

310
2ejº



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

EXTRACCION DENTAL EN PACIENTES
CON HEMOFILIA



T E S I S I N A

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
CIRUJANO DENTISTA
P R E S E N T A N I
CECILIA OLGUIN OROZCO
MARIA LOURDES CONTRERAS MARTINEZ



MEXICO, D. E.

1998

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



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.

AGRADECIMIENTOS

A LA UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO:

Por brindarme la oportunidad de formar parte de la máxima casa de estudios, para nuestra superación profesional.

A LA FACULTAD DE ODONTOLOGÍA:

Por darnos la formación académica; a todos aquellos profesores que con su enseñanza y experiencia nos guiaron en el curso de la carrera.

AL C.D. VÍCTOR MANUEL BARRIOS ESTRADA

Por su colaboración, asesoramiento y ayuda de este trabajo así como también la impartición del curso de seminario.

AL HONORABLE JURADO

Gracias por estar presentes en este momento que es tan importante para cada uno de nosotros.

Sometemos a su consideración esta tesina que representa la culminación de una etapa de nuestros estudios.

A MIS PAPAS:

ROSA Y ENRIQUE.

Por haber creído en mí, por su amor cariño y comprensión; por todo el apoyo recibido a lo largo de mis estudios ya que con ello ahora he llegado a finalizar una etapa más en mi vida. Les dedico este trabajo con mucho cariño y amor.

CECILIA.

A MIS HERMANOS:

ENRIQUE

RICARDO

ROSA

OSCAR

GUADALUPE

Por todo el apoyo incondicional que me brindaron para que pudiera salir adelante.

A MIS SOBRINOS:

OMAR ADRIÁN

TANIA ALEJANDRA

Porque espero que algún día cuando sean grandes, se dediquen a estudiar y lleguen a ser lo que más les guste, teniendo mucho éxito en lo que realicen.

Los quiero mucho
Su tía CECILIA

A MIS ABUELITOS:

ANA SANDOVAL V.

AURELIO OLGUIN O.

Por todo el cariño que me han dado.

A MIS AMIGAS

CD. MERCEDES RAMÍREZ ANAYA.

CD. MINERVA TENORIO RODRÍGUEZ.

ANA MARÍA TORRES ZAVALA.

Por su apoyo recibido; por haber compartido todas sus alegrías, inquietudes y comprensión y compañerismo y sobre todo por su amistad, esperando que esta dure toda la vida.

CD. LOURDES CONTRERAS MARTÍNEZ.

Por que la amistad que surgió en este seminario perdure. Te felicito por haber tenido la fuerza y voluntad para terminar tu carrera. te deseo lo mejor, que sigas adelante realizando todo lo que te propongas y llegues a tener mucho éxito. Disfruta tu carrera.

INDICE

	PAG.
INTRODUCCIÓN	
CAPITULO	
GENERALIDADES DE LA SANGRE .	1
Estructura de la sangre	2
Componentes de la sangre	3
Clasificación de las enfermedades de la sangre	4
CAPITULO II	
HEMOSTASIA Y COAGULACIÓN DE LA SANGRE	6
Acontecimientos en la hemostasia	7
A) Espasmo vascular	8
B) Formación del tapón de plaquetas	8
C) Coagulación del vaso roto	10
D) Organización fibrosa del coágulo sanguíneo	11
Mecanismo de coagulación de la sangre	12
A) Conversión de protrombina en trombina	13

B) Conversión de fibrinógeno a fibrina; formación del coágulo.	14
C) Círculo vicioso de la formación del coágulo.	17
D) Bloqueo del crecimiento del coágulo por el flujo de la sangre.	18
E) Iniciación de la coagulación: formación de un activador de protrombina.	19
F) Prevención de la coagulación sanguínea en el sistema vascular normal - anticoagulantes intravasculares.	25
G) Lisis de coágulos sanguíneos; plasma	28

Exámenes de laboratorio	31
-------------------------	----

A) Tiempo completo de coagulación de la sangre.	31
B) Tiempo de protrombina.	31
C) Tiempo parcial de tromboplastina.	32
D) Tiempo de sangría.	33

CAPITULO III

HEMOFILIA	35
------------------	-----------

Concepto de la hemofilia.	36
Hemofilia A (Clásica o deficiencia del factor VIII).	37
Hemofilia B o enfermedad de Christmas.	44
Hemofilia C (Deficiencia del factor IX o PTA).	46

Deficiencia del factor XII o Hagerman.	47
Síndrome de von Willebrand.	47

CAPITULO IV

EXTRACCIÓN DENTAL EN PACIENTES CON HEMOFILIA 51

Antecedentes	52
Manifestaciones orales	54
Examen y detección de las diátesis hemorrágicas	55
Radiografías dentales	59
Plan de tratamiento	59
Anestesia local	62
Extracción en presencia de hemofilia	65
Cuidados postoperatorios	68

CONCLUSIONES 71

BIBLIOGRAFIA 74

INTRODUCCIÓN

INTRODUCCIÓN.

La hemorragia es un problema habitual en cirugía. La índole cruenta sobre los tejidos, propia de toda intervención quirúrgica, conduce forzosamente a lesiones de los vasos sanguíneos. Cuando el traumatismo producido por la intervención sólo afecta las vías terminales del torrente sanguíneo, la acción en cascada de los fenómenos de la coagulación fisiológica, que se centra en la polimerización de la fibrina, crea las condiciones básicas necesarias para la hemostasia y la reparación biológica de la herida. De hecho, sólo en heridas de superficies extensas y cuando se produce la sección de vasos sanguíneos de mayor calibre, se requiere medidas de hemostasia mecánica, que permiten combatir tanto el riesgo de pérdida de plaquetas como las consecuencias hemodinámicas de un déficit de volumen, así como prevenir los problemas graves derivados de un déficit de hemoglobina.

La confianza en la coagulación sanguínea fisiológica hace innecesaria la adopción de medidas especiales en intervenciones pequeñas, como una exodoncia, la extracción quirúrgica de restos radiculares o de piezas dentarias retenidas o la realización de una apicectomía. Sin embargo, estas mismas intervenciones pueden dar lugar a complicaciones muy graves si existe una coagulopatía. En estos casos el simple

traumatismo ligado a la punción que implica la anestesia troncular en tratamientos no invasivos, la preparación de muñones coronarios o el tratamiento de obturación pueden desencadenar hemorragias importantes.

Al evaluar los riesgos y el pronóstico de una intervención programada, se debe tener siempre en cuenta la situación hemostática del paciente. Este aspecto no sólo tiene interés cuando existen indicios anamnésticos de una diátesis hemorrágica clásica, sino también, dado la existencia de un espectro amplio de causas alternativas, en el sentido de poder reconocer precozmente otras patologías a las que acompañan la tendencia hemorrágica.

De esta manera se puede observar un grupo de pacientes, cuyo tratamiento exige una estrategia múltiple y una visión global de la situación del paciente, con intercomunicación de experiencias y conocimientos de varias especialidades médicas. Dependiendo de la gravedad de los trastornos, las complicaciones que pueden llegar a adquirir proporciones de riesgo vital.

A menudo, los pacientes más difíciles de estudiar son aquellos que deben someterse a una intervención quirúrgica y que presentan sólo una historia de hematomas frecuentes, sin antecedentes de cirugía mayor ni de hemorragias en la familia. La importancia de la tendencia hemorrágica puede

discernirse en estos pacientes a menudo con una cuidadosa historia dental. La extracción de un diente permanente representa un estrés importante para los mecanismos de la hemostasia, que el paciente rara vez menciona si no se le pregunta directamente. Cualquier hemorragia excesiva tras un tratamiento dental debe ser valorada incluso en pacientes asintomáticos.

CAPITULO I

GENERALIDADES DE LA SANGRE

CAPITULO I

GENERALIDADES DE LA SANGRE

ESTRUCTURA DE LA SANGRE

La sangre es una mezcla polifásica líquida circulante, pero fácilmente coagulable cuando se detiene; de estructura compleja, aunque relativamente constante y está constituida por:

Elementos sólidos: corpúsculos celulares formes o figurados (hematíes, leucocitos, plaquetas) y los productos minerales u orgánicos disueltos en el plasma.

Substancias líquidas: el plasma hemático, con 90% de agua, el cual, junto con el agua intersticial, constituye la mayor parte del agua extracelular del organismo humano.

Elementos gaseosos (O_2 , CO_2), transportados por los hematíes y disueltos en el plasma.

La sangre es un complejo polisistemático, con múltiples unidades funcionales como son:

Sistema eritrocítico, vector de gases

Sistema leucocitario, se encarga de las funciones defensivas.

Sistema trombocítico, interviene en la cohibición de hemorragias.

Sistema plasmático, a su vez integrado por múltiples subórganos (las proteínas del plasma, los aniones y los

cationes, el agua extracelular intravascular), cada uno de los cuales está dedicado a la ejecución de determinada función nutritiva, correlacionadora de la homeostasis (regulación humoral), o de varias a la vez.

COMPONENTES Y PROPIEDADES FISICOQUÍMICAS DE LA SANGRE.

El plasma sirve, para mantener las constantes fisicoquímicas de la propia sangre (su viscosidad, hidratación, presión osmótica, pH, etc.) además actúa como medio de transporte no sólo de las sustancias alimenticias y desecho, sino del calor y de múltiples elementos naturales que desempeñan acciones biológicas particulares, como son las hormonas, vitaminas, los anticuerpos y también medicamentos inyectados o ingeridos.

La viscosidad de la sangre total depende de la concentración de hematíes y proteínas, particularmente fibrinógeno y globulinas.

Los corpúsculos sanguíneos o masa globular la forman tres clases de glóbulos o sistemas: el eritrocitario o de los hematíes, el leucocitario o de los glóbulos blancos y el trombocitario o de plaquetas. Los más numerosos son los hematíes, que integran la principal masa globular de la sangre

o valor hematócrito (45%). Su función principal es transportar el oxígeno desde los alvéolos pulmonares hasta los diversos tejidos.

Los leucocitos son las únicas células verdaderas de la sangre, ya que poseen todas las estructuras propias de la célula viva (membrana, protoplasma y núcleo). Su función es contribuir a la defensa contra los agentes nocivos que actúan sobre el organismo.

Las plaquetas o trombocitos son elementos formes más pequeños de la sangre, actúan en el proceso cohibidor de las hemorragias y también intervienen en la coagulación sanguínea.

CLASIFICACIÓN DE LAS ENFERMEDADES DE LA SANGRE

Las enfermedades de la sangre se dividen en primarias y secundarias: las primarias son debidas a la afectación de los centros hematopoyéticos, son las más importantes, dentro de estas tenemos a la policitemia o criptogenética, aplasias medulares, leucosis, trombopenias mielógenas, tumores ganglionares o esplénicos. Dentro de las enfermedades secundarias o hemáticas, se estudian de acuerdo al órgano que afectan así como la patología del proceso, estos grupos son: Enfermedades del sistema reticulocitario, linfadenopatías

y linfomas, enfermedades y síndromes de insuficiencia medular hematopoyética, esplenopatías.

