factor VII, participa en el sistema de coagulación extrínseco; éste también satisface el requerimiento de lípidos para la conversión de protrombina.

FACTOR IV.- Calcio

Normalmente, este cofactor se encuentra en la sangre en una concentración de 9 a 11 mg/100 Ml. Interviene en el mecanismo intrínseco y extrínseco de la coagulación.

FACTOR V.- Factor lábil, proacelerina

Es una proteína lábil muy inestable; es fácilmente destruida por el calor. Ha participado muy rápidamente en la coagulación, pero pierde su actividad coagulante y no es demostrable en suero. Su caracterización ha sido difícil. Se ha visto que es una molécula de alto peso molecular (más de 200 000) que es sintetizada en el hígado; el calcio parece ser necesario para sintetizar esta proteína. La vida media de este factor en el plasma es corta (cerca de 12 a 15 horas); sin embargo, el factor V absorbido a las plaquetas, parece sobrevivir hasta cinco días.

Su actividad en la coagulación es baja, por lo que un 10 a 15% de la actividad normal parece adecuada o suficiente para la hemostasia normal.

Está presente en el plasma absorbido. La actividad es potenciada por una variedad de sustancias más notablemente, pequeñas cantidades de trombina. Sin embargo, grandes cantidades de trombina destruyen su actividad. Se le llama factor lábil, ya que es destruido fácilmente por el calor.

FACTOR VII.- Factor estable, proconvertina

Es también una glicoproteína, que contiene arriba del 50% de -
carbohidratos; tiene un peso molecular de aproximadamente - -
50 000. La síntesis de este factor en el hígado requiere de -
vitamina K. Está ausente en el plasma absorbido y presente en
el suero. Es un factor estable. Su actividad sin embargo, es
tan grande tanto en el suero como en el plasma. La vida media
intravascular de este factor es muy corta (de 4 a 6 horas) y -
un decremento en la actividad de este factor es el primer efec-
to detectable de una droga coumarin. Su etapa sintética es rá-
pida y el tiempo de reaparición del factor VII siguiente, en -
personas que han recibido vitamina K antagonista, es de cerca
de 5 horas. Concentraciones tan pequeñas como el 5 al 10% del
normal, parecen ser suficientes para prevenir el sangrado.

FACTOR VIII.- Factor antihemofílico, globulina antihemofílica
Como el factor V, es inestable, especialmente después que ha -
participado en la coagulación. No está presente en el suero y
sólo pequeñas cantidades están presentes en el plasma normal.-
Este factor parece ser una larga molécula dividida en subunida-
des con pesos moleculares de cerca de 200 000. Es una glicoproteína,
que se cree que está compuesta de fosfolípidos. En-
contraste con la mayor parte de los factores de coagulación --
que son sintetizados en el hígado, el origen de este factor --
permanece incierto. Existen creencias de que es sintetizado -
en el riñón, en el sistema retículo endotelial, en el hígado,-
en el bazo o en células endoteliales. Lo más acertado es que
se sintetiza en el hígado, existiendo evidencias actuales que

LEGIS CON
FALLA DE ORIGEN

indican que se almacena en el bazo, siendo su vida media de 12 horas.

FACTOR IX.- Componente tromboplastina plasmática

Los conocimientos químicos de este factor son relativamente pequeños. Parece ser una glicoproteína cuyo peso molecular es de aproximadamente de 50 000 a 100 000. Se sintetiza en el hígado. Es un factor estable en almacenaje. In vitro, es removido por hidróxido de aluminio y sulfato de bario. Su vida media es de 20 a 30 horas. Niveles del plasma arriba de 20 a 30% del normal, permiten la hemostasia normal. Se encuentra aumentado durante periodos post-traumáticos y post-parto.

FACTOR X.- Factor Stuar-Prower

Este factor dependiente de la vitamina K también es estable; está ausente en plasma absorbido y presente en suero. Se forma en el hígado, es otra glicoproteína con un peso molecular de 50 000 a 100 000. El factor X activado es una enzima con actividad protéica. Su función es convertir protrombina a trombina (y otros intermediarios). Su vida media intravascular es de 2 a 3 días. Niveles de 10 a 20% del normal, parecen suficientes para una hemostasis normal.

FACTOR XI.- Antecedente tromboplastina plasmática

Es un factor estable y su actividad actualmente es incierta en almacenamiento. Está presente en suero y es parcialmente

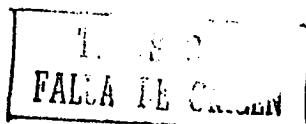
absorbida por el hidróxido de aluminio y el sulfato de bario. Es rápidamente absorbido por sustancias como el cristal, cao-
lín y carboximetil celulosa. Su peso molecular está dentro -
de los 100 000 y 200 000. Se forma en el hígado. Su vida me-
dia biológica es de 2 a 3 días. No es posible sacar conclu-
siones respecto a los niveles que se necesitan para una hemo-
stasis normal, por haber una correlación pobre entre pruebas -
in vitro y sangrado clínico.

FACTOR XII.- Factor Hageman

Parece ser una sialoglicoproteína con un peso molecular de al-
rededor de 100 000. Es estable en almacenamiento, está presen-
te en suero y no es absorbido por sales inorgánicas insolubles.
Es activada por la exposición de una variedad de sustancias in-
cluyendo cristal, tierra diatomeas, colágena. Su vida media -
biológica es de 1 a 3 días. Su deficiencia no causa hemorra-
gia, lo que se piensa es que sólo desempeña alguna función en
el proceso de coagulación. Su concentración en la sangre en -
los primeros días del nacimiento es baja, normalizándose entre
los 10 y 14 días.

FACTOR XIII.- Fibrinasa

Esta proteína tiene un alto peso molecular de cerca de 350 000
y parece ser o estar compuesta por tres sub-unidades. Grupos
sulfhidril parecen ser esenciales para la actividad de este -
factor, que es activado por la trombina y no está presente en
el suero. Arriba del 50% de la actividad del factor XIII en -
la sangre, está contenida en las plaquetas y este factor posi-



blemente se sintetice en los megacariocitos. Se cree que se produce en el hígado. Su vida media biológica es de alrededor de 3 a 6 días. Una muy pequeña concentración (2 a 3% de la normal) permite una estabilización normal del coágulo.

FACTOR 3 Plaquetario.-

La actividad de fosfolípidos en la producción de un coágulo es derivada de las plaquetas y se le denomina factor 3 plaquetario. Este material no es un factor específico, pero es una mezcla de fosfolípidos que provee una superficie en la cual los factores de coagulación pueden reaccionar.

2).- MECANISMO NORMAL DE LA HEMOSTASIA.-

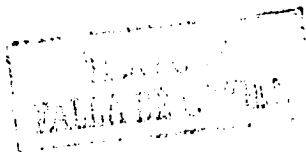
La hemostasia se define como el mecanismo por medio del cual se logra prevenir la hemorragia. (6)

Existen 3 factores que actúan en forma simultánea y que son necesarios para que la hemostasis se efectúe. Estos factores son :

- a) Extravasculares.- Involucran tejido adyacente a los vasos como son la piel, el tejido subcutáneo y los músculos.
- b) Intravasculares.- Comprenden las plaquetas y factores de coagulación presentes en la sangre.
- c) Vasculares.- Son los referentes al tamaño, localización, tipo y tono de los vasos, así como el estado nutricional y edad del paciente. (7)

Los mecanismos de la hemostasia comprenden tres fases:

- 1.- Vasoconstricción, que es la respuesta inmediata de un vaso



lesionado, debido principalmente a la respuesta local de la capa muscular integrada a la pared vascular, a reflejos nerviosos y a ciertas sustancias vasoconstrictoras que se derivan principalmente de las plaquetas. La duración de esta vasoconstricción inicial, es de aproximadamente de tres a cuatro minutos, derivando la circulación de la zona a través de vasos colaterales. La sangre extravasada causa un aumento en la presión hidrostática de los tejidos adyacentes y una disminución de la presión del vaso.

- 2.- Formación del trombo plaquetario. Al lesionarse un vaso y perder textura el endotelio, facilita que las plaquetas se adhieran a él, debido al cambio de morfología y adquieran formas irregulares con prolongación que al unirse unas con otras, forman un trombo o tapón, que permite la oclusión del área del vaso lesionado. (9)

Las plaquetas tienen una gran importancia en el fenómeno de la hemostasia por lo que se les ha estudiado a fondo, concluyéndose que tienen las siguientes funciones:

- a) Obliteran pequeñas soluciones de continuidad de capilares, impidiendo que la sangre salga al exterior.
- b) Por ser un taponamiento mecánico de lesiones mayores mediante la acumulación de ellas produciendo un pequeño trombo plaquetario en el sitio de la lesión.
- c) Liberan sustancias vasoconstrictoras que favorecen la formación del trombo, disminuyendo la velocidad del flujo sanguíneo.

- d) Liberan también sustancias que actúan similarmente a la tromboplastina y que participan en los fenómenos -- que conducen a la formación del coágulo de fibrina.
- e) Acumulan los factores de la coagulación y la serotonina, mediante la absorción.
- f) Intervienen en la retracción del coágulo, ya que liberan trombostatina .

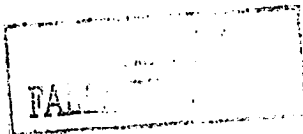
3.- Coagulación.- En esta fase intervienen los factores de la coagulación ya mencionados anteriormente. La coagulación es el proceso que interviene en la detención de las hemorragias mediante la oclusión del vaso lesionado. (9) (15)
La coagulación consta de 3 fases, en cada una de las cuales intervienen una serie de factores intrínsecos y extrínsecos, permitiendo que el proceso logre su verificación de 3 a 6 minutos. Estas fases se denominan:

- a) Producción de tromboplastina
- b) Producción de trombina
- c) Producción de fibrina

PRIMERA FASE.- Producción de Tromboplastina.-

Se desencadena ante la solución de continuidad del endotelio vascular. La tromboplastina puede originarse por 2 vías diferentes: La intrínseca y la extrínseca.

