



270

Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

ATENCIÓN ODONTOLÓGICA DE PACIENTES  
PEDIÁTRICOS CON HEMOFILIA

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE

CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A :

JOSÉ GABINO JIMÉNEZ TÉLLEZ

*No. Do. Angeles Mondragón del V.*

DIRECTORA: C.D. ANGELES MONDRAGÓN DEL V.  
ASESORA: C.D. M.O. ALEJANDRA GREENHAM GONZÁLEZ



265782



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

A LA FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

A mis Profesores

A la Dra. Angeles Mondragón del V

A la Dra. Alejandra Greenham González

A mi Familia

Y muy en especial a Isabel

Gracias

# INDÍCE

	Págs.
<b>Introducción</b>	4
<b>Capítulo 1</b>	
Historia de la Hemofilia	5
<b>Capítulo 2</b>	
2.1 Definición	8
2.2 Clasificación según los factores coagulantes	9
2.3 Incidencia	10
2.4 Naturaleza de la alteración	11
2.5 Fisiopatología de la enfermedad	12
<b>Capítulo 3</b>	
3.1 Identificación de Portadoras	15
3.2 Diagnóstico Prenatal de la Hemofilia A	18
3.3 Diagnóstico Prenatal de la Hemofilia B	18

3.4 Pruebas Diagnósticas	19
3.5 Diagnóstico Diferencial	20
<b>Capítulo 4</b>	
4.1 Signos y síntomas	21
<b>Capítulo 5</b>	
5.1 Recomendaciones generales para el tratamiento de la Hemofilia	29
5.2 Tratamiento de la Hemofilia A	32
5.3 Tratamiento de la Hemofilia B	35
5.4 El Futuro del Tratamiento	38
5.5 Complicaciones	39
<b>Capítulo 6</b>	
6.1 Generalidades del Tratamiento Dental	42
6.2 Historia Clínica	45
6.3 Odontología Preventiva	49
6.4 Odontología Restaurativa	54

6.4.1 Antifibrinolíticos	54
6.4.2 Control del Dolor	56
6.4.3 Anestesia Dental	57
6.4.4 Procedimientos de Restauración	59
6.4.5 Terapia Pulpar	60
6.5 Odontología Quirúrgica	61
6.5.1 Extracción Dental	61
6.5.2 Complicaciones Quirúrgicas	66
6.5.3 Urgencias Dentales	66
6.6 Tratamiento Ortodóntico	67
<b>Capítulo 7</b>	
7.1 Riesgos para el Odontopediatra	68
<b>Conclusiones</b>	71
<b>Glosario</b>	72
<b>Bibliografía</b>	78

## INTRODUCCIÓN

La hemofilia es un desorden hereditario que afecta a pacientes del sexo masculino. La mujer se conoce como la portadora del gen defectuoso y usualmente no manifiesta problemas de sangrado o hemorragias. Se caracteriza por sangrados espontáneos en diferentes áreas del cuerpo, en particular las articulaciones y los músculos.

En odontopediatría, estos niños pertenecen a un grupo de alto riesgo, de manera que deben ser manejados con mucho cuidado desde un comienzo. Elaborando una Historia Clínica completa, y en todo caso es siempre aconsejable que sean tratados intrahospitalariamente y / o en coordinación estrecha con el médico del paciente. En general podemos decir que cualquier procedimiento de rutina tal como una simple profilaxis, es riesgoso para un niño hemofílico; y cuando es necesario realizar odontología restaurativa debe existir un control médico permanente.

Estos niños deben estar bajo supervisión odontológica permanente con el objeto de evaluar y prevenir problemas en fases tempranas, a fin de evitar extracciones, tratamientos de conductos y otros procedimientos que producen sangrado. Lo importante es la instalación y mantenimiento de actitudes y hábitos correctos de higiene debido a que el control de la placa es esencialmente educativo.

Esto exige un mayor esfuerzo y constancia, por ello es necesario motivar y educar tanto al niño como a los padres.