Dentro de la propia sangre existen enfermedades celulares (citopáticas: leucopenias, eritrocitosis, etc.) y otras , sobre todo plasmáticas (disproteinemias, hemofilia).

CAPITULO II

HEMOSTASIA Y COAGULACIÓN DE LA SANGRE.

CAPITULO II

HEMOSTASIA Y COAGULACIÓN DE LA SANGRE

ACONTECIMIENTOS EN LA HEMOSTASIA.

El término hemostasia significa prevención de la pérdida de sangre. Siempre que un vaso se corta o se desgarrá, se logra hemostasia por diversos mecanismos que incluyen:

- A) Espasmo vascular
- B) Formación de un tapón de plaquetas
- C) Coagulación de la sangre

D) Crecimiento de tejido fibroso dentro del coágulo sanguíneo para cerrar permanentemente la abertura creada en el vaso.

A) ESPASMO VASCULAR.

Inmediatamente después que se ha cortado o roto un vaso sanguíneo, la pared del mismo se contrae; esto reduce espontáneamente el flujo de la sangre por la rotura vascular. La contracción resulta de reflejos nerviosos y de espasmo miógeno local. Los reflejos nerviosos probablemente se inicien por impulsos dolorosos nacidos del vaso traumatizado o de tejidos vecinos. Sin embargo, la mayor parte del espasmo probablemente resulte de la contracción miógena de los

vasos sanguíneos. Este se inicia por lesión directa de la pared vascular, y probablemente origina la transmisión de potenciales de acción a lo largo de la pared del vaso en varios centímetros y produzca la contracción del mismo. Cuanto mayor el traumatismo que sufre el vaso, mayor la intensidad del espasmo. Esto significa que un vaso que sufre un corte neto, suele sangrar mucho más que un vaso aplastado. Este espasmo vascular local dura hasta 20 minutos o media hora, tiempo en el cual pueden tener lugar los procesos ulteriores de taponamiento de plaquetas y coagulación de la sangre.

B) FORMACIÓN DEL TAPÓN DE PLAQUETAS.

El segundo acontecimiento de la hemostasia es un intento de las plaquetas por taponar el desgarro de los vasos. Para comprender este fenómeno, importa conocer primero el mecanismo de las plaquetas.

Las plaquetas son pequeños discos redondos u ovales de 2 micras de diámetro. Son fragmentos de megacariocitos, células muy voluminosas de la serie hematopoyética formadas en la médula ósea. Las plaquetas son productos de rotura de los megacariocitos, células de gran volumen de la serie granulocítica, formada en la médula ósea. Los megacariocitos se desintegran produciendo plaquetas mientras que todavía están en la médula ósea y liberan dichas plaquetas hacia la

sangre. La concentración normal de plaquetas en la sangre es del orden del 200 000 a 400 000 mm³

Mecanismo del tapón de plaquetas

La reparación con plaquetas de las aberturas vasculares se basa en varias funciones de las propias plaquetas; cuando entran en contacto con una superficie como las fibras colágenas de la pared vascular, inmediatamente cambian sus características; empiezan a hincharse, adoptan formas irregulares con muchas prolongaciones, se vuelven viscosas, de manera que se pegan a las fibras colágenas y secretan grandes cantidades de ADP. El ADP, a su vez, actúa sobre las plaquetas vecinas para activarlas, y la adhesividad de las plaquetas adicionales hace que se adhieran a las plaquetas originalmente activadas. Por lo tanto, a nivel de cualquier desgarro de un vaso, la colágena expuesta de los tejidos subendoteliales desencadena un círculo vicioso de activación de un número creciente de plaquetas; estas se acumulan para formar un tapón de plaquetas. Este es un tapón muy laxo, pero suele lograr bloquear con éxito la pérdida de sangre si la abertura vascular es pequeña y se forma la substancia trombina, y esto altera más las plaquetas para que se reúnan de manera irreversible, creando así un tapón hermético y resistente.

Importancia de las plaquetas.

Si el desgarro producido por un vaso es pequeño, el tapón de plaquetas puede impedir la pérdida de sangre por completo; si el desgarro es grande, además del tapón de plaquetas se necesita que la sangre se coagule para interrumpir la hemorragia.

El mecanismo de taponamiento por plaquetas es muy importante para cerrar pequeñas roturas de vasos sanguíneos diminutos que ocurren centenares de veces cada día incluyendo las que se producen a través de las propias células endoteliales. Una persona que tiene muy pocas plaquetas sufre centenares de pequeñas hemorragias debajo de la piel y en todos sus tejidos interno, cosa que no ocurre en la persona normal. El mecanismo de taponamiento por plaquetas no ocluye el propio vaso; simplemente los agujeros en el mismo de manera que el vaso sigue funcionando normalmente. No ocurre así, en general, cuando se produce la coagulación de la sangre.

C) COAGULACIÓN EN EL VASO ROTO

El tercer mecanismo para la hemostasia es la formación del coágulo sanguíneo. El coágulo empieza a formarse en un plazo de 15 a 20 segundos, si el traumatismo de la pared vascular ha sido intenso, y en uno o dos minutos si ha sido pequeño. Sustancias activadoras procedentes de la pared

vascular traumatizada de las plaquetas, y proteínas sanguíneas que se adhieren a la pared lesionada, inician el proceso de coagulación. En plazo de 3 a 6 minutos después de romperse el vaso, el extremo lesionado del mismo, queda lleno de un coágulo. Después de 30 minutos a 1 hora el coágulo se retrae, esto cierra todavía más el vaso. Las plaquetas tiene un papel importante en esta retracción del coágulo.

D) ORGANIZACIÓN FIBROSA DEL COÁGULO SANGUÍNEO.

Una vez formado un coágulo sanguíneo, puede seguir dos caminos diferentes. Puede ser invadido por fibroblastos que más tarde forman tejido conectivo en todo el coágulo; o puede disolverse. El destino usual del coágulo que se forma en un pequeño agujero del vaso sanguíneo es la invasión por fibroblastos, empezando pocas horas después de formarse el coágulo y la organización completa del coágulo y tejido fibroso en plazo de unos 7 a 10 días. Por otra parte cuando se coagula una masa voluminosa de sangre como la que ha escapado hacia los tejidos, sustancias especiales del interior de los propios tejidos suelen activar el mecanismo que disuelven la mayor parte del coágulo.

MECANISMO DE COAGULACIÓN DE LA SANGRE.

Se han descubierto más de 30 sustancias diferentes que afectan la coagulación de la sangre presentes en ella y en los tejidos; unas estimulan la coagulación y se llaman procoagulantes, otras inhiben la coagulación y se llaman anticoagulantes. Que la sangre coagule o no, depende de un equilibrio entre estos dos grupos de sustancias. Normalmente predominan los anticoagulantes, y la sangre sigue sin coagular, pero cuando se rompe un vaso la actividad de los procoagulantes en la zona lesionada es mucho mayor que la de los anticoagulantes, y se desarrolla un coágulo.

Mecanismo general de la coagulación.

La coagulación sanguínea ocurre en tres etapas principales: En primer lugar, se forma una sustancia llamada activador de protrombina en respuesta a la rotura del vaso o a la lesión de la propia sangre.

En segundo lugar, el activador de protrombina cataliza la conversión de protrombina en trombina.

En tercer lugar, la trombina actúa como enzima para convertir el fibrinógeno en hilos de fibrina, que incluyen glóbulos rojos y plasma, para formar su propio coágulo.

A) CONVERSIÓN DE PROTROMBINA EN TROMBINA.

Una vez que se ha formado el activador de protrombina, como consecuencia de la rotura del vaso sanguíneo, o de lesión de las plaquetas en la sangre, convierte la protrombina en trombina, lo cual, a su vez, hace que se polimericen moléculas de fibrinógeno en hilos de fibrina en plazo de 10 a 15 segundos. Por lo tanto, el factor que limita el ritmo de la coagulación de la sangre puede ser la formación de activador de protrombina y no las reacciones subsiguientes mas allá de este punto.

Protrombina y trombina.

La protrombina es una proteína plasmática, una globulina alfa₂ con peso molecular de 68 700. Existe en el plasma normal en concentración de aproximadamente 15 mg/100 ml. Es una proteína estable que puede desintegrarse fácilmente con compuestos más pequeños, uno de los cuales es la trombina, que tiene un peso molecular de 33 700, casi exactamente la mitad del de la protrombina.

La protrombina se forma continuamente a nivel del hígado y es utilizada también en forma continua en toda la economía para coagular la sangre. Si el hígado no produce protrombina su concentración en el plasma cae en plazo de 24 horas hasta demasiado bajos para asegurar la coagulación normal de la sangre. El hígado necesita vitamina K para formar

normalmente la protrombina; por lo tanto, la falta de vitamina K, o la existencia de una enfermedad del hígado que impida la formación normal de protrombina, muchas veces puede disminuir la concentración sanguínea de la protrombina hasta valores tan bajos que aparece una tendencia hemorrágica.

Efecto del activador de protrombina sobre la protrombina.

El ritmo de formación de la trombina a partir de la protrombina es casi directamente proporcional a la cantidad de activador de protrombina disponible, la cual a su vez es aproximadamente proporcional al grado de traumatismo sufrido por la pared del vaso o por la sangre. A su vez, la rapidez del proceso de coagulación es proporcional a la cantidad de trombina formada.

B) CONVERSIÓN DE FIBRINÓGENO A FIBRINA; FORMACIÓN DEL COÁGULO.

Fibrinógeno

El fibrinógeno es una proteína de alto peso molecular (340 000) presente en el plasma en cantidad de 100 a 700 mg/100 ml. La mayor parte, si no todo, del fibrinógeno de la sangre circulante se produce en el hígado, y las

enfermedades hepáticas a veces disminuyen la cantidad total de fibrinógeno circulante exactamente igual como las cantidades de protrombina.

Dado su gran peso molecular, el fibrinógeno normalmente no escapa en cantidad apreciable hacia los líquidos intersticiales; como constituye uno de los factores principales en el proceso de la coagulación, los líquidos intersticiales de ordinario coagulan poco o nada. Sin embargo, cuando la permeabilidad de los capilares se hace anormalmente elevada, el fibrinógeno aparece tanto en los líquidos tisulares como en la linfa en cantidades suficientes para coagularlos de la misma manera en que coagula el plasma y la sangre completa.

Acción de la trombina sobre el fibrinógeno para producir fibrina

La trombina es una enzima proteínica con acción proteolítica. Actúa sobre el fibrinógeno suprimiendo dos péptidos de peso molecular bajo, de cada molécula de fibrinógeno, y formando moléculas de monómero de fibrina, que tienen la capacidad automática de polimerizarse con otras moléculas de monómero de fibrina. Por lo tanto, un número elevado de moléculas de monómero de fibrina se polimerizan en unos segundos, constituyendo largos hilos de fibrina que forman el retículo del coágulo. En las primeras etapas de esta polimerización, las moléculas del monómero

de fibrina se unen unas a otras con enlaces laxos de hidrógeno e hidrófobos. Entonces las cadenas de polímero son débiles y pueden romperse fácilmente. Pero poco después, otro factor globulínico del plasma, el factor estabilizante de fibrina, actúa como enzima para establecer enlaces covalente entre las moléculas de monómero de fibrina, y también entre las cadenas de polímeros vecinos. Esto facilita mucho la producción de una red en tres dimensiones de hilos de fibrina y aumenta la resistencia de estos.