Vía Extrínseca: Llamada así porque los elementos que intervienen en su formación se encuentran los tejidos circundantes al vaso lesionado. La tromboplastina tisular es liberada por la lesión del vaso, entonces, ante la presencia de los iones de -



calcio circulante en la sangre, activa al factor VII; éste complejo a su vez, activa el factor X y subsecuentemente al factor V.

Vía intrínseca.- Involucra los factores de la coagulación contenidos en la sangre. Este mecanismo es más complicado que el anterior, y se inicia con la activación del factor XII, al entrar en contacto con la superficie alterada del endotelio lesionado, activando el factor XI, éste a su vez al factor IX, el cual requiere de la intervención del factor 3 plaquetario, para activar al factor VIII o Globulina Antihemofílica. Este factor activado actúa sobre el factor X y éste en el Factor V. (15)

SEGUNDA FASE.- Producción de Trombina.-

A través de las vías intrínseca y extrínseca, que han activado al factor V, éste, en presencia del calcio, transforma la protrombina en trombina, completándose la segunda fase. La velocidad con que se realiza la coagulación, depende de la cantidad de trombina formada; sin embargo, este tiempo puede modificarse mediante la alteración del pH sanguíneo y la temperatura. (9)(15)

TERCERA FASE.- Producción de Fibrina.-

Para que ésta se verifique, es necesaria la presencia de la trombina, la cual fué obtenida durante la segunda fase de la coagulación. La trombina rompe los enlaces del fibrógeno, desdoblándolo en compuestos más pequeños, resultando el monómero de fibrina. Estos se polimerizan, creando una red, don-

de quedan atrapadas plaquetas, leucocitos, eritrocitos que -- constituyen el coágulo sanguíneo. Durante el proceso de polimerización de fibrina, algunos elementos como el calcio y el factor de Laki-Lorand, incrementan la estabilidad de las fi - bras de fibrina, dando al coágulo una mayor resistencia mecá - nica. (6)(15)

Mecanismo Fibrinolítico.- Esta fase tiene como objeto la di - solución total del coágulo. En ella, interviene el plasminó - geno, precursor de la plasmina. Esta es una enzima proteolít - tica capaz de atacar la fibrina, fibrinógeno y los factores - V y VIII. Una vez que el coágulo ha desaparecido, la plasm - ina es neutralizada por la antiplasmina, terminando el fenóme - no de la hemostasia, el cual partió de una lesión del endote - lio vascular. Subsecuentemente, se establecen los mecanis - mos de regeneración y rehabilitación de los tejidos.⁽¹⁵⁾

TEMA CON
FALLA DE ORIGEN

CAPITULO II.- CLASIFICACION DE LAS ENFERMEDADES HEMORRAGICAS.

HEMOFILIA.

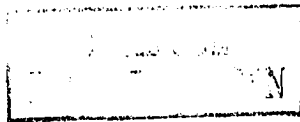
1.- HISTORIA.-

Esta enfermedad hemorrágica, fué referida desde el siglo II en el Talmud donde la ocurrencia de una hemorragia fatal después de la circuncisión de algunos de los hijos de hermanas es mencionada. En la literatura, el primer caso de hemofilia fué publicado en 1793 por un autor anónimo, pero fué descrita claramente por Otto en 1803, quien demostró que esta enfermedad era ligada al sexo, limitada al hombre y transmitida por mujeres a parentemente normales, casadas con hombres normales. Hopff introdujo el término Hemofilia en 1828. Listen, en 1819 notó la coagulación retardada del sangrado, pero no fué hasta 1893 en que Almroth Wright descubrió una técnica para medir el tiempo de coagulación. Wright mostró que el tiempo de coagulación era prolongado en la hemofilia. En 1911, Bulloch y Fildes recomendaron que el término hemofilia estaba restringido a un de-sorden específico, que ahora sabemos está dado por deficiencias en los factores VIII o IX. (10)(19)

Su presencia en muchas de las familias reales de Europa hizo que la hemofilia tuviera más publicidad como una de las enfermedades más raras.

No fue hasta 1937 que la hemofilia fue mostrada como el resultado de una deficiencia de un factor del plasma necesario para la coagulación de la sangre (Patek y Taylor, 1937).

Originalmente pacientes con deficiencia del factor IX fueron -



incluidos en esta categoría. Con el reconocimiento de este factor de coagulación, en 1952 por Biggs, Schulman y Smith, fue evidente que las manifestaciones clínicas de deficiencias congénitas de factor VIII y IX son idénticas.

La hemofilia es una enfermedad hereditaria de gravedad variable. Etimológicamente se deriva del griego Haima-Sangre y Philia-amistad. La hemorragia puede ocurrir espontáneamente o bien por un traumatismo, siendo ésta de intensidad variable.

Los trastornos de efusión sanguínea hereditarios más comunes son:

- a) La Hemofilia A (hemofilia clásica FAH o deficiencia de factor VIII)
- b) La Hemofilia B (enfermedad de Christmas, CTP, o Deficiencia de factor IX)
- c) La deficiencia de factor XI (ATP), y
- d) La enfermedad de Von Willebrand

La hemofilia A y B grave ocurre aproximadamente en uno de cada 10,000 varones; la hemofilia A es 5 veces más común que la hemofilia B, aunque muchos autores afirman que la frecuencia de hemofilia A y hemofilia B es de 7 a 1.⁽¹⁰⁾

La incidencia de hemofilia A y B moderada o leve, la deficiencia de factor XI y la enfermedad de Von Willebrand no están documentadas, pero pueden acercarse al 0.1 a 0.5% de la población.

Es importante distinguir estas variantes, puesto que el tratamiento será específico y distinto para cada una de ellas.

2.- HEMOFILIA A.- (Hemofilia clásica, deficiencia de factor antihemofílico, (FAH), de globulina antihemofílica (GAH) o del factor VIII.)

La hemofilia clásica es un trastorno grave, que consiste en la alteración del proceso formador de tromboplastina hemática, debido a un déficit congénito de la globulina antihemofílica. Este padecimiento se hereda con carácter mendeliano recesivo ligado al sexo. Esto se debe a que la mutación del gen causante de la hemofilia se localiza en el cromosoma X; se transmite siempre a través de una madre heterocigota portadora a la mitad de sus hijos, siendo afectados un hijo varón y portadora, una hija. (12)(17)

Para explicar en forma fisiopatológica el mecanismo por el cual la sangre no sigue su vía de coagulación normal, se han elaborado las siguientes hipótesis:

- a) El gen mutante produce una disminución en la síntesis del factor VIII.
- b) El gen produce modificaciones en la estructura química del factor VIII.
- c) El gen propicia la presencia de sustancias inhibitoras que interfieren en la coagulación de la sangre.

La hemofilia, por su carácter hereditario, se puede presentar con las siguientes posibilidades :

- a) De la unión de una mujer sana con un hombre hemofílico. Cada embarazo en que el producto sea femenino, presenta el 100% de la afección, es decir, todas las mujeres serán

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

portadoras de la enfermedad. Si el producto es varón, será sano y nunca estará afectado.

♂ NORMAL DEFICIENCIA DE FACTOR VIII ♀	X^H	X^H
X^h	$X^H X^h$ PORTADORA	$X^H X^h$ PORTADORA
Y	$X^H Y$ NORMAL	$X^H Y$ NORMAL

- b) De la unión de una mujer portadora con un hombre sano. Cada embarazo en el que el producto sea femenino, presenta el 50% de probabilidades de que sea portadora, mientras que si el producto es masculino, las probabilidades de que sea hemofílico son del 50%.

♂ PORTADORA NORMAL ♀	X^H	X^h
X^H	$X^H X^H$ NORMAL	$X^H X^h$ PORTADORA
Y	$X^H Y$ NORMAL	$X^h Y$ DEFICIENCIA DE FACTOR VIII

TESIS DE
 FALLA DE ORIGEN

- c) De la unión de una mujer portadora con un hombre hemofílico.
- Cada embarazo representa el 100% de probabilidades de afección, si el producto es mujer, pudiendo ser hemoflica clínica o portadora. Si el producto es varón, la posibilidad de que sea hemofílico es de un 50%.

PORTADORA ♀ DEFICIENCIA DE FACTOR VIII	X ^H	X ^(h)
X ^(h)	X ^H X ^(h) PORTADORA	X ^(h) X ^(h) DEFICIENCIA DE FACTOR VIII
Y	X ^H Y NORMAL	X ^(h) Y DEFICIENCIA DE FACTOR VIII

TESIS CON
FALTA DE ORIGEN

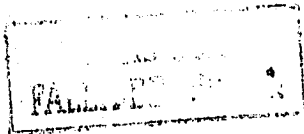
De aquí se desprende que pueden existir mujeres que padezcan - clínicamente la hemofilia y no sólo sean portadoras, ya que -- pueden tener cierto grado de deficiencia del factor VIII y un tiempo de coagulación bastante prolongado, aunque raramente una tendencia a la sangría de verdadera importancia clínica.

Por otra parte, el hombre, cuando está afectado por la enfermedad, presentará la enfermedad fenotípicamente, es decir, con - todas sus manifestaciones clínicas y nunca será sólo portador, debido a que la forma de herencia es recesiva, ligada al cromosoma X. La mujer tiene 2 cromosomas X, mientras que el hombre sólo uno, de tal forma que en la mujer, si uno se encuentra afectado, el otro puede neutralizar su acción.

Se ha reportado que ciertos grupos étnicos como es en Japón, - EE.UU., México, Europa e indios americanos presentan con más - frecuencia la hemofilia que entre los chinos y negros.

Los Hemofílicos del grupo clásico pueden subclasificarse por la severidad del padecimiento, de acuerdo a la concentración sanguínea del factor VIII, en leves, moderados y severos.

El siguiente cuadro hace referencia a la relación que existe - entre el nivel de factor VIII en la sangre, con respecto a las manifestaciones clínicas de la hemofilia.



RELACION ENTRE EL NIVEL DE FACTOR VIII Y
LAS MANIFESTACIONES DE LA HEMOFILIA.

(Según Rizza, 1976)

Nivel sanguíneo de

FACTOR VIII

(% normal)

Manifestaciones clínicas

50-100 %	Ninguna
25-50 %	Tendencia a las hemorragias tras grandes traumatismos o heridas.
5-25 %	Hemorragias severas tras intervenciones quirúrgicas y pequeños traumatismos.
1-5 %	Hemorragias graves tras mínimas heridas y ligeros traumatismos. A veces hemorragias espontáneas.
0 %	Hemorragias espontáneas en músculos y articulaciones. Lesiones invalidantes. Sangrado profundo.