## CAPITULO 1

### HISTORIA DE LA HEMOFILIA

La hemofilia ha existido desde tiempos prehistóricos. La primera referencia que conocemos de ella se halla en el Talmud, en el siglo II, donde se menciona que los rabinos, se dieron cuenta que algunos niños varones, cuando se les practicaba la circuncisión sangraban mucho. Los rabinos no sabían que era la hemofilia, pero se dieron cuenta que estos problemas del sangrado sólo ocurrían en ciertas familias. Aún cuando la circuncisión era una costumbre religiosa, los rabinos hicieron nuevos reglamentos para ayudar a estos niños que sangraban. El rabino Judah declaró que un niño que tuviese hermanos mayores con problemas de sangrado no tenía que ser circunciso y el rabino Simón Ben Gamaliel impidió que un niño fuese circunciso porque los hijos de las tres hermanas de la madre se habían desangrado hasta morir.<sup>23</sup>

Referencias escritas posteriores fueron dando testimonio de apariciones de casos de Hemofilia en el mundo, mereciendo la pena destacar, que la más antigua de las enfermedades, que más tarde, se llamó Hemofilia la da en el siglo XI un médico árabe de Córdoba España, llamado Albucasín.<sup>23</sup>

En el siglo XII otro rabino llamado Maimónides descubrió que si los niños tenían hemofilia eran las madres las que transmitían la misma. Entonces hizo una ley nueva: Si una madre tenía hijos con este problema de sangrado, y si



ella se volvía a casar, ninguno de sus nuevos descendientes varones deberían ser circuncisos.

La primera referencia en Centroeuropa, se da en Italia, en 1525, por Alejandro Benedicto.

En 1800 un médico americano llamado John C. Otto hizo su primer estudio sobre familias hemofílicas, y el año 1803 descubrió la genética de la hemofilia A. Encontró que madres sin problema de sangrado, podían transmitir hemofilia a sus hijos, y sus hijas podían transmitir a sus nietos y bisnietos. Trazó la historia de la familia hasta una mujer llamada Smith. A los pacientes varones los llamó sangrantes.<sup>23</sup>

En 1928 el Dr. Hopff describe la enfermedad por primera vez con la palabra Hemofilia. "Hemo" quiere decir sangre, y "filia" quiere decir amar, así que la palabra hemofilia es "amor a la sangre"; aunque la hemofilia es un problema en el cual el sangrado no termina correctamente. Nadie sabe realmente cómo es que se llamó así puesto que el término no le queda muy bien.

Por muchos años no hubo un tratamiento adecuado para tratar el sangrado de la hemofilia. Finalmente en 1840 un médico en Londres supuso que algo le hacía falta a la sangre de un paciente hemofílico. Para ver si esto era cierto hizo la prueba con un joven hemofílico y le administró una transfusión con sangre proveniente de una persona sana. Cuál fue su sorpresa ya que el sangrado cesó. El descubrimiento de que una transfusión de sangre podía detener el sangrado en una persona con hemofilia fue muy importante, pero nadie comprendió que tan importante era sino hasta mucho después.<sup>23</sup>

En el año 1911 los doctores Bullock y Filder, efectúan la mejor descripción de la hemofilia y su obra se conoce como la Biblia de la Hemofilia.

En el año de 1944 el doctor Alfredo Pavlovsky, logró la diferenciación de los dos tipos de hemofilia A y B.

Desde 1945 hasta nuestros días se ha avanzado significativamente en el estudio de la sangre y sus derivados.

La década de los sesenta, se caracteriza por el descubrimiento y aplicación de los crioprecipitados por la doctora Pool.

La década de los setenta, por la aparición de concentrados comerciales liofilizados que supuso el más importante avance, ya que permitió intervenciones quirúrgicas, y tratamientos más eficaces.

La década de los ochenta se caracterizó por la aparición de las complicaciones de los hemoderivados contaminados por agentes infecciosos.