Coágulo sanguíneo

El coágulo está formado por una red de hilos de fibrina dispuestos en todas direcciones que aprisionan dentro de ella glóbulos sanguíneos, plaquetas y plasma. Los hilos de fibrina se adhieren a las superficies lesionadas de los vasos sanguíneos; así el coágulo sanguíneo se fija a las aberturas vasculares e impide la pérdida de sangre.

Retracción del coágulo; suero.

Pocos minutos después de formado el coágulo empieza a retraerse y suele exprimir la mayor parte del plasma en plazo de 30 a 60 minutos. El plasma eliminado por el coágulo recibe el nombre de suero; todo su fibrinógeno y gran parte de los factores de coagulación han sido suprimidos; en esto el suero

difiere del plasma. Por lo tanto, el suero no puede coagular por carecer de varios factores.

Por razones todavía no bien aclaradas, se requiere de un gran número de plaquetas para que se produzca refracción del coágulo. Las micrografías electrónicas de las plaquetas en los coágulos sanguíneos demuestra que están unidas a los hilos de fibrina de manera que en realidad unen y juntan diferentes hilos. Además, las plaquetas contienen cantidades muy elevadas de compuesto adenosintrifosfato, rico en energía. Se ha supuesto que la energía de este compuesto intervendría reuniendo las moléculas sucesivas de los hilos de fibrina o que provocaría una formación creciente de arrugas en los hilos, con lo cual disminuiría la longitud de los mismo y se exprimiría suero del coágulo.

Cuando el coágulo se retrae, los bordes del vaso sanguíneo desgarrado se reúnen probablemente contribuyendo así a la hemostasia final.

C) CÍRCULO VICIOSO DE LA FORMACIÓN DE COÁGULO.

Una vez iniciada la coagulación de la sangre, normalmente en unos minutos se extiende a toda la sangre vecina. En otras palabras, el propio coágulo inicia un círculo vicioso, para provocar mayor coagulación. Una de las causas más importantes de ello es que la acción proteolítica de la trombina le permite actuar sobre varios de los demás factores

de coagulación sanguínea, además del fibrinógeno. Una vez alcanzado un valor crítico de trombina se establece un círculo vicioso que hace que se produzca mayor cantidad de trombina, y la coagulación de la sangre prosigue hasta que interviene algo que interrumpe el fenómeno.

D) BLOQUEO DEL CRECIMIENTO DEL COÁGULO POR EL FLUJO DE LA SANGRE.

Cuando se produce un coágulo el círculo vicioso de la formación continuada de coágulo solo tiene lugar si la sangre no circula porque el flujo de la sangre se lleva la trombina y otros procoagulantes liberados durante el proceso de coagulación, alejándolos tan rápidamente que su concentración no puede aumentar con rapidez suficiente para fomentar una mayor coagulación.

Además, el proceso de coagulación no se va propagando automáticamente hasta que las concentraciones de procoagulantes se eleven por encima de un valor crítico. A concentraciones mayores, muchas sustancias inhibitorias de la sangre, siguen bloqueando las acciones de los procoagulantes, o destruyéndolos. Además, el sistema reticuloendotelial, en particular en el hígado y médula ósea, suprimen la mayor parte de factores procoagulantes circulantes en pocos minutos

E) INICIACIÓN DE LA COAGULACIÓN: FORMACIÓN DE UN ACTIVADOR DE PROTROMBINA.

Los mecanismos que inician la activación de la protrombina pueden ponerse en marcha por traumatismos a los tejidos, traumatismos a la sangre, o contacto de la sangre con sustancias especiales como la colágena fuera del endotelio vascular. En cada caso originan la formación de activador de protrombina, el iniciador inmediato de la activación de protrombina.

Hay dos maneras básicas de iniciar la formación de activador de protrombina y, por lo tanto, de iniciar la coagulación: Por vía extrínseca que empieza por traumatismo a los tejidos fuera de los vasos sanguíneos, o por vía intrínseca que empieza por la propia sangre. En ambos casos una serie de proteínas plasmáticas (globulinas beta) son esenciales. Estas, junto con otros factores que entran en el proceso de coagulación, se llaman factores de coagulación sanguínea, y en su mayor parte se identifican con números romanos.

FACTORES DE LA COAGULACIÓN Y SUS SINÓNIMOS

FACTOR DE COAGULACIÓN

Fibrinógeno

Plaquetas

Protrombina

Tromboplastina lissular

Calcio

Factor V

Factor VII

Factor VIII

Factor IX

Factor X

Factor XI

Factor XII

Factor XIII

Activador de protrombina

SINONIMO

Factor I

Factor 3 de plaquetas

Factor II

Factor III

Factor IV

Proacelerina; factor lábil;

globulina-Ac; Ac-G

Acelerador sérico de
conversión de

protrombina; SPCA.,

preconvelina,

Autoprotrombina I

Factor antihemofílico,

AHF; Globulina

antihemofílica; AHG.

Componente

tromboplasminico del

plasma; PTC; Factor

Christmas

Factor Stuart; Factor

Stuart-Prower; factor

Prower; autoprotrombina

I

Anecedente plasmático

de tromboplastina; PTA

Factor Hagerman

Factor estabilizante de la

fibrina

Trombecinasa;

tromboplastina completa

MECANISMO EXTRÍNSECO PARA INICIAR LA COAGULACIÓN.

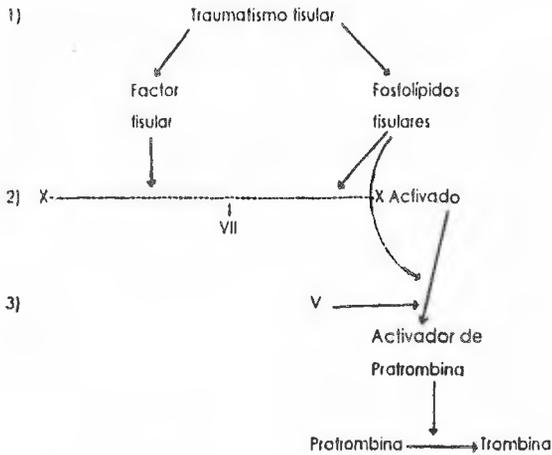
El mecanismo extrínseco para iniciar la formación de activador de protrombina empieza cuando la sangre entra en contacto con tejidos traumatizados y tienen lugar las siguientes etapas:

1) El tejido traumatizado libera dos factores que inician el proceso de coagulación. Estos son: Factor tisular, una enzima proteolítica y fosfolípidos tisulares, principalmente fosfolípidos de las membranas de las células tisulares.

2) La enzima proteolítica del factor tisular forma complejas con el factor VII de coagulación y este complejo, en presencia de fosfolípidos tisulares actúa sobre el factor X, para formar factor X activado.

3) El factor X activado inmediatamente forma complejo con los fosfolípidos tisulares liberados por el tejido traumatizado, y también con factor V para formar el complejo denominado activador de protrombina. En plazo de 10 a 15 segundos este rompe la protrombina para formar la trombina y continuar con el proceso de coagulación.

VÍA EXTRÍNSECA



FACTOR INTRÍNSECO PARA INICIAR LA COAGULACIÓN

El segundo mecanismo para iniciar la formación de activador de protrombina, y por tanto, para iniciar la coagulación, empieza con el traumatismo a la propia sangre y continúa siguiendo una serie de reacciones en cascada.

1) El trauma que sufre la sangre altera dos factores importantes de coagulación en ella - Factor XII y plaquetas. Cuando el factor XII se perturba, como ocurre cuando entra en contacto con la colágena o con una superficie extraña

adopta una nueva configuración que lo convierte en una enzima proteolítica llamada " Factor XII activado ".

Simultáneamente el traumatismo de sangre también lesiona las plaquetas, bien sea por adherencia de la colágena o a una superficie extraña, y esto libera fosfolípidos de plaquetas llamada frecuentemente factor III de plaquetas, que también desempeña su papel en reacciones posteriores de la coagulación.

2) El factor XII activado actúa sobre el factor XI para activarlo también, lo cual constituye la segunda parte de la vía intrínseca.

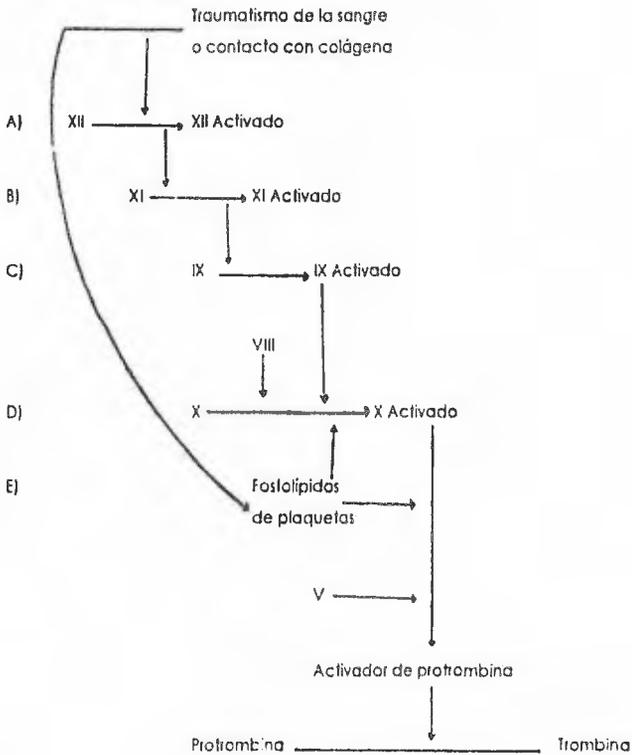
3) El factor XI activado actúa sobre el factor IX para activarlo.

4) El factor IX activado actúa junto con el factor VIII, y con los fosfolípidos de las plaquetas procedente de plaquetas traumatizadas, activa el factor X. Claro está que cuando hay poco factor VIII o pocas plaquetas esta etapa resulta deficiente. El factor VIII es el que falta en la persona que sufre hemofilia clásica, por lo que se llama factor antihemofílico. La plaquetas son el factor de coagulación que falta en la enfermedad hemorrágica llamada trombocitopenia.

5) Esta etapa en la vía intrínseca es la última, o sea que el factor X activado se combina con el factor V y los fosfolípidos de las plaquetas para constituir el complejo llamado activador de protrombina. La única diferencia es que los fosfolípidos en este caso provienen de las plaquetas traumatizadas, más bien que de los tejidos lesionados. El

activador de protrombina a su vez, inicia al cabo de unos segundos la rotura de la protrombina para formar trombina, iniciando así el proceso final de la coagulación.