Los pacientes con hemofilia leve, pueden tener una molécula de factor VIII menos gravemente dañada que la de los pacientes con hemofilia grave, y ésta puede por lo tanto, participar en la coagulación en medida limitada. Un nivel de factor VIII sobre el 30%, es por lo general suficiente para la buena formación del coágulo. (El margen de actividad del factor --

TRABAJO CON
FALLA DE ORIGEN

normal, es un 40 a 200% del promedio).

Cuadro Clínico.-

Depende del grado de deficiencia del factor VIII.

El principal signo y más característico del padecimiento es la hemorragia que presenta ciertas peculiaridades: (17)

- a) Son raras en el período neonatal y aparecen generalmente cuando se le dá al niño libertad de acción.
- b) Generalmente no son espontáneas, sino precipitadas por --- traumatismos o laceraciones por leves que sean.
- c) Su duración es prolongada, hasta de varios días, si son - de magnitud pequeña. Se debe aclarar, en relación a esto punto, que se ha demostrado que no es sistemático que -- los hemofílicos mueran por anemia aguda; la terminación - fatal acaece frecuentemente por las complicaciones de las hemorragias.
- d) La tendencia a sangrar, aunque es permanente, se caracteriza por fluctuaciones considerables.
- e) Las hemorragias más frecuentes son las subcutáneas (hematomas), las intraarticulares, especialmente de la rodilla, las bucales, las intramusculares, las nasales y, en menor grado, la hematuria.

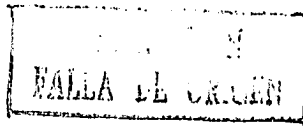
El niño puede presentar, a los pocos días de nacido, hemorragias a consecuencia de la circuncisión, o bien a la caída del cordón umbilical, ya que el factor antihemofílico de la madre es incapaz de atravesar la placenta.

Los infantes con hemofilia grave, tienen muchas magulladuras y hematomas y a menudo sangran profusamente por laceraciones de-

la lengua o los frenillos, labios, encía o por la nariz. (11)

Las hemorragias en las articulaciones comienzan antes de la edad escolar (antes de los 4 años de edad). Las articulaciones de los miembros que suelen estar afectadas son: la rodilla, codo, tobillo, hombro y cadera, en orden descendente de frecuencia. A los 10 años de edad aproximadamente, el 80% de los pacientes tienen algún deterioro o disminución de la función en la articulación de la rodilla, y alrededor de los 16 años, el 75% presenta incapacidad asociada con sangrado en otras articulaciones. La sangre en las articulaciones es muy dolorosa y generalmente se requieren analgésicos. La articulación frecuentemente está tiesa, inestable en ocasiones, y el movimiento es restringido grandemente. La posición de comodidad es la flexión de la articulación. La superficie articular puede erosionarse después de muchas hemorragias, de modo que eventualmente sigue una artritis crónica. Los cambios patológicos envuelven a la articulación, con destrucción extensiva al hueso y tejidos adyacentes. En casos de posición prolongada, puede haber pérdida completa de superficies articulares y aplanamiento de las terminaciones de los huesos. Al presentarse hemartrosis, se necesita tratamiento temprano en el hospital, y el miembro es inmovilizado habitualmente (en yeso).

Pueden también ocurrir hemorragias en los músculos. La posición de comodidad es la flexión y es probable que se produzca contracción de los mismos. Pueden surgir hemorragias que produzcan presión contra un nervio; la parálisis y la anestesia,-



pueden ser el resultado transitorio o permanente, dependiendo de la duración e intensidad de la presión.

Existen otros tipos de hemorragias en escolares y adolescentes que merecen mencionarse; éstas son la hematuria, hemorragias intracraneales y gastrointestinales, y las epistaxis.

Las hemorragias en los riñones en la hemofilia son frecuentemente causadas por trauma, aunque esto no está determinado. Las hemorragias pueden ser por explosión de algunos vasos del riñón, u ocasionalmente en una infección.

La hematuria ocurre en aproximadamente 20% de los casos severos y moderados, y en un 5% en casos leves. La pérdida de sangre tiende a ser pequeña y usualmente no son requeridas las transfusiones de sangre total. El uréter puede ser bloqueado por un coágulo de sangre provocando espasmos dolorosos.

Las hemorragias intracraneales son especialmente peligrosas ya que por un lado, dan lugar a la muerte en 33% de los casos y por otro lado, la mayoría de ellas se controlan, dejando a menudo un legado de epilepsia u otro impedimento.

Las hemorragias gastrointestinales con melena, pueden iniciarse por alguna úlcera gastroduodenal o presencia de pólipos intestinales. (17)

Las hemorragias en esta zona producen dolor abdominal, distensión, aumento en la peristalsis como consecuencia de ciertos traumatismos, como son el tomar la temperatura por esta vía, y los pólipos hemorroidales.

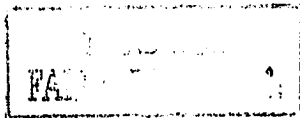
TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Las hemorragias faríngeas se presentan generalmente después de alguna intervención quirúrgica, y pueden ser muy peligrosas, ya que la masa de sangre puede presionar la tráquea y obstruir la respiración. Una gripe o tonsilitis común, puede complicarse con hemorragia de la zona inflamada. Las epistaxis pueden presentarse ante traumatismos leves, siendo más frecuentes en niños. (11)

Los hematomas subcutáneos se pueden resolver espontáneamente; sin embargo, pueden ocasionar una anemia severa, a pesar de que la sangre no salga al exterior, ya que se extiende en todas direcciones. Los hematomas pueden ocasionar serios problemas, dependiendo de su localización. Son peligrosos si se presentan en la cara o el cuello, donde pueden ocasionar obstrucción aérea o gangrena, debido a la presión constante sobre una arteria. Los hematomas profundos se presentan como consecuencia de algún traumatismo, punción o inyección. Entre las principales consecuencias que pueden presentarse por los hematomas se mencionan: compresión, esclerosis, retracción o atrofia muscular. Clínicamente se presenta aumento de temperatura corporal o local y dolor. En caso de persistir los hematomas, dejan masas firmes -- que con el tiempo pueden llegar a calcificarse simulando un neoplasma. En la región infraorbitaria producen exoftalmos que -- pueden producir atrofia óptica.

Características hematológicas de la Hemofilia Clásica.-

La sangre es normal, difiriendo únicamente en que el tiempo de coagulación se encuentra prolongado pudiendo presentarse, en ca



sos severos, anemia, la cual depende de la frecuencia y severidad con que se presente la hemorragia. Generalmente, hay una rápida regeneración sanguínea una vez que la hemorragia cesa. Las fases facular y plaquetaria de la hemostasia se verifican en forma normal. Puede presentarse leucocitosis por polimorfos nucleares acompañado a la hemorragia. Ocasionalmente, las plaquetas pueden aumentar su número. Una vez que el coágulo se ha formado, la retracción del mismo sigue el mecanismo normal. El tiempo de protrombina según la técnica de Quick, es normal; sin embargo el consumo de la misma es pobre; el tiempo de cefalina-caolín está alargado. El tiempo de protrombina parcial es prolongado y la prueba de generación de trombina es anormal; estas características se presentan en la hemofilia severa, en la que la concentración del factor VIII en la sangre es nula. En hemofilia moderada, el tiempo de coagulación es normal pero el defecto se manifiesta en el consumo de protrombina. En hemofilia ligera, el tiempo de coagulación y consumo de protrombina son normales.

Diagnóstico. -

Se basa en la historia clínica y en la demostración fehaciente del déficit de la actividad coagulante del factor VIII y IX, y en los resultados obtenidos de las pruebas hemorragíparas, los cuales se mencionaron anteriormente. Es preciso descartar la presencia de anticoagulantes circulantes.

Diagnóstico Diferencial. -

Está basado en la exclusión de todos los demás desórdenes hemo

rrágicos, y en la demostración de la deficiente actividad del factor VIII. Una forma característica de herencia a menudo -- provee una valiosa información, lo mismo que exámenes iniciales de laboratorio y manifestaciones clínicas. Sin embargo, -- la forma de herencia, exámenes iniciales de laboratorio y manifestaciones clínicas de las deficiencias de los factores VIII y IX son idénticas.

Se deberán tener a la mano entonces, análisis de factores de coagulación específicos, en los que encontraremos que en los concentrados de factor VIII no contienen factor IX y viceversa. Estos análisis constituyen la forma más directa de establecer un diagnóstico acertado. Si no se dispone de estas pruebas, -- simples pruebas mezcladas pueden resolver el problema: el plasma absorbido contiene factor VIII y XI, pero no IX; el suero -- contiene factor IX y XI, pero no factor VIII. Si el factor -- VIII es el que falta, el tiempo de tromboplastina parcial prolongado será corregido por plasma absorbido normal, pero no -- por suero normal. Lo mismo sucede con el factor IX, en que el tiempo de tromboplastina parcial prolongado se corregirá con -- suero normal y no con plasma absorbido normal. La deficiencia de factor VIII y un tiempo de sangrado prolongado, indican la enfermedad de Von Willebrand, que a diferencia de la hemofilia clásica, ocurre igualmente en ambos sexos.

Tratamiento. -

Las hemorragias menores, superficiales, como pequeños cortes -

en la piel, responden a la presión prolongada. Las hemorragias más extensas o profundas se tratan reemplazando el factor de coagulación ausente. Mientras más pronto se detenga la salida de sangre, menor será el daño a los tejidos, de modo que el tratamiento debe hacerse a la primera aparición de la hemorragia.- El factor VIII es proporcionado por plasma humano normal o por un concentrado que se dá por vía intravenosa.

Una hemorragia leve, cederá si se logra un nivel de factor VIII en el plasma de aproximadamente 15 a 20%, pero es más seguro con un 30% o más. Una hemorragia seria cederá obteniendo un nivel de factor VIII del 35 al 50% para permitir la formación de un coágulo óptimo. Sin embargo, el factor VIII es rápidamente metabolizado en el cuerpo. El tiempo de desaparición del plasma es de aproximadamente 6 a 12 horas. Si el paciente vuelve a sangrar varias horas después de la dosis inicial, puede necesitar otra dosis de Factor VIII.

Hay varios productos sanguíneos disponibles para tratar la hemofilia A.

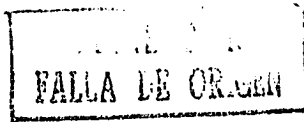
- a) Plasma Fresco Congelado.- Se obtiene de los bancos de sangre; cada bolsa contiene 175 a 250 ml. de plasma de un donante. El plasma es diluido en una cazoleta con agua a temperatura del cuerpo, justo antes de la administración. En este punto, contiene aproximadamente el 70% del factor VIII que había en el plasma fresco. El sistema cardiovascular no puede aceptar de una vez un volumen ilimitado de líquido osmóticamente activo, como el plasma. (Una unidad

de factor VIII (FAH) es la cantidad de factor VIII que se encontraría en 1 ml. de plasma normal fresco). Es debido a este problema de volumen que se desarrollaron los concentrados.

- b) Crioprecipitado.- Es una forma de factor VIII concentrado preparado por los bancos de sangre. Una bolsa de plasma fresco es congelada rápidamente y luego se le deja diluir lentamente en un refrigerador hasta que queden sólo unos pocos ml. de hielo. Este hielo remanente o crioprecipitado, contiene la mayor parte del factor VIII y el fibrinógeno en el plasma. El plasma diluido es extraído por acción de sifón y el crioprecipitado es retenido y vuelto a congelar. Para administrarlo al paciente, la bolsa es diluida en una cazoleta con agua a temperatura del cuerpo y se aplica por vía intravenosa. El contenido de factor VIII del crioprecipitado varía, dependiendo del nivel de factor VIII del donante y del método de procesamiento. El médico debe conocer la potencia típica del crioprecipitado preparado en su comunidad, u obtener un análisis de factor VIII en el paciente después que recibe el material.

Los concentrados son preparados por compañías farmacéuticas a partir de cubetas con plasma obtenido de muchísimos donantes, habitualmente 1,000 a 2,000 donantes por lote.

- c) Factor VIII (con fibrinógeno).- Es extraído y concentrado por diversos medios y distribuido en alcuotas de 10 a 25 ml. en ampollas de vidrio y liofilizadas. Para el uso, se



reconstituye con agua o solución salina y se administra por vía intravenosa. El fabricante analiza "in vitro" una botella maestra de cada lote y las unidades de factor VIII son estampadas en la etiqueta.

Los concentrados de factor VIII provienen de distintos fabricantes con varios nombres registrados, por ejemplo Profilate (Abbott), Factorate (Armour), Koate (Cutter) y Hemofil (Hyland).

Varios factores influyen en la elección del material. En la actualidad el plasma se dá raramente a pacientes hemofílicos graves debido al gran volumen necesario para alcanzar el nivel de factor VIII deseado; puede ser satisfactorio para tratar a un paciente con hemofilia leve, por ejemplo, quien ya tiene una actividad natural de factor VIII de 15%. Los pacientes que reciben muchas transfusiones de plasma desarrollan eventualmente reacciones alérgicas al plasma, como urticaria y/o asma. Estas reacciones son infrecuentes con el crioprecipitado, y raras con el concentrado.

Todos los productos plasmáticos utilizados para tratar la hemofilia, pueden transmitir el virus de la hepatitis sérica, pero el plasma congelado y el crioprecipitado se obtienen habitualmente de donantes voluntarios y un dador infectado puede infectar a un sólo receptor. Los concentrados, por otra parte, están hechos de plasma recolectado de muchos donantes, habitualmente pagados y un dador infectado puede infectar a varios receptores.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Alrededor del 8% de los pacientes con hemofilia A grave, desarrollan inhibidores, ésto es, anticuerpos contra el factor VIII. Cuando se hacen transfusiones con productos plasmáticos conteniendo factor VIII, sus anticuerpos destruyen algo o todo el factor VIII. Las hemorragias pueden ser tratadas con medidas conservadoras como descanso, presión local y compresas frías. En pacientes con inhibidores débiles, las hemorragias pueden controlarse, a veces, con infusiones de dosis muy grandes de factor VIII, suficientes para neutralizar el inhibidor y dejar factor VIII. Las hemorragias en algunos pacientes con inhibidores están siendo tratados actualmente con concentrado de complejo protrombina, el concentrado de plasma utilizado en el tratamiento de la hemofilia B.

3.- HEMOFILIA B. - (Enfermedad de Christmas, deficiencia del factor IX, o del componente tromboplastina plasmática (CTP). Esta deficiencia hereditaria fue reconocida primeramente en 1952. Se afirma que fue llamada enfermedad de Christmas por ser éste el apellido de uno de los primeros pacientes que mostró tener deficiencia del Factor IX.

Esta enfermedad es un padecimiento hemorrágico caracterizado por la deficiencia congénita o adquirida del componente tromboplastina plasmática (PTC o factor IX). Su forma de transmisión hereditaria es de carácter recesivo ligado al cromosoma X, en forma semejante a lo que ocurre con la hemofilia Clásica, en la que los varones la padecen clínicamente y las mujeres son portadoras. El gen afectado se localiza en el mismo cromosoma que

en la hemofilia clásica pero en locus diferente, ya que las mu
jeres portadoras tienen mayor tendencia a algún grado anormal-
de sangría. Sin embargo, en un 20 a 25% de los casos, no se -
encuentra antecedente familiar del padecimiento. La falta del
componente tromboplastina del plasma puede deberse a la presen-
cia de sustancias inhibitoras o a la producción de anticuerpos
específicos.

Esta enfermedad, al igual que la hemofilia clásica, no pueden-
seguir considerándose simplemente como déficits cuantitativos-
heredados del factor VIII o IX, sino que puede darse la circuns-
tancia de que se elaboren factores antigénicamente indiferen-
ciables de los normales, pero de capacidad coagulante nula.

Se han señalado variantes genéticas múltiples:

-- En una, no existe ninguna proteína reconocible que muestre
reacciones cruzadas con anticuerpos contra el factor IX de
origen humano.

Esta variante recibe el nombre de "negativa en cuanto a --
sustancias de reacción cruzada" (CRM- del inglés "cross-
reacting material").

-- En otra variante, el plasma del enfermo es capaz de neutra-
lizar anticuerpos contra los factores VIII y IX, y por lo-
tanto es positiva para la sustancia antedicha (CRM).

-- La hemofilia Bm se caracteriza por un alargamiento del --
tiempo de coagulación en presencia de tromboplastina bovi-
na, pero no con humana, considerándose que ello sería debi-
do a la presencia de una proteína desprovista de la activi-
dad del factor IX, que se comportaría como un inhibidor de

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

la coagulación.

- Una nueva variante genética de la hemofilia B, referida como hemofilia B Leyden, ha sido descrita (Veltkamp y Cols., 1970). Esta variante se caracteriza por un incremento en el nivel del factor IX con la edad. De este modo, abajo de la edad de 15 años, el nivel de factor IX está abajo del 2%. Después de los 19 años de edad, el nivel puede ser tan alto como un 58%. Las manifestaciones clínicas mejoran con la edad y pueden desaparecer completamente.

La forma adquirida se encuentra asociada a padecimientos hepáticos, deficiencia de vitamina K y en pacientes a los cuales se administran anticoagulantes del tipo del Dicumarol.

Frecuencia.-

Se presenta con menor frecuencia que la hemofilia A, correspondiendo a un 25% de los casos. Como se dijo al principio de este capítulo, la frecuencia de la hemofilia B por 5 a 7 de hemofilia A.

Diagnóstico Diferencial.-

Esta deficiencia puede ser distinguida de la hemofilia A por pruebas directas de cada factor, o por tests mezclados, que ya han sido explicados.

Datos Clínicos.-

Plantean cualquier problema observado en la hemofilia clásica. Pueden aparecer manifestaciones de diátesis hemorrágicas al nacer, con pérdida de sangre por el cordón umbilical o después -

TESIS CON

de la circuncisión. Una hemorragia excesiva acompaña a un traumatismo menor y a cualquier proceso quirúrgico, durante la vida del paciente.

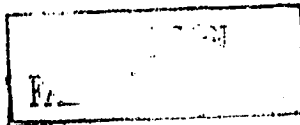
La severidad del padecimiento está en relación directa con la cantidad de factor IX en la sangre.

Los pacientes con síntomas leves pueden tener aproximadamente un nivel del 5% del factor en la sangre, mientras que los afectados gravemente no tienen nada detectable. Estos tienen tendencia a las sangrías espontáneas, mientras que los primeros tienen sangría prolongada y considerables magulladuras -- después del trauma.

Características Hematológicas. -

El tiempo de coagulación está prolongado; el consumo de protrombina es anormal; el tiempo de tromboplastina parcial está alterado.

Los datos del laboratorio en este caso, dan el mismo cuadro general que en caso de deficiencia de factor VIII. El número de plaquetas, la fragilidad capilar, la retracción del coágulo, el tiempo de hemorragia y el tiempo de protrombina, son normales. El tiempo de coagulación suele estar prolongado, ya que se dificulta el desarrollo de actividad tromboplastínica; sin embargo, como en la hemofilia A, los pacientes pueden tener un tiempo de coagulación normal. Como el factor IX no se consume durante la coagulación, persiste en el suero normal. En consecuencia, el plasma deficiente en factor IX puede coagular normalmente, in vitro, por adición de suero nor-



mal.

Como el factor VIII, el factor IX interviene en la primera fase de la coagulación de la sangre. Una deficiencia de este factor dificulta el desarrollo de actividad de tromboplastina plaquetas y capilares no están afectados y la reparación de pequeños desgarros tiene lugar normalmente. El tiempo de pro-trombina, en ocasiones es prolongado por uno o dos segundos.

TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA B.-

Hay dos productos disponibles para el tratamiento de la hemofilia B :

- a) Uno, es el plasma congelado, que tiene las mismas ventajas y desventajas descritas para la hemofilia A.
- b) Otro, es el concentrado de complejo protrombina conteniendo factor IX y los factores II, VII, y X; es preparado por compañías farmacéuticas con plasma de gran número de donantes. Las alícuotas son liofilizadas en ampollas de vidrio y almacenadas en refrigeradores. Se usan en la misma forma que los concentrados del factor VIII. Las posibles complicaciones del uso de estos concentrados son la hepatitis y la trombosis venosa. Esta última ocurre principalmente en receptores con pobre función hepática y en pacientes sometidos a intervenciones quirúrgicas mayores.

4.- HEMOFILIA C (Déficit del antecedente tromboplastínico del plasma, (ATP), o del factor XI).-

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Coagulopatía conocida a partir de los estudios de Rosenthal y cols. en 1954. Es más común en judíos europeos, pero no está restringido a ellos.

Consiste en un defecto del factor XI (PTA) de origen hereditario de carácter autosómico dominante, por lo que pueden padecerla tanto los varones como las mujeres.

El padre afectado transmite a todas sus hijas a través de su cromosoma X la alteración, siendo sus hijos varones absolutamente sanos.

NORMAL ♂ DEFICIENCIA DE FACTOR XI ♀	X ^H	X ^H
X ^(h)	X ^H X ^(h) PORTADORA	X ^H X ^(h) PORTADORA
Y	X ^H Y NORMAL	X ^H Y NORMAL

La madre afectada transmite la alteración a la mitad de los hijos, independientemente del sexo de los mismos.

PORTADORA ♂ NORMAL ♀	X ^H	X ^(h)
X ^H	X ^H X ^H NORMAL	X ^H X ^(h) PORTADORA
Y	X ^H Y NORMAL	X ^(h) Y DEFICIENCIA DE FACTOR XI

TESIS CON FALLA DE ORIGEN

Cuando el caso es grave, las concentraciones del factor XI en la sangre oscilan entre el 3 y 20%, mientras que en los casos leves, los niveles son de 33 a 65%, siendo la concentración normal del factor, mayor del 67%.

El sangrado es menos severo que en la hemofilia A.

Manifestaciones clínicas. -

Las manifestaciones más frecuentes son las hemorragias por la nariz, las cuales son repetidas y severas como consecuencia de traumatismos, ya que las hemorragias espontáneas son raras, al igual que las hemartrosis y la púrpura. Los pacientes ligeramente afectados pueden presentar ocasionalmente hemorragias durante el transcurso de intervenciones quirúrgicas, en donde la hemostasia puede resultar satisfactoria, pero puede presentarse sangrado post-operatorio al segundo o tercer día.

Características Hematológicas. -

Según el grado de afección, el tiempo de coagulación puede ser normal, o ligeramente prolongado; el consumo de protrombina, aunque no es del todo normal, es bastante bueno.

Diagnóstico Diferencial . -

Se distingue de las hemofilias del tipo A y B porque el retraso en la coagulación, tanto se corrige añadiendo plasma fresco normal de hemofílicos A como B. La carencia es, pues, de otro factor distinto, llamado Factor XI o PTA, contenido en el plasma normal y en el de los hemofílicos A y B, pero no en

el plasma de los C. También persiste en el suero.

Tratamiento.-

No hay concentrado que contenga factor XI. Los pacientes con esta deficiencia son tratados con plasma fresco congelado.

5.- ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND.-

En 1926, Von Willebrand describió una diátesis hemorrágica observada en miembros de su familia que vivía en las Islas Aaland, cerca de la costa de Finlandia. Llamó al proceso Seudohemofilia y consideró que dependía de una función anormal de las plaquetas. Desde entonces han aparecido en la literatura varios informes sobre casos de seudohemofilia, aunque parece comprobado, que este término no es específico, por lo que se denomina mejor como enfermedad de Von Willebrand, por ser él quien la describió primeramente. (17,20)

Se trata de una coagulación compleja debida a un trastorno global del factor VIII. Sabemos actualmente que el factor VIII es un complejo molecular dotado de tres actividades diferentes :

- a) La precoagulante
- b) La antigénica, y
- c) La Willebrand, ligada ésta muy probablemente a la antigénica.

En la hemofilia A falla la actividad coagulante del factor VIII,

FALLA DE ORIGEN

pero la antigénica y la Willebrand se hallan conservadas. En cambio, en la enfermedad de Von Willebrand se asiste a un trastorno global del factor VIII, con descenso de la actividad coagulante (VIII-AHF), antigénica (VIII-AGN) y Willebrand (VIII - VWF), lo que explica que la transfusión de plasma de un individuo hemofílico (deficiente tan sólo en actividad coagulante) a un paciente con enfermedad de V. Willebrand sea capaz de restaurar normalmente la actividad Willebrand del mismo.

La enfermedad de Von Willebrand es hereditaria y se transmite como dominante autosómica con grados variables de expresividad.

Cuadro Clínico . -

Los pacientes con enfermedad de Von Willebrand, tienen el mismo tipo de efusión sanguínea que los pacientes con hemofilia - A con niveles de factor VIII similares. Las mujeres enferman algo más que los hombres. Las manifestaciones hemorrágicas varían entre los miembros de una misma familia, siendo posible la existencia de casos asintomáticos. Las primeras hemorragias aparecen precozmente, por lo general, antes de los dos años. Las equimosis y los hematomas constituyen las manifestaciones cutáneas más asiduas; en cambio, la púrpura petequiral es rara. También son frecuentes la epistaxis y gingivorragias. En algunos casos, la enfermedad se revela por sangrado profuso tras intervenciones quirúrgicas o menorragias muy copiosas post-partum. Existe un defecto de la estructura capilar, de manera que el va

RECIBIDO EN
MAY 19 1960

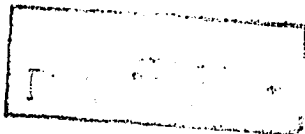
so dañado continúa perdiendo por un largo periodo, y puede haber además un defecto de las plaquetas. Muchos de los pacientes más severamente afectados tienen una deficiencia del factor -- VIII, dándole un aspecto verdaderamente hemofílico a éste. Debido al problema de las plaquetas, los pequeños cortes superficiales en la piel y mucosa sangran excesivamente.

Características Hematológicas. -

Los datos del laboratorio fundamentales son:

- a) Tiempo de sangría alargado;
- b) Adhesividad de las plaquetas al cristal, disminuida;
- c) Agregación plaquetaria inducida por ristocetina, disminuida o ausente;
- d) Actividad coagulante del factor VIII, disminuida;
- e) Disminución de la actividad antigénica del factor VIII.

El tiempo de sangría prolongado se debe probablemente a la disfunción de las plaquetas, la cual se refleja en su incapacidad de adherir al vidrio "in vitro" (test de adhesividad de las -- plaquetas), y puede ser corregida lavándolas en plasma normal. Esto es, las plaquetas no son intrínsecamente defectuosas: les falta un cofactor necesario para la adhesión normal. El bajo nivel de factor VIII es causado por una menor producción de la molécula de factor VIII normal. El déficit de la actividad -- coagulante del factor VIII oscila, según los casos entre el 3- y el 75%. No guarda relación con la intensidad de las manifestaciones clínicas. El tiempo de protrombina puede ser normal.



Tratamiento.-

Para tratar una hemorragia aguda en un paciente con una deficiencia leve de factor VIII, una dosis de plasma fresco congelado puede corregir la deficiencia y la disfunción de las plaquetas. Los pacientes con deficiencia de factor VIII grave pueden requerir crioprecipitado o concentrado de factor VIII para alcanzar un nivel adecuado inmediato de factor VIII en plasma. La duración de la mejoría en la adhesividad de las plaquetas después de una transfusión de plasma es sólo de unas 5 horas, de modo que la salida de sangre de lesiones mucosas puede volver a producirse en unas pocas horas cuando la adhesividad retorna a niveles bajos, aunque el nivel de factor VIII puede todavía ser normal.

Para un procedimiento quirúrgico, el plasma debe darse de ante mano, a fin de corregir los efectos en la adhesividad de las plaquetas y en el factor VIII. Si vuelve a salir sangre después de la operación, puede darse plasma nuevamente. En cirugía mayor, el plasma puede darse dos veces en el día durante el período de recobramiento post-operatorio.

6.- OTRAS DEFICIENCIAS DE FACTORES COAGULANTES.-

Se producen deficiencias de otros factores en el mecanismo de coagulación de la sangre, pero son muy raros.

- a) La Afibrinogenia o deficiencia del factor I, parece ser un carácter recesivo no vinculado al sexo en la que la fase final del proceso de coagulación está impedido. Se

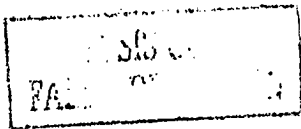
produce una sangría prolongada como en otras deficiencias, pero la hemorragia en las articulaciones no es un rasgo. La hemostasia puede provocarse por la administración de fibrinógeno.

b) La hipoprotrombina o deficiencia de protrombina o factor II, se produce en cualquier sexo pero es muy rara en la forma congénita, siendo la mayoría de los casos del tipo adquirido en los que hay disfunción hepática o falta de vitamina K, o ambos. En el adulto puede ir asociado con el uso del grupo cumarinas de anticoagulantes. El tiempo de coagulación es prolongado y puede haber serios episodios de hemorragia.

El tratamiento es por administración de vitamina K, donde sea necesario y transfusiones de sangre total.

c) La deficiencia del factor V o Parahemofilia, se hereda como un carácter recesivo, o puede adquirirse en asociación con disfunción hepática y otras enfermedades. Como con otros tipos la sangría es prolongada y puede ocurrir hemorragia espontánea, pero las complicaciones articulares no son comunes. El tratamiento de la hemorragia es por administración de plasma.

d) La deficiencia del factor VII es un carácter recesivo heredado. El factor parece formarse en el hígado y, por lo tanto, también es reducido en presencia de daño hepático, deficiencia de vitamina K, o la administración de drogas cumarinas. Los pacientes tienen sangría anormal y contu-



siones y hemorragias espontáneas y algunos problemas articulares. El tratamiento de la hemorragia es, en el tipo congénito, por administración de sangre total o plasma.