VÍA INTRÍNSECA



PAPEL DE LOS IONES DE CALCIO EN LAS VÍAS INTRÍNSECA Y EXTRÍNSECA.

Excepto por las dos primera etapas de la vía intrínseca se necesitan iones de calcio para proseguir todas las reacciones . Por lo tanto, en ausencia de iones de calcio no tiene lugar la coagulación de la sangre.

Por otra parte cuando se extrae sangre puede evitarse que coagule disminuyendo la concentración de iones de calcio por debajo del umbral necesario para la coagulación; esto se logra desionizando el calcio al hacerlo reaccionar con sustancias como en ion citrato, o precipitándolo con sustancias como el ion oxalato.

F) PREVENCIÓN DE LA COAGULACIÓN SANGUÍNEA EN EL SISTEMA VASCULAR NORMAL - ANTICOAGULANTES INTRAVASCULARES.

Factores de la superficie endotelial

Probablemente los dos factores más importantes para evitar la coagulación en el sistema vascular normal sean la lisura del endotelio, que impide la activación de contacto del sistema de coagulación intrínseca y, en segundo lugar una capa monomolecular de proteína cargada negativamente

absorbida a la superficie interna del endotelio que repele los factores de coagulación en las plaquetas, con lo cual impide la activación de la coagulación. Cuando la pared endotelial es lesionada, se pierde su lisura y su carga eléctrica negativa, lo cual se cree ayuda a activar el factor XII y a poner en marcha la vía intrínseca de coagulación. Y si el factor XII entra en contacto con la colágena subendotelial, el factor específico de esta interacción es un iniciador poderoso de la coagulación.

Antitrombina y acción antitrombínica de la fibrina.

Entre los anticoagulante más importantes de la sangre se hallan los que extraen trombina de la misma. Los dos más poderosos son los hilos de fibrina formados durante el proceso de coagulación, y una globulina alfa denominada antitrombina III.

Cuando se está formando un coágulo del 85 al 90% de la trombina producida (partiendo de la protrombina) es absorbida por los hilos de fibrina que se van produciendo. Esto, impide la difusión de la trombina hacia el resto de la sangre y, por lo tanto, excluye la difusión excesiva del coágulo.

La protrombina que no se absorbe a los hilos de fibrina se combina con antitrombina, que por un proceso de fijación bloquea el efecto de la trombina sobre el fibrinógeno y luego inactiva la trombina unido durante los siguientes 12 a 20 minutos.

Heparina

La heparina, anticoagulante poderoso, es un polisacárido conjugado que se encuentra en el citoplasma de diversas células. Se han encontrado cantidades particularmente elevadas en las células cebadas localizadas en el tejido conectivo pericapilar de toda la economía.

Las células cebadas son abundantes en el tejido que rodea los capilares del pulmón, y, en menor grado, los del hígado. Se comprende por qué podrían necesitarse grandes cantidades de heparina en esta zonas, ya que los capilares del pulmón e hígado reciben muchos coágulos embólicos formados cuando la sangre venosa circula lentamente, una producción suficiente de heparina podría evitar el crecimiento posterior de tales coágulos.

La concentración de heparina en la sangre normal se ha estimado que es hasta de 0.01 mg/100 ml de sangre. Aunque esta concentración es de 10 a 100 veces menor que la utilizada generalmente en clínica para evitar la coagulación de la sangre, probablemente baste para ayudar a prevenir la coagulación sanguínea en el sistema circulatorio normal, ya que en estado normal, sólo se forman cantidades pequeñas de preccagulantes y, por lo tanto, cantidades muy pequeñas de heparina pueden bastar para evitar la coagulación.

Mecanismo de la coagulación de la heparina.

Primeramente la heparina impide la formación de activador de protrombina por la vía intrínseca cuando los procoagulantes de esta vía existen en concentración baja. Actúa en varias etapas de la vía.

En segundo lugar la heparina, junto con un cofactor de albúmina, inhibe la acción de la trombina sobre el fibrinógeno y, por lo tanto, impide la conversión del fibrinógeno en anillos de fibrina.

En tercer lugar, la heparina aumenta la rapidez con la cual la trombina actúa sobre la antitrombina; por lo tanto, ayuda a inactivar la trombina.

En cuarto lugar la heparina aumenta la cantidad de trombina absorbida por fibrina.

G) LISIS DE COÁGULOS SANGUÍNEOS; PLASMA.

Las proteínas plasmáticas contienen una euglobulina denominada plasminógeno o profibrinolisisina que, a su vez activada, se transforma en la plasmina o fibrolisisina. La plasmina es una enzima proteolítica parecida a la tripsina, la enzima digestiva más importante de la secreción pancreática. Digiere los anillos de fibrina y también otras sustancias de la sangre vecina, como fibrinógeno, factor V, factor VIII, protrombina y factor XII. Por lo tanto, siempre que se forma plasmina en la

sangre puede causar lisis de un coágulo y también destrucción de los factores de coagulación, con lo cual hace que la sangre sea hipocoagulable.

Activación de la plasmina y lisis de coágulos.

Cuando se forma el coágulo, gran cantidad de plasminógeno se incorpora en el mismo junto con otras proteínas plasmáticas. Sin embargo, no se transforma en plasmina y no produce lisis del coágulo si no es activado. Los tejidos contienen sustancias que pueden activar el plasminógeno transformándolo en la plasmina; incluso la propia trombina puede activar el plasminógeno, en plazo de 1 o 2 días después que se ha escapado la sangre de un tejido y ha coagulado, estos activadores provocan la formación de plasmina que, a su vez, disuelve el coágulo.

Los coágulos que se producen dentro de los vasos sanguíneos también pueden disolverse, aunque esto ocurre menos frecuentemente que la disolución de los coágulos en los tejidos. Así podemos ver que también hay sistemas activadores dentro de la propia sangre.

Se ha descubierto un activador llamado urocinasa en la orina; que tiene importancia para la lisis de coágulos que se desarrollan en el sistema urinario. Es posible que la urocinasa también intervenga como activador intravascular antes de ser eliminada por los riñones con la orina.

Algunas bacterias también liberan enzimas activadoras; por ejemplo, los estreptococos producen una sustancia llamada estreptocinasa que actúa sobre el plasminógeno para producir plasmina. Cuando se produce infección estreptocócica de los tejidos, la plasmina generada en respuesta a la estreptocinasa disuelve la linfa coagulada en los tejidos y en los líquidos tisulares coagulados y permite que los estreptococos se difundan ampliamente por los tejidos, en lugar de quedar bloqueados por el taponamiento del cuerpo.

Significación del sistema de fibrinolisis.

La lisis de los coágulos sanguíneos permite el aclaramiento lento (en varios días) de la sangre extraña a nivel de los tejidos, y en unos pocos casos también permite la reabertura de los vasos coagulados. Pero, es muy raro lograr la reabertura de vasos de gran calibre. Quizá la función importante del sistema de fibrinolisis sea suprimir coágulos muy pequeños de los millones de pequeños vasos periféricos que acabarían por quedar obstruidos si no hubiera algún sistema encargado de su limpieza.

La hemorragia excesiva puede resultar de deficiencia de cualquiera de los diferentes factores de coagulación de la sangre. Hay tres tipos de tendencia hemorrágica son: La hemorragia causada por la deficiencia de vitamina K; la hemofilia y la trombocitopenia .

EXÁMENES DE LABORATORIO

A) Tiempo completo de coagulación de la sangre

Es uno de los procedimientos de laboratorio más antiguos y donde se ha tratado de diagnosticar las alteraciones en los mecanismos de coagulación. Se usa sangre venosa, prefiriéndola a las muestras tomadas cuando se pincha el dedo, que contienen elementos tisulares mezclados. El tiempo de coagulación prolongado indica que existe un problema. El tiempo de coagulación normal no siempre asegura que la hemostasia sea normal.

B) Tiempo de protrombina

Es un proceso de coagulación en el cual, la sangre incoagulable por la adición de citrato, se recalifica y se añade un exceso de tromboplastina tisular por lo que la coagulación observada posteriormente depende de la presencia de los activadores representado por los factores I, II, V, VII y X .

La protrombina se sintetiza en el hígado y la vitamina K es indispensable para el proceso. El tiempo de protrombina se expresa en unidades de tiempo (segundos) y se da como resultado el valor en segundos de tiempo de protrombina del paciente, en relación con un control conocido como normal.

En la actualidad se valora con aparatos electrónicos automáticos, que ofrecen la máxima seguridad en la apreciación del coágulo que se forma, obteniéndose el dato en fracciones de segundo.

En los tratamientos con anticoagulantes la concentración de protrombina baja a niveles del 30% que equivale a 35 o 40 segundos, presentándose manifestaciones hemorrágicas, cuando sobrepasan dicha concentración.

C) Tiempo parcial de tromboplastina

Mide la actividad de la coagulación en la vía intrínseca. Se denomina tiempo parcial de tromboplastina activado (TTPa) a la variante de PPT que se caracteriza por una mayor sensibilidad y mejor estandarización, cuya dosificación requiere aparato electrónico especial, que informa el momento exacto en el que se produce la coagulación entre el reactivo y el plasma, con datos en fracciones de segundo.

Es un procedimiento que permite valorar la normalidad o anomalía de los factores I (Fibrinógeno) , II (Protrombina), V, VIII, IX, X y XII. Es la prueba de elección cuando se administran anticoagulantes a base de heparina.

D) Tiempo de sangría

Es un buen procedimiento para medir la función plaquetaria. Mide la interacción de las plaquetas con los vasos sanguíneos y la posterior formación de coágulo o tapón hemostático. Mide adecuadamente la fase vascular de la coagulación.

El tiempo es alrededor de tres minutos y depende del número y eficacia de las plaquetas y de la contractilidad capilar. Se encuentra alargado como consecuencia de trombopenia o alteraciones funcionales de las plaquetas como cuando hay ingestión prolongada de aspirinas o cuando no hay una adecuada interacción entre los vasos sanguíneos o las plaquetas. En la hemofilia el tiempo de sangría es normal, porque el primer trombo plaquetario que sigue a la vasoconstricción producida por el trauma, ocluye la herida y cesa la hemorragia. Si se quita el primer trombo, se reinicia el sangrado.

PRUEBAS DE COAGULACIÓN Y HEMOSTASIA

Examen	Valores normales	Aumentado en:	Disminuido en:
Tiempo de coagulación.	de 5-10 min.	Diátesis Plasmopáticas (hemofilia hipoprotrombinias graves).	Después de hemorragias o de esplenectomía.
Tiempo de sangría	de 1-4 min.	Diátesis trombopáticas (Trombopenias, tromboastenias).	
Retracción Coágulo	Comienza en la 2a hora. Termina a los 18 horas		Trombopenias. Poliglobulemia
Tiempo de Tromboplastina	de 10-20 seg. (85-110%).	Hipoprotrombinemia, afibrinogenemia, para-	

CAPITULO III

HEMOFILIA.

CAPITULO III.

CONCEPTO DE HEMOFILIA

La hemofilia es un término empleado al referirse a un grupo de enfermedades hemorrágicas de origen genético. El defecto hereditario consiste en una deficiencia de un factor plasmático que impide la coagulación normal de la sangre.

Actualmente se distinguen tres formas de hemofilia: La hemofilia A, que es el tipo clásico y es el más frecuente caracterizado por la deficiencia de la globulina antihemofílica (AHG). La hemofilia B denominada enfermedad de Christmas, debida a la deficiencia de un componente de la tromboplastina plasmática (PTC). La hemofilia C, debida a la deficiencia de un predecesor de la tromboplastina plasmática (PTA).

Aunque la característica más marcada de los tres tipos de hemofilia es la tendencia hemorrágica, la intensidad de los episodios producidos varía. Las hemofilias A y B se parecen en que suelen caracterizarse por hemorragias intensas, aunque también se hayan observado caso leves. La hemofilia C en cambio, se acompaña de hemorragias de menor importancia.

HEMOFILIA TIPO A (CLÁSICA O DEFICIENCIA DEL FACTOR VIII, AHG).

CONCEPTO:

La hemofilia A, la mayoría considerada clásica por su presentación en una familia real de Europa durante varias generaciones, es una enfermedad hereditaria propia de varones y caracterizada por la presentación de hemorragias cutáneas, musculares articulares, mucosas y viscerales provocadas por traumatismos a veces insignificantes.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA:

Como el factor VIII está codificado en el cromosoma X , la hemofilia es una enfermedad ligada al sexo. La hemofilia se presenta en 1 de cada 10,000 niños de sexo masculino nacidos vivos, siendo la mayoría de los casos del tipo de hemofilia A. Las hijas de varones hemofílicos son portadoras obligatorias del gen.

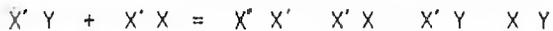
Cuando la unión se establece entre una mujer sana, pero transmisora de hemofilia (X' X) y un varón normal (X Y), las posibilidades son: que los varones tienen el 50% de probabilidades de convertirse en portadoras sanas (X " X) y transmitir la enfermedad.



En el caso de unión entre un hemofílico (X'Y) con una mujer normal (X X) la posible descendencia es que ninguno de los hijos, tanto varones como mujeres, padecerán la enfermedad, pero todas las mujeres serán portadoras de ella; pero a través de ellas podrán sufrirla los nietos.



Si se unieran un hemofílico (X' Y) con una portadora (X' Y), podrían tener una hija hemofílica (X' X'), pero esto es excepcional, porque el producto de dos cromosomas X es mortal.



MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El grado de intensidad de la hemofilia se basa en criterios clínicos y biológicos, y el nivel plasmático del factor VIII. Si los pacientes presentan menos de 1% del nivel normal del factor VIII, se habla de una hemofilia grave, es la más frecuente. En la forma moderada de la enfermedad, los pacientes presentan del 2 al 5% del nivel normal del factor VIII. Se habla de forma leve cuando es de 5 a 25 % del nivel normal del factor VIII.

Desde el punto de vista clínico es probable que un caso leve, los primeros meses e incluso años de vida, sea totalmente asintomático y sólo con un traumatismo, una intervención quirúrgica o un estudio correcto de laboratorio se pueda sospechar el diagnóstico y el paciente puede llegar a la vida adulta con pocas secuela de la enfermedad. Los caso moderados se diagnostican en edad temprana, llegando a la edad adulta con un grado variable de secuelas articulares y el caso grave incluso puede fallecer durante el trabajo de parto y, en caso de que sobrevivan los primero años sus secuelas articulares llegarán a ser graves. Por lo que la hemofilia es una enfermedad invalidante de por vida.

Los pacientes presentan hemorragias espontáneas en las articulaciones y a veces, en tejidos blandos. El lugar más frecuente de las hemorragias son las articulaciones sobre todo en codos y rodillas, aunque puede afectarse cualquier articulación. Estas hemartrosis son dolorosas, por lo que hay que atenderlas rápido. Las secuelas de las hemartrosis repetidas son el desarrollo de artropatías graves con sobre crecimiento óseo, formación de espículas, limitación de movimiento y dolor crónico. Si los episodios de hemorragia no son tratados rápidamente pueden progresar a sinovitis crónica y aún artritis.

Las hemorragias de tejidos blandos pueden producir complicación neurológica o compresión de nervios periféricos.

también pueden presentarse hemorragias intracraneales espontáneas, hematuria y hemorragias retroperitoneales.

DATOS DE LABORATORIO

Los hallazgos de laboratorio consisten en un tiempo de coagulación normalmente prolongado, pero con un tiempo de hemorragia normal; generalmente el recuento hemático es normal, excepto en los enfermos en que las pérdidas de sangre han ocasionado anemia.

También se dispone de análisis de DNA , que es una prueba útil para la detección de la portadora y diagnóstico prenatal precoz .

EVOLUCIÓN

Esta enfermedad es incurable; cerca del 50% de los hemofílicos no protegidos ni tratados correctamente fallecen antes de los 10 años. Los adultos sobrepasan los 40 años

PROFILAXIS Y ASPECTO SOCIALES.

Los pacientes no serán inyectados Intramuscularmente (por probable causa de hematomas), evitarán el ejercicio y sólo se les permitirá la natación. La vida en la escuela, las

ocupaciones y diversiones serán controladas descartando lo que pueda ser traumático.

TRATAMIENTO

El tratamiento de reposición es la clave en el tratamiento de la hemofilia. El desarrollo de crioprecipitado y de concentrados de plasma liofilizado (plasma antihemofílico humano radiado), han cambiado totalmente el curso de la enfermedad, tal como lo demuestra el marcado aumento de la esperanza de vida que acompaña a estos procesos.

Las hemorragias en este padecimiento, sobre todo en los casos graves, sólo pueden detenerse con globulina antihemofílica (factor VIII antihemofílico FAH). Sin embargo como ese factor es muy inestable y tiene una vida muy corta; sólo es eficaz cuando se administra en plasma fresco o cuando el plasma que lo contiene fue congelado de inmediato.

El factor VIII purificado y congelado en fresco se consigue con facilidad en el mercado, pero es costoso.

Crioprecipitado: El factor VIII puede concentrarse si se refrigera de inmediato plasma fresco; las proteínas se precipitan a bajas temperaturas contienen un alta concentración de factor antihemofílico. Se almacenan en una

bolsa de plástico y se conserva a -20° C. Cuando se necesita el crioprecipitado, se descongela la bolsa a 37° C.

El crioprecipitado es más barato que el factor VIII congelado y purificado, su desventaja depende del contenido del factor VIII que es muy variable, pues tiene mucho que ver con la habilidad con que haya sido preparado el crioprecipitado; siempre que sea posible, el factor VIII purificado se emplea en lugar del crioprecipitado.

Lo mayoría de los pacientes con hemofilia grave se les enseña a trotarse por sí mismos en su domicilio con concentrados liofilizados. Esto mejora la calidad de vida de los pacientes y disminuye el número de días en el hospital. Por desgracia, a pesar de los avances en el tratamiento, siempre hay riesgos que corren los pacientes como es el caso de la adquisición de la hepatitis B, que se presenta en pacientes que han recibido múltiples transfusiones; y recientemente la epidemia del virus del VIH, expuesto de forma similar en muchos pacientes con hemofilia. Debido a la frecuencia de estas infecciones víricas, todos los paciente con hemofilia, independientemente de los datos serológicos de VIH, deben tratarse como si fueran seropositivos. El tratamiento de elección de la hemofilia leve es el crioprecipitado debido al riesgo menor de hepatitis que presenta este producto que se elabora a partir de sangre de un número limitado de donantes. Los productos sanguíneos frescos todavía conllevan

un pequeño riesgo de contaminación vírica, por lo que este riesgo debe ser considerado cuando se aplica el tratamiento a pacientes que han recibido pocas transfusiones o ninguna. Actualmente, todos los concentrados liofilizados se han inactivado en cuanto a virus con una gran variedad de medios, incluidas pasteurización y purificación cromatográfica y monoclonal. Por ello, estos productos son considerados por algunos hematólogos como el tratamiento de elección.

Actualmente se dispone también de la 1-desamino-(8-D-arginina)- vasopresina (DDAVP). Este análogo sintético de la vasopresina parece actuar por estímulo de la liberación de depósitos del factor VIII en las células endoteliales del paciente. También se puede utilizar el ácido épsilon-aminocaproico (EACA) este puede disminuir las necesidades de transfusión. Tiene propiedades antifibrinolíticas, por lo tanto actúa como organizador y estabilizador de los coágulos, para que estos maduren y sean más estables.

HEMOFILIA B (ENFERMEDAD DE CHRISTMAS O DEFICIENCIA DEL FACTOR IX , PTC).

CONCEPTO:

La hemofilia B o enfermedad de Christmas es un trastorno sanguíneo hereditario, caracterizado por el déficit del factor IX. En esta enfermedad el plasma carece del componente de la tromboplastina llamado PTC o factor IX .

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Al igual que la hemofilia A, el gen que codifica el factor IX se encuentra en el cromosoma X, lo que lo convierte en una enfermedad ligada al sexo. En esta enfermedad falta la función coagulante del factor IX, pero a diferencia del déficit del factor VIII, en muchos casos no se puede detectar el antígeno proteico. El factor IX, es mucho más pequeño que el factor VIII.

DATOS CLÍNICOS

Las manifestaciones de la enfermedad de Christmas son idénticas a los de la hemofilia A, con los mismos problemas musculoesqueléticos y las mismas complicaciones derivadas del tratamiento crónico con transfusiones.

DATOS DE LABORATORIO

El diagnóstico de déficit del factor IX es muy evidente. El tiempo total de protrombina (TTP) está prolongado, el tiempo parcial de protrombina y de sangría son normales y los análisis de factores específicos confirman el diagnóstico. Antes, la variabilidad de la actividad antigénica en distintos familiares hacía que la detección de portadores fuera difícil; el desarrollo del análisis de DNA ha hecho posible actualmente la detección de portadores y el diagnóstico prenatal en la mayoría de los familiares.

PRONÓSTICO

En general es menos grave que en el caso de la hemofilia A.

CURSO Y TRATAMIENTO

Los principios del tratamiento de la hemofilia B son básicamente los mismos que los de la hemofilia A. Se dispone de una gran variedad de productos sanguíneos liofilizados para el reemplazamiento del factor IX y la terapia domiciliar es la clave principal del tratamiento en pacientes con enfermedad grave. Los pacientes con enfermedad leve o recién diagnosticada, el producto sanguíneo de elección es el plasma fresco congelado (crioprecipitado). Para calcular el

régimen de transfusión el médico debe recordar que la vida media del factor IX es más larga que la del factor VIII, siendo aproximadamente de 24 horas .