- e) La deficiencia de factor X o factor Stuart-Prower, se diferenció de la del factor VII sólo recientemente por técnicas de laboratorio. Se transmite como un carácter incompletamente recesivo y mientras el homocigota es afectado severamente, el portador puede tener la condición en grado leve. El factor depende de la vitamina K y donde ésta falta, la deficiencia es más grave. Clínicamente, se asemeja a la deficiencia del factor VII, pero la coagulación no es acelerada por el veneno de víbora de Russell.

TEMIS CON
FALLA DE ORIGEN

CAPITULO III . - CUIDADOS GENERALES Y MANIFESTACIONES BUCALES.

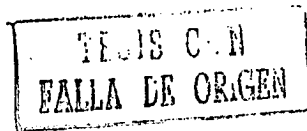
1) CUIDADOS GENERALES. -

Se aconseja a los pacientes que cumplan con las inmunizaciones habituales ya que implican inyecciones de sólo muy pequeña cantidad de líquido y raramente dan trastorno, siempre que se aplique firme presión digital en el sitio de la inyección por 5 minutos.

Las inyecciones de cantidades mayores, como las de gammaglobulina contra el sarampión, son potencialmente peligrosas y por lo tanto, están contraindicadas. (11)(18)

Cualquier infección debe tratarse pronta y eficientemente y los antibióticos darse por vía bucal o intravenosa y nunca intramuscularmente. Los pacientes con hemofilia nunca deben tomar aspirina o productos que la contengan, ya que tiene un efecto irritante en la mucosa intestinal, y pueden causar severas hemorragias. Las alternativas a la aspirina que se recomienda son: Panadol, Panadol y Codefina, fosfato de Codefina, entre otros.

Los padres de un niño hemofílico tienen que enfrentar un problema difícil, ya que deben cuidarlo contra muchos peligros que son irrelevantes para un niño normal, y además, no sobreprotegerlo. No debe ser controlado tan constantemente como para que se sienta trabado, sin tener tanta libertad como razonablemente se le pueda permitir. El mantenimiento de la disciplina puede ser difícil y ocasionalmente un niño es inmanejable por eso y por demasiada indulgencia. (11)



La educación puede convertirse en problema para alguno de esos niños. Los casos leves o moderados concurrirán a la escuela normalmente y tienen poca dificultad.

Los afectados severamente, sin embargo, encontrarán esas escuelas demasiado duras y estarán perturbados porque no se les permitirá participar en juegos organizados con sus amigos. Debido a la enfermedad, faltarán por períodos considerables y no pueden mantenerse al ritmo de su clase. Este tipo de pacientes estará en condiciones de concurrir a una escuela local pequeña donde pueda recibir atención individual o puede haber una escuela para niños impedidos lo suficientemente cerca como para concurrir diariamente.

Terapia en el Hogar . -

Uno de los mayores desarrollos en el manejo de la hemofilia ha sido la aparición de la terapia en el hogar. La autoadministración del factor coagulante (transfusión en el hogar) es reconocida por el Consejo Asesor Médico y Científico de la Fundación Nacional de la Hemofilia, como una forma práctica de terapia.

Hay 2 formas de terapia disponibles: Demanda temprana Y Profilaxis. La profilaxis requiere la administración del factor coagulante todos los días o día por medio, para mantener los niveles adecuados del factor coagulante en plasma, a fin de prevenir la hemorragia espontánea. La supervisión del paciente es mantenida por contacto telefónico y visitas a domicilio. Antes de planear un procedimiento dental, el odontólogo cuyo -

paciente está con transfusiones en el hogar, debe calcular la dosis que aquél necesita, consultando con el médico.

Al paciente hay que darle instrucciones escritas y verbales respecto a las dosis y el momento de la autoaplicación. Después -- del procedimiento hay que controlar la terapia de reemplazo telefónicamente.

Este programa brinda un método promisorio de obtener para el hemofílico una independencia útil y una forma de vida autónoma. -- la autoadministración ha aliviado la carga de la hemofilia.

El diagnóstico y tratamiento de un episodio hemorrágico precoz y adecuadamente realizado en el hogar, evita al hemofílico un tratamiento prolongado y complicaciones.

Cuando nace un infante hemofílico, la madre debe ser instruida -- en la necesidad de controles nutricionales para su hijo. El consejo dietético no debe ser generalizado, sino adaptado a cada paciente individual.

El cuidado hogareño es esencial para un programa de control eficaz de la placa dentobacteriana.

La higiene bucal del niño depende de la calidad de cuidado que -- brindan los padres, a quien hay que enseñarles las diversas técnicas que les permitan cuidar la salud bucal de sus hijos hemofílicos en forma eficaz y completa.

Se les debe explicar el uso correcto del cepillo dental, del hilo de seda dental y de las tabletas reveladoras. Si el niño no vive en una comunidad con aguas fluoradas en la proporción óptima, hay que recetar suplementos de fluoruro. (11)(18)

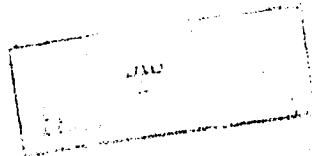
TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

2) MANIFESTACIONES BUCALES EN LA HEMOFILIA.-

No hay riesgos distintivos especiales asociados con hemofílicos. Su higiene bucal suele ser pobre, ya que pueden no cepillarse los dientes regularmente por miedo a iniciar una sangría y por supuesto, este descuido tiende a producir gingivitis y una más fácil salida de sangre de las encías.(20)

La proporción de caries puede ser bastante elevada en algunos pacientes. Estos niños a menudo son consolados con dulces para impedirles hacer algo indeseable, o para que no se lastimen y tienden no sólo a consumirlos en demasía, sino también a toda hora. Las comidas pueden estar compuestas en gran parte por hidratos de carbono debido a la ansiedad de provocar una sangría gingival con alimentos duros o fibrosos. Esos factores y la falta de higiene bucal predisponen a las caries. A menos que se tomen precauciones, los individuos con hemofilia sangran copiosamente tras las extracciones dentales (Findlay y Nichol). En los individuos afectados de hemofilia leve, la hemorragia prolongada tras las extracciones dentales puede ser la única manifestación de la enfermedad (Pitney). Las recidivas de la hemorragia tras una aparente coagulación, son frecuentes y se alude a ellas como al "fenómeno de las hemorragias recidivantes (Orr y Douglas).

De modo característico, la hemorragia se produce en forma lenta y babeante y puede durar varios días o semanas. Pueden producirse hematomas del piso de la boca y linguales y la sangre puede difundirse por los planos aponeuróticos hasta el espacio fa-



fíngeo lateral y producir un hematoma de la laringe, con la --
consiguiente dificultad respiratoria (Endicott y Cols.).

La exfoliación de dientes primarios no suele causar ningún --
trastorno. En el caso ocasional donde ocurre, hay una prolon
gada salida de sangre de la encía con el diente primario adhe-
rido muy flojamente a parte del tejido blando marginal. La mo
lestia constante de la corona floja por la lengua y el labio, -
impide el cese normal de la sangría capilar por contracción y -
tapón de plaquetas, y el desprender el diente de las adheren--
cias remanentes, permite que ese mecanismo funcione satisfacto
riamente.

A veces se producen gingivorragias espontáneas, aunque son in-
frecuentes. Muchas veces por traumatismos cuando el niño es -
muy pequeño se producen hemorragias en la zona del frenillo --
principalmente. (20)

CAPITULO IV. - TRATAMIENTO ODONTOLOGICO

Antes de formular un plan de tratamiento para un paciente hemofílico, es necesario hacer evaluaciones detalladas del paciente. El odontólogo debe familiarizarse con la historia médica completa del paciente, debe obtener el diagnóstico hematológico, especialmente saber la gravedad del defecto sanguíneo, para decidir la terapia con el producto plasmático completo y disponer que sean dados al paciente en el momento apropiado y junto con la historia clínica dental detallada, llegar al plan de tratamiento correcto.

La evaluación dental consiste en la historia clínica completa, examen de la boca que consiste en una inspección visual cuidadosa del estado de tejidos duros y blandos de la cavidad bucal, un estudio radiográfico completo, análisis de la oclusión, fotografías y otros procedimientos pertinentes, además de la presencia y extensión de caries.

La cooperación de un médico experimentado en la atención de hemofílicos es obligatoria antes de iniciar el tratamiento de odontología. Cuanto más conocimiento tenga el odontólogo en el campo de la hemofilia, mayor será el servicio al paciente. El trabajo en equipo entre médico y odontólogo, significa la consulta sobre cada paciente, antes y durante todo el curso del tratamiento odontológico. (11)(18)

En la actualidad, es factible un excelente cuidado dental para los hemofílicos, gracias a la utilización de tratamiento médico-moderno y a los adelantos y refinamiento de la ciencia odontoló-

gica.

1) FACTORES PSICOLOGICOS.-

Los problemas emocionales, logísticos y financieros tensionan a todos los miembros de la familia. Estos problemas psicosociales pueden manifestarse al odontólogo como resistencia a la atención odontológica (por complicaciones que puedan presentarse) y citas que no se cumplen (por hemorragias agudas). El muchacho con hemofilia grave suele faltar mucho a la escuela y su logro educativo final, probablemente esté por debajo de las normas, a pesar de su inteligencia normal o superior. Taylor dice que ha habido un mejoramiento en la concurrencia a clase de niños hemofílicos que están participando en programas de tratamiento en el hogar. Sin embargo, debe esperarse que los niños sin tratamiento en el hogar continúen su concurrencia a la escuela con interrupciones frecuentes por episodios de sangría. Es importante no fijar citas odontológicas en horas de clase para evitar quitarles más tiempo fuera de la escuela; lo mismo debe hacerse para pacientes adultos que trabajan.

Las tensiones que provoca la hemofilia, cuando se agregan a las normales, suelen conducir a la aparición de problemas emocionales exteriorizados en adolescentes. Los muchachos que se han convertido en lisiados son propensos a retraerse y deprimirse. Aquellos cuya movilidad es normal o casi normal, pueden asumir una conducta rebelde o negligente y algunos pacientes pueden habituarse a los analgésicos. El paciente que llega a la edad adulta con deformaciones graves, educación mínima, personalidad

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

inmadura o una combinación de todo ésto, lleva una vida dependiente y sin estímulo, lo que lo descalifica para trabajos que no sean físicos y continúan con hemorragias frecuentes. Otros pacientes que han tenido un tratamiento correcto, un entrenamiento vocacional adecuado y un ambiente familiar emocionalmente apoyado, pueden tener incapacidades mínimas al llegar a la edad adulta y encontrar carreras satisfactorias y necesitan tratamiento con menos frecuencia.

Estudios psiquiátricos recientes, han sido dirigidos a investigar las complicaciones psicológicas que resultan de las tensiones únicas de la hemofilia sobre el paciente y su familia. Si bien hay variabilidad en la adaptación, parecen existir algunos patrones de conducta que son parte de la experiencia hemofílica. Marrson y Gross informan sobre un estudio longitudinal de 35 pacientes hemofílicos y sus familias. Los pacientes tenían entre uno y 24 años de edad y fueron seguidos 2 años mediante técnicas de entrevistas psiquiátricas y observación. El propósito del estudio fue obtener información sobre la conducta adaptativa de niños y adultos jóvenes enfermos crónicos.

La conducta de competencia, como la definieron los investigadores, implicó el uso de funciones cognitivas, actividad motora, expresión emocional y defensas psíquicas.

La adaptación fue definida como el resultado de hacer frente a las situaciones con buen éxito y que el paciente se desenvolviera eficazmente.

Durante el período de dos años del estudio, 27 de los pacientes mostraron una adaptación a la hemofilia de satisfactoria a ópti

ma. Después de los 6 años de edad, esos pacientes tenían una mayor comprensión de la relación entre el trauma físico, la salida de sangre y los procedimientos de tratamiento.

Las defensas psíquicas que utilizaron para protegerse de los sentimientos de ansiedad y tristeza siguieron un patrón de desarrollo: los de 3 a 8 años, a menudo se retiraban durante el episodio agudo, pero tan pronto como desaparecía el dolor, reasumían la interacción.

De los 7 a 8 años, los pacientes bien adaptados mostraban un enfoque cada vez más intelectual de su enfermedad y comenzaban a identificarse con otros pacientes hemofílicos o con sus médicos. La negación, al igual que el aislamiento de sentimientos perturbadores asociados con la enfermedad, se observó en todos los pacientes bien adaptados, a partir de los tres años de edad.

Ocho de los 35 pacientes mostraron pobre adaptación a su enfermedad, incluyendo pobres relaciones con sus padres y problemas en la escuela. 4 de esos pacientes tenían dificultades para participar en actividades físicas y eran pasivos y retraídos. Los 4 restantes desarrollaron actividades riesgosas que implicaban peligro para los hemofílicos y parecían enojados y frustrados.

Los 8 pacientes mal adaptados tenían madres y padres sobreprotectores, demasiado ansiosos, que jugaban poco o ningún papel en sus vidas. Los padres de pacientes bien adaptados tomaron parte decisiva en la atención de sus hijos. Trataron de aliviar la culpa de la madre por causar la enfermedad y de enseñar a sus hijos a ser responsables y cuidadosos, pero no temerosos.

Los autores creen que el estudio señala la necesidad de que los pacientes hemofílicos y sus padres deben recibir consejo y apoyo continuados de quienes son responsables por la atención de su salud.

Otros estudios comprobaron una correlación entre la calidad de la adaptación emocional del paciente y la gravedad clínica de su enfermedad, por lo que se hizo una hipótesis de que los factores emocionales influyen la permeabilidad de las paredes capilares y que además, de los defectos sanguíneos y genéticos intrínsecos en la hemofilia, también hay un defecto capilar in fluido por factores emocionales.

Los problemas psicosociales de las personas con hemofilia exigen tantas atenciones como los problemas médicos, si han de llevar una vida independiente y satisfactoria.

A los niños hemofílicos se les puede enseñar desde pequeños a establecer sus propios límites y ser responsables para protegerse del daño. Con consejos de apoyo, se puede ayudar a los padres a manejar sus sentimientos de culpa que llevan a la sobreprotección. Los programas educativos deben ser preparados para compensar la pérdida de tiempo en la escuela y la orientación vocacional debe iniciarse temprano para asegurar la elección apropiada de la carrera y una capacitación que permita logros de calidad.

2) PREVENCIÓN . -

Esta es una parte muy importante de la atención odontológica de un paciente hemofílico y hay que considerar los aspectos perio-

dontales y de caries. Debe darse instrucción sobre el cepillado dental. Se deben informar las razones y el valor de esta tarea, ayudándose también con el uso de tabletas reveladoras de placa. Es mejor usar un cepillo blando. Un cepillo de baterías es una ayuda valiosa, ya que facilita el cepillado sin producir abrasiones a nivel gingival, que alarman al paciente, siendo al mismo tiempo eficaz para brindar un estímulo gingival. Es útil tratar con los padres la importancia de una buena dieta, poniendo énfasis en la necesidad de alimentos fibrosos y de evitar comer entre comidas alimentos a base de hidratos de carbono.

Se debe mencionar la importancia de ir a la cama con los dientes limpios y no comer ni beber nada que no sea agua después del cepillado. Si la zona de residencia del paciente no tiene aguas fluoradas, hay que recetar tabletas con fluoruro como medida preventiva, en pacientes menores de 8 a 10 años de edad. Hay que averiguar si hay varones más pequeños en la familia y en ese caso insistir para que controlen sus dientes. Los síntomas del defecto no suelen manifestarse en la infancia y es bueno estimular a los padres para que den tabletas con fluoruro a los infantes para proteger a los dientes contra las caries y por lo tanto, contra la posibilidad de necesitar extracciones en los años siguientes.

3) EXTRACCIONES.-

Si las extracciones son inevitables, por supuesto deberán realizarse en el hospital con internación del paciente y por un

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

cirujano bucal experimentado, junto con el hematólogo y los médicos correspondientes. Esto suele hacerse bajo anestesia general y con la preparación hematológica adecuada. Se confecciona antes una gotera para proteger el coágulo sanguíneo en los alveolos, y si hay que extraer varios dientes entonces puede ser una ventaja limitar la cirugía a un maxilar por vez, pero esto es asunto para consultar con el cirujano. El diente debe ser extraído con el menor trauma posible. En el sitio de la extracción se coloca celulosa oxidada regenerada con trombina, en el tercio apical del alveolo, más un apósito de gasa esterilizada. Cuando están indicadas, deben usarse suturas. No hay necesidad de férulas de acrílico. Se indica a los pacientes que no tomen nada por boca durante 24 horas, excepto la suspensión de ácido épsilon-aminocaproico. Durante los siguientes 7 días, se permiten comidas en forma de puré o alimentos que no requieren masticación. Debe haber contacto con el consultorio del cirujano durante los primeros 10 días después de la intervención.

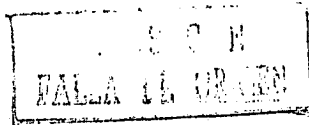
4) ANESTESIA DENTAL . -

La administración de un anestésico local lleva muchas veces el riesgo de la formación de hematomas y de obstrucción respiratoria. En el tratamiento odontológico del hemofílico, el uso de la anestesia local nunca debe considerarse un procedimiento de rutina y hay que conocer la historia médica y dental del paciente antes de elegir la anestesia adecuada. La inyección de una anestesia regional ha causado una hemorragia extensa y hasta fa

tal de modo que la decisión de usar anestesia local no debe tomarse con ligereza. No todos los hemofílicos deben recibir inyecciones de anestesia local repetidas para procedimientos odontológicos de rutina. Algunos tipos de anestesia local no pueden darse con seguridad, sin administrar productos plasmáticos y éstos además de caros, pueden producir efectos laterales indeseables. Los pacientes con inhibidores suelen desarrollar anticuerpos más fuertes después de cada exposición al factor coagulante correspondiente, por lo que deben manejarse lo más traumáticamente posible.

La anestesia general puede emplearse para procedimientos operativos y quirúrgicos extensos. Los pacientes con hemofilia grave que serán tratados con anestesia general, deben recibir productos plasmáticos para obtener un nivel preoperatorio de factor VIII o IX de 50% o más. Para anestesia local general, debe obtenerse un nivel del 30 al 50%. La necesidad de productos plasmáticos en el hemofílico leve o moderado es discutible.

La anestesia con óxido nítrico/oxígeno es un medio muy útil de brindar una cita odontológica confortable. Utilizada sola o con anestesia local puede elevar el umbral del dolor y reducir la ansiedad. El uso de la inyección pericementaria alrededor del diente, en el espacio del ligamento parodontal, para extracciones, es una vía segura para la anestesia. Las restauraciones extensas múltiples pueden realizarse en una visita, con una cobertura de productos plasmáticos, bajo anestesia general. Con anestesia general el paciente está menos expuesto a riesgos



de sangría, a complicaciones médicas, hay menos tensión emocional y menos costo de productos plasmáticos. Cuando se usa la anestesia general, la intubación debe ser por vía bucal a fin de prevenir la efusión de sangre en la zona nasal.

5) PROCEDIMIENTOS RESTAURADORES .-

No deben posponerse porque el paciente tenga hemofilia. El daño a los tejidos blandos puede ser eliminado usando el dique de hule que protege a la lengua y los tejidos bucales, brinda al paciente una sensación de seguridad y disminuye las posibilidades de daño accidental. Siempre se debe usar, especialmente en el arco inferior, donde la salida de sangre de la lengua es muy difícil de controlar.

En dientes con fosas y fisuras profundas, donde se puede iniciar fácilmente la caries, se pueden prevenir cubriendo estas zonas con un sellante adecuado.

Durante la preparación de la cavidad, hay que hacer una adecuada extensión preventiva.

Cuando se anticipa una hemorragia debido a una caries grande -- por debajo de la encía, porque hay que colocar una corona de acero inoxidable o se piensa efectuar otros procedimientos más -- extensos, hay que dar de antemano productos plasmáticos.