HEMOFILIA C (DEFICIENCIA DE FACTOR XI O PTA)

Es otra variedad de hemofilia. El déficit del factor XI es un trastorno autosómico recesivo que se presenta con mayor frecuencia en pacientes de ascendencia judía. A diferencia de la hemofilia clásica, afecta tanto a hombres como a mujeres. El proceso hemorrágico pueden ser menos grave que en la otras hemofilias. Las hemorragias pueden ocurrir casi únicamente con motivo de tratamientos dentales (extracción dental) o intervenciones quirúrgicas. El tiempo de coagulación está poco prolongado y el consumo de protrombina es bueno.

TRATAMIENTO

Se trata con transfusiones de plasma fresco, cuyo efecto corrector de la coagulación persiste de tres a siete días o más. Como el factor persiste en el suero, también puede corregirse su deficiencia transfundiendo el suero.

DÉFICIT DEL FACTOR XII O HAGEMAN

Aparece en ambos sexos y su herencia es recesiva. El tiempo de protrombina es normal; su consumo disminuido y la generación de tromboplastina defectuosa. Al igual que la hemofilia B el déficit del factor XII, se ha observado asociado al síndrome de Ehlers-Danlos.

No requiere terapia sustitutiva (plasma, sangre) más que en casos excepcionales que presentan sintomatología hemorrágica.

ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND

La enfermedad de von Willebrand (hemofilia vascular) es el más común de los trastornos hereditarios de la coagulación; pero no se identificó hasta época reciente, gracias al desarrollo de las técnicas diagnósticas nuevas más precisa. Al generalizar esta nuevas pruebas diagnósticas y descubrir nuevos casos, comprendiéndose mejor los mecanismos de producción del trastorno, es probable que la anomalía resulte la causa hereditaria más común de hemorragia intrabucal espontánea. A diferencia de lo que

ocurre en las hemofilias A y B, las manifestaciones clínicas suelen ser ligeras; casi nunca la hemorragia es mortal y son raras las hemartrosis.

En esta enfermedad existen cuando menos dos defectos demostrables. La adhesividad o adherencia de las plaquetas a la colágena subendotelial de la pared capilar rota es menor (lo que podría explicar el mayor tiempo de sangrado), y como en la hemofilia A clásica, los niveles de factor VIII son bajos.

La molécula completa conocida en conjunto como factor VIII es en realidad una proteína de dos porciones moleculares a las cuales se deben sus varias actividades biológicas. La porción molecular menor está asociada con la actividad coagulante clásica del factor VIII, mientras que la mayor tiene a su cargo la actividad del factor de von Willebrand. En la enfermedad de este nombre hay una deficiencia cuantitativa y cualitativa de la porción de la molécula del factor VIII. La actividad del factor de von Willebrand hace posible la adhesividad de las plaquetas al subendotelio, regula los valores plasmáticos de actividad coagulante del factor VIII, y en esta forma influye en la hemostasia normal. Aunque el tiempo de sangrado prolongado es característico en la enfermedad, también puede haberlo en otras enfermedades, y disponemos de pruebas de laboratorio más específicas para identificar la deficiencia de factor de von Willebrand en el plasma. los resultados de dos de estas pruebas son una disminución anormal de la retención de plaquetas por perlas de vidrio en

la enfermedad de von Willebrand y el fracaso de la ristocetina para producir agregación de plaquetas en paciente con enfermedad de von Willebrand, como ocurre en personas normales.

El mecanismo de transmisión es un gen autosómico dominante. La frecuencia es la misma en ambos sexos. Se observan a menudo menorragia, epistaxis y sangrado por las encías. Son raras la hemartrosis y las petequias. Las tendencias hemorrágicas suelen manifestarse en la infancia, y disminuyen en el adulto y en el anciano.

El diagnóstico se establece en un paciente con antecedentes de hemorragia gingival o epistaxis en cualquiera de los progenitores que tenga un tiempo de sangría prolongado (lo que no es frecuente en la hemofilia A o B) valores bajos de AHG, y retención anormal de plaquetas por perlas de vidrio o disminución de la agregación de ristocetina, en la forma antes señalada. El número de plaquetas, el tiempo de coagulación y el consumo de protrombina son normales.

TRATAMIENTO DENTAL

Estos enfermos no debe recibir aspirina, por el peligro de aumento de tiempo de sangrado. En general, basta para evitar las hemorragias la atención meticulosa a los detalles durante las maniobras quirúrgicas, periodónticas y de restauración. En enfermos con tendencia al sangrado profuso, puede ser necesaria la hospitalización. En general, la

transfusión con crioprecipitado de factor VIII antes de la intervención basta para evitar las hemorragias.

CAPITULO IV

EXTRACCIÓN DENTAL EN PACIENTES CON HEMOFILIA.

CAPITULO IV

EXTRACCIÓN DENTAL EN PACIENTES CON HEMOFILIA

ANTECEDENTES

La alta incidencia de problemas dentales de pacientes con hemofilia es consecuencia de la negligencia y miedo a las complicaciones del tratamiento. Estos pacientes se benefician de un plan de tratamiento multidisciplinario racional.

La historia clínica debe incluir el tipo y gravedad de la enfermedad, presencia de inhibidores, medicamentos usados para el dolor, terapéutica de reposición y tratamientos dentales previos. El dentista debe conocer el período en el que existe un nivel suficiente de factores para poder realizar el tratamiento dental y durante éste.

El examen de la boca del hemofílico que no sangra no demuestra en general nada anormal; no existen signos clínicos demostrables que hagan pensar en la enfermedad. Así es necesario tener una historia clínica con antecedentes hemorrágico antes de realizar una intervención quirúrgica o bucal que pueda implicar una ruptura de vasos sanguíneos. La hemorragias del hemofílico pueden producirse por

traumatismos pequeños; el más ligero corte o abrasión de los tejidos blandos, como los que pueden producirse en las intervenciones operatorias, las lesiones gingivales y las intervenciones periodontales o hasta en las profilácticas, y la ruptura de vasos sanguíneos ocasionada por la introducción de una aguja hipodérmica, son suficiente para ocasionar hemorragias graves.

En el hemofílico hay un mecanismo fibrinolítico normal, pero la generación de trombina necesaria para la formación del coágulo es retardada e inadecuada. Por lo tanto se forman coágulos flojos, friables, que pueden ser desalojados rápidamente y se disuelven pronto.

En el plasma de los hemofílicos se altera la coagulación debido a que retarda el desarrollo de la substancia responsable de la conversión de protrombina a trombina.

Si se va a efectuar un procedimiento quirúrgico como la extracción dental, la operación debe de considerarse como cirugía mayor.

La causa más común de hemorragias prolongadas después de una extracción dental es el sangrado excesivo que se debe a causas locales. Aunque los cambios tisulares locales son los causantes de la mayor parte de hemorragias no se debe descartar las causas de enfermedades sistémicas ya

que la hemorragia en estos casos puede ser intratable y poner en peligro la vida del paciente.

MANIFESTACIONES ORALES

La cavidad oral constituye siempre un problema para el hemofílico, ya que con frecuencia una mala técnica de cepillado dental produce hemorragias severas. La hemorragia gingival puede ser masiva y prolongada, puede haber hemorragia en nariz, boca y labios que pueden ser graves, la hemartrosis conduce a anquilosis y erosión de la superficie articular, ésta es incapacitante y dolorosa.

También los procesos fisiológicos de erupción dental y de exfoliación dental pueden presentar hemorragias graves.

A menos que se tomen precauciones, los individuos con hemofilia sangran abundantemente tras las extracciones dentales. En los individuos afectados con hemofilia leve la hemorragia prolongada tras las extracciones dentales puede ser la única manifestación de la enfermedad.

De modo característico la hemorragia se produce en forma lenta y babeante que puede durar varios días o semanas, pueden producirse hematomas en el piso de la boca y en la parte lingual, y la sangre puede difundirse por los

planos aponeuróticos hasta el espacio faríngeo lateral y producir un hematoma en la laringe, con la consiguiente dificultad para respirar.

EXAMEN Y DETECCIÓN DE LAS DIÁTESIS HEMORRÁGICAS

El examen del paciente antes de la cirugía bucal es de suma importancia, ya que nos puede aportar datos sobre una posible hemorragia, la identificación de cualquier disturbio hemorrágico, requiere de la realización de una historia clínica minuciosa y un examen físico atento a las lesiones que pudiesen presentarse .

Se reconoce una diátesis hemorrágica por los datos clínicos en la historia personal y familiar de hemorragias y el trastorno particular se determina mediante las pruebas de laboratorio, no es frecuente que un paciente informe de que padece hemorragias o que las ha padecido tras extracciones dentales anteriores y es necesario entonces determinar la gravedad de la naturaleza de su tendencia a las hemorragias. Debe obtenerse una historia precisa y valorar la descripción que el paciente haga de su hemorragia atendiendo a las condiciones en la que esta se produjo.

Al realizar la historia clínica se debe preguntar intencionalmente sobre hemorragias espontáneas o que se hayan presentado tras operaciones anteriores (especialmente

extracciones dentales y amigdalectomías) y hemorragias por heridas de poca importancia. Una historia de hemorragias anormales desde la infancia, con hemorragias en diversas localizaciones es muy sugestiva de una diátesis hemorrágica y una historia de una alteración semejante que afecta a un consanguíneo tendería a confirmar esto. En estas diátesis hemorrágicas pueden producirse hematomas con facilidad, petequias y equimosis subcutáneas y submucosas, epistaxis, hemorragias gingivales y gastrointestinales, menorragias, hematurias, tumefacción y dolor articular.

Es importante observar el carácter de la hemorragia (a chorro, en sábana, saliva teñida de sangre), su inicio, duración y la descripción de como fue controlada. Un paciente que necesite una transfusión tras una extracción dental es sospechoso de padecer un trastorno hemorrágico.

Al ser interrogados muchos pacientes admiten que han sangrado prolongadamente tras extracciones dentales. Se presentan gran cantidad de casos en que éste sangrado prolongado se refiere nada más que a saliva teñida de sangre. Es normal sufrir una discreta hemorragia babeante del alvéolo del que se ha extraído un diente durante varias horas y factores locales tales como el desplazamiento de los bordes del alvéolo, el desplazamiento del propio coágulo o la inflamación, puede dar lugar a una hemorragia prolongada que dure de 24 a 48 horas. En este tipo de hemorragias el

extracciones dentales y amigdalectomías) y hemorragias por heridas de poca importancia. Una historia de hemorragias onormales desde la infancia, con hemorragias en diversas localizaciones es muy sugestiva de una diátesis hemorrágica y una historia de una alteración semejante que afecta a un consanguíneo tendería a confirmar esto. En estas diátesis hemorrágicas pueden producirse hematomas con facilidad, petequias y equimosis subcutáneas y submucosas, epistaxis, hemorragias gingivales y gastrointestinales, menorragias, hematurias, tumefacción y dolor articular.

Es importante observar el carácter de la hemorragia (a chorro, en sábana, saliva teñida de sangre), su inicio, duración y la descripción de como fue controlada. Un paciente que necesite una transfusión tras una extracción dental es sospechoso de padecer un trastorno hemorrágico.

Al ser interrogados muchos pacientes admiten que han sangrado prolongadamente tras extracciones dentales. Se presentan gran cantidad de casos en que éste sangrado prolongado se refiere nada más que a saliva teñida de sangre. Es normal sufrir una discreta hemorragia babeante del alvéolo del que se ha extraído un diente durante varias horas y factores locales tales como el desplazamiento de los bordes del alvéolo, el desplazamiento del propio coágulo o la inflamación, puede dar lugar a una hemorragia prolongada que dure de 24 a 48 horas. En este tipo de hemorragias el

paciente presenta grandes coágulos frágiles, blandos y movibles que hacen prominencia en el alvéolo afectado. La mayoría de los alvéolos sangrantes son de éste tipo y puede controlarse fácilmente la hemorragia mediante medidas sencillas. Si no puede detenerse con facilidad se sospechara de una diátesis hemorrágica y se deberán realizar estudios hematológicos para determinar si existe un déficit y cual es el factor específico mediante pruebas de laboratorio.

En general, la diátesis hemorrágica pueden dividirse en dos grupos principales:

- 1) Hemofilia y enfermedades hemofiloides caracterizadas por hemorragias de las superficies corporales, en los tejidos y en las articulaciones provocadas por traumatismos.
- 2) Las púrpuras, en las que resultan espistaxis y petequias subcutáneas y submucosas espontáneas de trastornos plaquetarios o vasculares.

El odontólogo debe conocer los procedimientos que pueden ser realizados con seguridad y aquellos en los que pueden surgir complicaciones. Es muy importante que la naturaleza del trastorno sea determinada por entrevistas personales, en caso de niño deberá preguntársele al padre o la persona encargada del niño. Para un paciente con hemofilia grave es imperativo que el odontólogo consulte con el hematólogo del paciente, o con el médico a cargo del caso, para formular un plan de tratamiento adecuado. Antes

de cualquier procedimiento, el odontólogo debe conocer las respuestas a las siguientes preguntas.

- ¿ Qué tipo específico de trastorno hemostático tiene el paciente ?
- ¿Cuál es la gravedad del trastorno ?
- ¿ Con qué frecuencia aparecen los episodios hemorrágicos ?
- ¿ Cómo son controlados y con qué resultados ?
- ¿ Está el paciente enrolado en un programa por lo que la terapia de reemplazo puede ser administrada en el hogar ?
- ¿ El paciente tiene inhibidor ?
- ¿ El paciente ha tenido hepatitis ?
- ¿ El paciente ha sido investigado por hepatitis recientemente ?

Los procedimientos actuales empleados en el tratamiento de los hemofílicos no debe diferir significativamente de los realizados para el individuo normal. Es importante evitar la laceración de tejido u otros traumatismos intrabucuales.

Las complicaciones adicionales de la hemofilia incluyen un cuidado dental deficiente, el cual en el pasado conducía comúnmente a enfermedad dental y periodontal grave que precisaba de numerosas extracciones a temprana edad.

RADIOGRAFÍAS DENTALES

Para prevenir el traumatismo de la mucosa bucal, sobre todo en los tejidos sublinguales altamente vascularizados, hay que tener cuidado al colocar las películas radiográficas intrabucuales porque puede provocarse una hemorragia excesiva.

PLAN DE TRATAMIENTO

El espectro de las posibilidades terapéuticas en las diatésicas hemorrágicas, es normalmente muy limitada, si se tiene en cuenta riesgos posibles, o requiere ser modificada y adaptada a la situación concreta.

Entre los signos determinantes del riesgo destaca el carácter y la gravedad de la coagulopatía. La posibilidad de una intervención del hematólogo o especialista internista, sobre todo en relación con la necesidad eventual de una sustitución de los factores deficiarios debe ser evaluada por los riesgos de hepatitis y más recientemente, por el derivado de la transmisión del SIDA. Lo mismo es aplicable a la administración de concentrados plaquetarios.

Otro aspecto que hay que tomar en cuenta en la planificación de una intervención es el hecho de que

numerosos pacientes hemofílicos están sujetos a un tratamiento de sustitución cada vez que se produce una hemorragia articular aguda. En este período puede integrarse las intervenciones necesarias sin correr riesgos adicionales.

En las persona hemofílicas las extracciones dentales son un serio problema, sin la premedicación adecuada, incluso un procedimiento quirúrgico menor puede provocar el fallecimiento de la persona por pérdida de sangre.

La base de la terapia de reemplazo de factor es la definición que una unidad de factor VIII o factor IX es la cantidad de actividad de factor presente en un mililitro de plasma normal fresco. Una unidad de factor VII por kilogramo de peso corporal eleva el nivel de factor VIII en plasma en 2%. La vida media suele ser de 10.5 a 12 horas, de modo que las infusiones deben darse cada 8 a 12 horas. Una unidad de factor IX por kilogramo de peso corporal eleva el nivel plasmático en 1 a 1.5%. La vida media del factor IX incorporado es de 18 a 24 horas. La cantidad inyectada depende del sitio y el tipo de lesión para extracciones dentarias múltiples se recomienda un nivel plasmático de 20%. Para lo que se considera un trauma mayor o cirugía, se requiere un nivel de por lo menos 50%.

En el caso de pacientes que requieren de cirugía mayor o extracción dentaria se requiere seguir el siguiente programa:

- El nivel de factor en el plasma se lleva a 100% justo antes de la cirugía.
- Los niveles son mantenidos a más de 60% por cuatro días.
- Los niveles son mantenidos luego a más de 40% hasta que se retiren todas las suturas.
- Debe controlarse con comprobaciones específicas diariamente. Se emplea el procedimiento más sencillo y que perturbe menos los tejidos.

El material de reemplazo para el factor VIII consiste en crioprecipitado, generalmente entre 5 y 10 unidades por mililitro, o por un preparado concentrado comercialmente (Factorate, Profilate, Hemafil) con la cantidad de unidades del factor VIII o IX anotados en la etiqueta. El plasma congelado seco se puede usar, pero como contiene solamente 0.6 a 0.8 unidades del factor VII por mililitro., se necesitan grandes cantidades. Veinte mililitros. por kilogramo. de peso corporal elevan el factor VIII solamente 10 a 20% y el factor IX 5 a 10%. Las infusiones excesivas de plasma congelado fresco en un intento de alcanzar la hemostasia pueden provocar una sobrecarga circulatoria y falla cardiaca congestiva.

Una de las complicaciones que pueden presentarse con la terapia de reemplazo es la urticaria, que es una reacción alérgica que se observa comúnmente con el plasma, el crioprecipitado y en ocasiones aún con la infusión de concentrados liofilizados. En los individuos susceptibles la frecuencia es mayor cuando la infusión es más rápida pero por

lo general es de corta duración y responde a los antihistamínicos.

ANESTESIA LOCAL

La supresión local del dolor es una práctica rutinaria en la terapéutica odontoestomatológica incluso sin una intervención invasiva. Con frecuencia se resta toda importancia al traumatismo producido por la punción en la anestesia troncular o terminal, porque las agujas extremadamente finas utilizadas en odontología apenas pueden producir lesiones importantes. Sin embargo, la adopción de esta postura, implica infravalorar el riesgo de hemorragias propagadas al nivel intersticial, como consecuencia de una sufución prolongada, se pueden afectar zonas extensas, incluso aunque ya no se lesionen vasos sanguíneos de algún calibre. Por este motivo la inyección intramuscular, está considerada en general como obsoleta, dependiendo de la zona topográfica y de la gravedad de la coagulopatía, se puede conducir desde un simple hematoma de gran extensión hasta una situación en que la ocupación de espacio constituye un auténtico riesgo. La compresión no puede garantizar casi nunca una hemostasia suficiente, debido a razones anatómicas. Sin embargo, puesto que la anestesia superficial tampoco ofrece una verdadera alternativa sólo cabe la posibilidad de buscar soluciones de

compromiso. La anestesia por intubación también implica riesgo porque no se puede descartar la posibilidad de lesiones.

La anestesia intraligamentaria utiliza el espacio del surco periodontal, sólidamente limitado por el hueso alveolar. Es segura, eficaz y se puede utilizar, sin reservas, en la extracción de dientes en la arcada superior e inferior.

La anestesia terminal puede utilizarse con un margen de riesgo aceptable en las zonas en donde las partes blandas no son gruesas en las proximidades del repliegue vestibular y en la región palatina, el acceso a estas zonas y la proximidad del hueso, junto con el apoyo para la compresión proporcionan la suficiente seguridad aunque no se puede descartar los hematomas intersticiales, en un principio sólo cabe esperar complicaciones graves en la coagulopatías graves.

Trasladando estos mismo criterios a la anestesia troncular no pueden considerares como similares las condiciones en la región de la línula en la cara interna de la rama ascendente de la mandíbula. En esta zona, la anestesia troncular sería equiparable a una anestesia intramuscular. A ello hay que añadir el riesgo de una lesión vascular directa que se produce con relativa frecuencia y se evidencia con la aspiración correcta antes de la inyección. Sólo el borde anterior de la rama ascendente de la mandíbula está exento de estos problemas. En muchos casos, las propiedades óptimas de

difusión de los anestésicos locales modernos permiten obtener un efecto suficiente y posibilita el tratamiento, si se tiene en cuenta el periodo más prolongado de latencia hasta la aparición de la insensibilidad anestésica. En general, una evaluación crítica permite prescindir con facilidad de la utilización adicional de la hialuronidasa para acelerar la difusión.

Los aditivos vasoconstrictores de los anestésicos locales disminuye la extravasación mientras dura su efecto, y puede enmascarar la extensión real de la hemorragia en el lugar de la anestesia local. Por ello se recomienda controlar siempre al paciente hasta que remita el bloqueo nervioso.

La anestesia por infiltración puede darse con seguridad después de una sola infusión de factor de reemplazo mientras se logre un nivel hemostático superior al 25 al 30%. No se recomienda la anestesia por bloqueo, aún con factor de reemplazo. En caso de requerirse la realización de ésta técnica se usará una terapia general, se podrá transfundir sangre, plasma o concentrados del factor en defecto. Para la hemofilia A se puede emplear crioprecipitados del factor VIII a razón de una unidad por cada 7-10 kilogramos de peso antes de la intervención y repetir cada 12 horas, de acuerdo con las necesidades y se mantendrá ésta terapéutica durante 24 horas. Si se necesita una acción más intensa, se transfundirá ---

FI-O-TA concentrado, liofilizado y más purificado a razón de una unidad, por 30 Kg de peso cada 12 horas.

Para la hemofilia B se transfundirá un concentrado de factores II, IX y X; una unidad por cada 30 Kg de peso cada 24 horas

EXTRACCIÓN EN PRESENCIA DE HEMOFILIA

Los episodios hemorrágicos bucales suelen ser importantes durante el recambio de piezas dentarias, ya que estas al presentar movilidad agreden el saco pericoronario del germen permanente esto se traduce en hemorragias perseverantes y constantes, que finalmente finalizan con la extracción del diente primario y el tratamiento local.