Para restauraciones de amalgama se pueden usar turbina, dique de goma y clamps, matrices de acero inoxidable y cuñas de madera. Se debe usar una fresa nueva y lavar el campo a fin de disminuir la incomodidad del paciente. La leve cantidad de san---

UNIVERSIDAD DE CHILE
FACULTAD DE ODONTOLOGIA
FALTA DE ORIGEN

gría al colocar el clamp, las coronas de acero inoxidable y las cuñas de madera, no es problema. Las preparaciones para coronas de acero inoxidable se modifican de manera que pueda evitarse eliminar esmalte en el borde gingival, cuidando al mismo tiempo de no lacerar excesivamente el tejido interproximal gingival. Si hubiese sangrado persistente en esta zona, hay que darle al paciente una dosis de producto plasmático, en condición ambulatoria. Las laceraciones en la lengua suelen sangrar prolongadamente, de modo que si se producen, el paciente debe ser derivado de inmediato para tratamiento con producto plasmático. La efusión sanguínea debajo de la lengua o en los tejidos laxos del piso de la boca, es particularmente peligrosa porque la hemorragia puede pasar al cuello y presionar la tráquea, obstruyendo la respiración.

En general, todos los procedimientos operatorios son bien tolerados por el paciente. Como el tratamiento preventivo, una operatoria dental excelente es una preocupación vital para la persona hemofílica.

6) TRATAMIENTO PERIODONTAL.-

Al descuidar su higiene bucal, los pacientes tienen una acumulación excesiva de placa bacteriana y cálculos. Es imperativo que esos pacientes sean vistos con frecuencia para que el tratamiento precoz evite la necesidad de tratamientos periodontales complejos.

Los procedimientos de rutina aceptados, raspaje, curetaje y pulido, pueden efectuarse sin riesgo significativo de hemorragia

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

grave y sin una dosis previa de productos plasmáticos. Las sesiones deben ser cortas, con tiempo suficiente entre sesiones para la cicatrización gradual. Si se anticipa una salida de sangre o un trauma debido a la encía, como por ejemplo, en la eliminación de grandes cálculos subgingivales con la resultante laceración del tejido gingival o en el tratamiento de encías inflamadas, edematosas o hiperémicas, hay que hacer una infusión preoperatoria de un producto plasmático apropiado. Un nivel de factor VIII o IX en plasma del 20% es adecuado.

El advenimiento del aparato ultrasónico de raspaje ha sido muy benéfico para eliminar depósitos subgingivales de cálculos, porque suprime la manipulación de los raspadores y curetas de mano convencionales y no produce daño al tejido blando adyacente.

Se puede usar un apósito periodontal a presión post-operatoria mente como ayuda a la reducción de la inflamación y para facilitar la hemostasia.

El tratamiento periodontal debe ser cuidadoso y relativamente atraumático, especialmente en el arco inferior. No deben intentarse procedimientos quirúrgicos extensos debido a la naturaleza vascular del periodonto. Si es necesaria la cirugía periodontal, el nivel de factor VIII o IX debe llevarse al 30%, inmediatamente antes del procedimiento; en algunas circunstancias, los pacientes pueden beneficiarse también del ácido épsilon-aminocaproico y de restricciones dietéticas.

IS CON
FALLA DE ORIGEN

7) TERAPIA PULPAR . -

En dientes primarios y permanentes se recomienda las técnicas de protección directa e indirecta. La protección indirecta es ideal para pacientes hemofílicos porque la eliminación de la mayor parte de la dentina cariada puede hacerse antes de la posibilidad de una exposición pulpar. Como este procedimiento es bien tolerado por el paciente, con poco o ningún dolor, debe evitarse el uso de anestesia local. Si fracasa la protección indirecta y se produce un absceso se podrá hacer tratamiento de conductos.

La pulpotomía con formocresol en dos sesiones puede realizarse aún en dientes necróticos con trayecto fistuloso. Se puede inyectar una solución anestésica directamente en la pulpa, siempre que sea necesario, aunque el paciente haya recibido o no terapia plasmática previa.

Una torunda de algodón con formocresol aplicada al tejido sangrante dentro del conducto es suficiente para asegurar la hemostasia, sin terapia plasmática previa.

Los procedimientos endodónticos de rutina pueden efectuarse. La terapia de reemplazo puede estar indicada cuando se da anestesia local o cuando hay necesidad de controlar la hemorragia durante la extirpación pulpar inicial. La terapia de reemplazo subsiguiente se omite porque el dolor y la hemorragia habitualmente no aparecen. En casos especiales, una alternativa consiste en inyectar la solución anestésica directamente en la cámara pulpar, obteniendo una anestesia profunda y controlando

la salida de sangre por la vasoconstricción que produce la solución.

En dientes permanentes gravemente afectados, Trask aconseja la técnica con formocresol, como una alternativa a la extracción.

8) ORTODONCIA.-

Muchos pacientes con hemofilia que necesitan tratamiento ortodóntico no se hacen atender porque tienen temor de posibles extracciones y porque los ortodoncistas no suelen ser experimentados en el tratamiento de homofílicos. En consecuencia, no obtienen los beneficios estéticos, funcionales y psicológicos del tratamiento. Pueden desarrollar enfermedad periodontal grave y caries secundarias a la malposición de dientes, lo que llevaría a una eventual necesidad de procedimientos operatorios extensos o extracciones.

Tanto la ortodoncia correctiva como la interceptiva pueden y deben realizarse en pacientes hemofílicos. El operador debe cuidar que los alambres no irriten el tejido blando, porque la efusión sanguínea resultante puede ser difícil de controlar. Una posibilidad es el uso de ligaduras de plástico o de goma, en lugar de las de alambre. Los arcos con anzas múltiples deben evitarse y los extremos de los arcos deben ligarse o doblarse.- El uso prolongado de bandas, que puede causar irritaciones crónicas de la encía, no es aconsejable. El operador podría considerar la reducción del ancho de las bandas, de modo que sean menos rodeadas por encía o el uso de brackets unidos, disminuyen-

SE
FALTA DE ORIGEN

do así la irritación de los tejidos.

CONCLUSIONES

La hemofilia es una enfermedad hemorrágica hereditaria que se caracteriza por la deficiencia o ausencia de un factor de la coagulación del plasma.

Según el factor de coagulación deficiente o faltante, la hemofilia se divide en:

Hemofilia A o Hemofilia Clásica (deficiencia del factor VIII).

Hemofilia B o Enfermedad de Christmas (deficiencia del factor IX).

Deficiencia del factor XI.

Enfermedad de Von Willebrand.

La forma de herencia de las hemofilias A y B es recesiva, ligada al cromosoma X.

La forma de herencia de las deficiencias del factor XI y la Enfermedad de Von Willebrand es de carácter autosómico dominante. Afecta a ambos sexos.

La gravedad de esta enfermedad depende de la concentración del factor deficiente en la sangre.

Las pruebas de laboratorio mencionadas en este trabajo, son determinantes para el diagnóstico de la enfermedad. Este padecimiento no tiene un tratamiento definitivo.

La hemofilia Clásica se maneja hematológicamente con preparados del factor VIII en forma de crioprecipitado, fundamentalmente.

**ESTA TESIS NO SALE
DE LA BIBLIOTECA**

Las deficiencias de los factores IX y XI se manejan hematológicamente con plasma fresco.

Para el manejo estomatológico del paciente hemofílico, es necesaria una terapéutica hematológica sistémica y local.

En el manejo del paciente infantil con hemofilia sujeto a exodoncia, cirugía bucal o cualquier otra maniobra similar, la terapéutica local carece de utilidad mientras no es complementada con la terapia de reemplazo, manejada por el hematólogo.

Es muy conveniente que el cirujano dentista conozca este padecimiento, sus principales manifestaciones, así como el esquema de manejo, para evitar poner en peligro la vida del paciente.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

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

- 1.-Bennet,B.;Ratnoff, D.O.
Mecanismo Normal de la Coagulación
Clin.Med.,enero,1974.
954 p.
- 2.-Burket,W.L.
Medicina Bucal.
Ed.Interamericana,México.1974.
Edic. 6a.
- 3.-Byrd.S.Leavel. Thorup Oscar A.
Hematología Clínica.
Ed. Interamericana.México.1978.
Edic.4a.
637 p.
- 4.-Gorlin,Robert J.y otros.
Patología Oral de Thoma.
Ed.Salvat.Barcelona.1981.
1273 p.
- 5.-Green,D.
Hemofilia.
Medicina de post-grado,1974.
- 6.-Guyton,C.A.
Fisiología y Fisiopatologías Básicas.
Ed. Interamericana.México,1974.
- 7.-Harrison,R.T.
Medicina Interna.

Edit Interamericana.México.1979.

8.-Hobson,Pamela.

Dental Care of Children with Hemophilia and related
Conditions.

British Dental Journal (London)151 (8)
249-253,1981.

9.-Houssay,A.B.

Fisiología Humana.

Ed. El Ateneo.Buenos Aires,1973.
Edic. 4a.

10.-Linman,James W.

Hematology.

Mac.Millan Publishing Co. Inc.New York,1975

11.-Nowak,Arthur J.

Odontología para el Paciente Impedido.

Ed. Mundi SAIC y F. Buenos Aires .

12.-Nyhan,William L. ;Edleson Edward.

Todo lo que Deseamos Saber acerca de la Herencia.
El Factor Hereditario.

Edamex. Editores Asociados.S.A. 1980.
Edic. 22va.
393 p.

13.-Rapaport,I.S.

Trastornos Tromboembólicos.

Clínicas Obstétricas y ginecológicas.México 1974.

- 14.-Robbins, Stanley L.
Patología Estructural y Funcional.
Ed. Interamericana, México, D.F. 1975.
1516 p.
- 15.-Sarasti, H.
Mecanismos Hemostáticos.
Tribuna Médica. México. 1974.
980 p.
- 16.-Smith, H. C.
Hematología Pediátrica.
Ed. Salvat. Barcelona, España. 1973.
1232 p.
- 17.-Villaseñor, José B.
Hematología Clínica.
Librería de Medicina. México. 1973
Edic. 4a.
358 p.
- 18.-Weyman Joan.
Odontología para Niños Impedidos.
Ed. Mundi, SAIC y F. Buenos Aires Arg. 1970.
- 19.-Williams, William J. y otros.
Hematology.
Mc. Graw-Hill Book, Co. A Blakston Publication. New York 1973.
1480 p.

- 20.-Zegarelli,Edward V. y Otros.
Diagnóstico en Patología Oral.
Ed.Salvat. Barcelona, España.1979.
651 p.
-