En ocasiones los bordes afilados de las raíces incompletamente reabsorbidos pueden lacerar la encía que las envuelve, produciendo hemorragia. Esta efusión puede ser controlada habitualmente por medidas locales consecutivas a la extracción atraumática del diente. La salida de sangre puede ser detenida a menudo por presión digital directa con gasa mantenida varios minutos. La aplicación tópica directa de hemostáticos como la trombina bovina o el Abitene, pueden ser ventajosas para iniciar la hemostasia.

Para la extracción rutinaria de dientes primarios puede ser necesario el factor de reemplazo. El médico del paciente deberá ser consultado.

Si un niño con hemofilia sufre un traumatismo bucal, o se anticipan procedimientos quirúrgicos bucales en los que puede haber mucha salida de sangre se sugiere la siguiente terapéutica:

- 1) La hemorragia asociada con la laceración de las mucosas bucales responderá habitualmente a una sola dosis de concentrado de factor que eleva su nivel al 50% de lo normal. La administración de ácido épsilon-aminocaproico (EACA) en el momento de la infusión y la administración continuada hasta que se ha completado la epitelización, eliminará la necesidad de otra infusión de concentrado de factor.
- 2) Las laceraciones que requieren sutura pueden necesitar dosis repetidas de reemplazo de factor en los que se mantenga un nivel por lo menos 25% de lo normal. El ácido épsilon-aminocaproico (EACA) debe ser administrado en el momento de la infusión inicial y continuado hasta que la herida esté bien cicatrizada.
- 3) Cuando se programa la extracción de dientes primarios o permanentes, el factor VIII es generalmente infundido a nivel de 100% de lo normal y se administra una dosis de refuerzo de ácido épsilon-aminocaproico (EACA), seguida por una dosis de mantenimiento (EACA) por 7 o 10 días después de la intervención. La extracción dentaria puede comenzar una

hora después de la infusión y debe ser completada lo más atraumática posible. Debe administrarse las medidas auxiliares locales para controlar la hemorragia. Aparte de la presión digital directa, puede ser útil empaquetar el tercio apical del alvéolo con un material de celulosa oxidada impregnada con trombina bovina. Una vez formado el coágulo en un hemofílico se debe vigilar estrechamente que no vaya a desprenderse pues se reanuda el sangrado.

Cuando se administra factor antihemofílico en cantidades adecuadas, poco importa si se llevan a cabo una o varias extracciones. Así es más económico realizar todas las extracciones en una sola sesión que en varias pues se requerirá la administración repetida del factor antihemofílico.

Existe controversia acerca del empleo de las suturas, que dependerá al parecer del caso en particular. Por una parte, la aproximación de los tejidos mediante suturas ayuda a proteger el coágulo por otra parte, las suturas tienden a desplazarse ligeramente por acción de la lengua y músculo buccinador, y no es raro que sangren los puntos. En ciertas zonas (heridas de la lengua), es casi inevitable aplicar puntos de sutura que en tal caso deben ser lo más pequeño posible hacerse con una aguja atraumática y en el número mínimo necesario para proteger el coágulo y aproximar los tejidos. Las suturas deberán combinarse con terapéutica combinante local o general.

CUIDADOS POSTOPERATORIOS

Una vez finalizada la intervención, el paciente permanecerá durante unos minutos en la sala de espera, para luego ser controlada la hemostasia definitivamente y ofrecerle los cuidados correspondientes. Estos difieren de los suministrados a un paciente normal porque todo lo que se indica tiene como objetivo principal la estabilidad del coágulo para evitar complicaciones.

Al paciente hay que darle instrucciones muy específicas para la atención postoperatoria en el hogar. Estas incluyen una dieta estricta en las primeras dos semanas, durante las primeras 72 horas es necesario una dieta líquida. Hay que evitar los productos lácteos porque pueden dejar una película residual. En la semana siguiente, es recomendable una dieta blanda tipo puré. Después de 10 días el paciente puede comenzar a consumir una dieta más normal.

Se sugiere que la temperatura de la dieta sea natural o fría, no ingerir nada caliente ni tibio, ya que el calor provoca vasodilatación y aumentaría la posibilidad de sangrado. Este tipo de alimentación seguirá hasta un nuevo control de la herida por parte del profesional. El paciente no debe salivar dado que la succión provocada puede despegar el coágulo formado. Por esta misma causa no debe fumar ni utilizar

elementos que funcionen por aspiración. La gasa que muerde para proteger la herida debe permanecer durante unas horas.

El paciente no puede hacer ningún buche lo cual no quiere decir que esté impedido de higienizarse, pero debe hacerlo con sumo cuidado.

Por lo general la atención del paciente hemofílico es ambulatoria, su internación se decidirá de acuerdo con la magnitud quirúrgica.

Puede ser necesario continuar la administración del factor antihemofílico durante varios días hasta que se inicie el proceso de cicatrización. Se estima que uno de los periodos más críticos es el cuarto día después de la intervención ya que la hemorragia puede reiniciarse en ese momento. Deberá tomarse todas las precauciones necesarias para evitar que las posibles infecciones alveolares precipiten una nueva hemorragia.

Finalmente los analgésicos son auxiliares importantes en el tratamiento de la hemofilia. Sin embargo, no deben darse por vía intramuscular (una precaución aplicada en todos los medicamentos). Acetaminofén (Tylenol) o Clorhidrato de propoxifena (Darvon), debe usarse en lugar de la aspirina o compuestos que la contengan, ya que ésta tiene un efecto inhibitor en la agregación plaquetaria y puede producir

hemorragia gastrointestinal oculta. Otras drogas que pueden suprimir la función de las plaquetas y están contraindicadas son las antihistaminas, corticoides, algunos antibióticos y anticonvulsivos.

CONCLUSIONES

CONCLUSIONES

Las extracciones dentales son las urgencias odontológicas más frecuentes en los pacientes con hemofilia, sobre todo en los casos graves, por lo que es necesario realizar un cuidadoso examen odontológico y estar preparados para cualquier problema que pudiese surgir.

En estos casos la extracción dental debe ser considerada como cirugía mayor, por todos los problemas que pueden presentarse en este tipo de pacientes, por lo que deberán tomarse todas las medidas necesarias para cualquier tratamiento que se realice.

Es indispensable que exista una interrelación entre el cirujano dentista y el hematólogo y el médico tratante para poder realizar cualquier intervención que se requiera.

La gran mayoría de los tratamientos quirúrgicos odontológicos son intervenciones planeadas de antemano, por lo general, están precedida de una exploración clínica y la realización de una anamnesis minuciosa. No se debe prescindir nunca de este conocimiento del paciente, antes del tratamiento propiamente dicho.

La precisión del diagnóstico se intensifica tanto más cuanto mayor sea la importancia de la intervención quirúrgica planeada. En cambio, en las intervenciones de escasa importancia parece que hay una mayor predisposición a asumir el posible riesgo, por lo que se ha de insistir que intervenciones menores o aparentemente sin complicaciones como una exodoncia pueden tener consecuencias fatales en la diátesis hemorrágica.

BIBLIOGRAFÍA

BIBLIOGRAFÍA

ANGEL M Gilberto; Interpretación Clínica del laboratorio; Segunda Edición; Editorial Médica Panamericano- Bogotá Colombia. 1988 ; pp 300-301.

BALCELLS Gorina Alfonso; La Clínica y el laboratorio; Octava Edición. Editorial Marín S.A. -Barcelona, 1972, pp 342-344, 436, 533.

BURKET; Medicina Bucal, Diagnóstico y Tratamiento; Octava Edición; Editorial Interamericana - México 1987; pp 361.

BRAHAM Raymond L. Odontología Pediátrica; Editorial Panamericana, Buenos Aires Argentina 1984; pp 568 - 570.

BRUCE Sanders; Cirugía Bucal y Maxilofacial Pediátrica; Editorial Mundí- Buenos Aires Argentina 1984; pp 608 - 610.

CÉICOTTI Eduardo Luis; Clínica Estomatológica Sida, Cáncer y otras afecciones; Editorial Panamericana- Buenos Aires Argentina 1993; pp 375 - 377.

CAWSON R. A.; Farmacología Odontológica; Tercera Edición; Editorial El Manual Moderno - México 1984; pp 254 - 266.

FARRERAS Valenti.; Medicina Interna Tomo II; Octava Edición; Editorial Marín; México 1976; pp 333, 338, 339, 364 - 367, 462 - 465.

GORLIN Robert J; Thoma; Patología Oral; Primera Edición; Editorial Salvat, Barcelona España 1983; pp 1012 - 1021.

GUYTON Arthur C.: Tratado de Fisiología Médica; Quinta Edición Editorial Interamericana; España 1977; pp 97 - 108.

HAM Arthur W.: Tratado de Histología; Séptima Edición Editorial Interamericana ; México 1975; pp 235 - 277.

HARRISON: Principios de Medicina Interna Vol. 2; Décima Edición Editorial Mc GRAW - HILL; México 1986; pp 2655 - 2667.

HORCH H.H. : Cirugía Odontoestomatológica; Editorial Masson- Salvat- Odontología, España 1992; pp 343 - 356.

JOHN Bernard Henry: Diagnóstico y Tratamiento Clínico por el Laboratorio; Editorial Masson Salvat; Barcelona 1993; pp 975, 976.

LEAVELL Byrd S.: Hematología Clínica; Cuarta Edición Editorial Interamericana; México 1978; pp 637.

LOPEZ Arranz J. S.: Cirugía Oral; Primera Edición; Editorial Mc GRAW - HILL; Interamericana, España 1991; pp 136, 148.

Mc DONALD Rolph D: D. S.: M. S; Odontología para el niño y el adolescente; Cuarta Edición; Editorial Mundí; Buenos Aires Argentina 1987; pp 641 - 645.

RASPALL Guillermo: Cirugía Oral; Primera Edición; Editorial Panamericana; Madrid 1994; pp 16 - 21.

RIES Centeno G: A.: Cirugía Bucal; Octava Edición ; Editorial El Aleneo; Buenos Aires Argentina 1979; pp 87, 89.

ROSE Louis F.: Medicina Interna en Odontología Tomo I; Editorial Salvat Barcelona 1992.

RUIZ Arguelles G. J.; fundamentos de Hematología; Editorial Panamericana; México 1994; pp 224 - 232.

SHAFFER William G.; Tratado de Patología Oral; Cuarta Edición; Editorial Interamericana; México 1988; pp 783 - 786.

SODERMAN William N.; fisiología Clínica; Sexta Edición; Editorial Interamericana; México 1986; pp 808 - 809.

THOMPSON Arthur R.; Hemostasia y Trombosis; Editorial El Manual Moderno; México 1985; pp 109 - 125.

ZEGARELLI Edward V.; Diagnóstico en Patología Oral; Primera Edición Editorial Salvat; Barcelona 1976; pp 545 - 547.