La década de los noventa se ha caracterizado por la aparición de los concentrados comerciales de alta pureza y la obtención de factores VIII coagulantes obtenidos por tecnología recombinante o genética.<sup>23</sup>

## CAPITULO 2

### *2.1 Definición*

La definición clásica, se refiere a la hemofilia como una enfermedad hereditaria recesiva y ligada al sexo, que se halla solamente en varones y que es transmitida por mujeres portadoras, que no tienen tendencia hemorrágica.<sup>14</sup>

El término hemofilia se emplea para definir a un grupo heterogéneo de enfermedades hemorrágicas que afectan los diferentes mecanismos de la hemostasia; y que se deben a la deficiencia de un factor de la coagulación.<sup>15</sup>

A la sangre la componen por lo menos 14 factores de la coagulación, cada uno es muy importante. Trabajan en equipo. Cuando uno de los 14 factores coagulantes no desempeña su trabajo, los demás no pueden trabajar conjuntamente para formar un coágulo y cohibir el sangrado. Eso es lo que sucede con la hemofilia, que uno de los factores de la coagulación no trabaja con el equipo o trabaja en muy pequeña cantidad.<sup>24</sup>

Un niño hemofílico, no sangra con mayor rapidez que los demás niños, sino que sangra más tiempo de lo habitual, y como su proceso de coagulación no es normal, es necesario administrarle el factor carente o deficitario de la coagulación con el fin de alcanzar unos niveles óptimos que le permitan una buena coagulación y detención del sangrado.

## **2.2 Clasificación según los factores coagulantes**

Dentro de la clasificación podemos encontrar.

La *hemofilia A o clásica* que se debe a la deficiencia del factor VIII, conocido también como factor antihemofílico, constituye el tipo más común de hemofilia, ya que representa el 85% de los casos.

La *hemofilia B* que se debe a la deficiencia del factor IX, tiene una prevalencia de un 15% de los casos.

En menor frecuencia están las deficiencias del factor VII:C, XI:C, y II:C.

Las hemofilias A y B, se clasifican en tres grupos según el nivel existente de factor en la concentración plásmica.<sup>13</sup>

<b>Tipo</b>	<b>Concentración del factor</b>
Valor normal	50-150 UI/dL
Leve	>5 UI/dL
Moderado	1-5 UI/dL
Grave	<1 UI/dL

### 2.3 Incidencia

La incidencia mundial de la hemofilia se ha estimado en 1 caso por cada 10 000 habitantes; en los Estados Unidos de América existen 30 000 hemofílicos. En México se había estimado una incidencia de 3-4 casos por 100 000 habitantes; esta cifra ha descendido en forma consistente; por lo que una estimación preliminar sobre el número de hemofílicos en el país indica que hay menos de 3 000. La *hemofilia A* es la más frecuente se presenta en el 80% de todos los casos, contra el 20 al 25% de los casos de la *hemofilia B*<sup>19</sup>.

Actualmente en España la incidencia de personas hemofílicas es de 1 de cada 15 000 habitantes.<sup>24</sup> En Colombia se estima que existen 5 000 casos siendo la *hemofilia A* la más común.<sup>20</sup>

Es importante mencionar que los miembros afectados de una familia hemofílica siempre tienen la hemofilia del mismo tipo y de la misma gravedad.

La distribución de la hemofilia A y B de acuerdo a su grado de severidad es aproximadamente la misma: 50% grave; 25% moderada y 25% leve.

## **2.4 Naturaleza de la alteración**

La hemofilia es un defecto hemorrágico hereditario caracterizado por la deficiencia funcional o cuantitativa del factor VIII o del factor IX de la coagulación, esto debido a un defecto en los genes que se encuentran localizados en el brazo largo del cromosoma X por lo que constituye una enfermedad que se transmite ligada al cromosoma X, es decir que las mujeres portan la enfermedad y los hombres la sufren. Los hombres tienen sólo un cromosoma X, si heredan fortuitamente el cromosoma con el gen anormal no funcional, no tienen gen funcional normal, y por tanto sufren el trastorno. Lo que significa que los hijos de una mujer portadora tienen un 50% de probabilidades de tener el gen anormal. Aproximadamente entre el 70 al 75% de los hemofílicos tienen antecedentes familiares de la enfermedad esto significa que aproximadamente entre el 25% al 30% de los casos presentan una mutación novo.<sup>19</sup>

Las portadoras de trastornos ligados a X no presentan por lo general síntomas, debido a que poseen un gen funcional. En cada célula de una mujer, ocurre inactivación aleatoria de un cromosoma X, así, teóricamente, en 50% de sus células el cromosoma X tendrá actividad normal. Se espera que la concentración de los factores VIII o IX sea la mitad que en una mujer no portadora.<sup>19</sup>

De acuerdo a su forma de herencia se puede concluir que:

1. Todas las hijas de un hemofílico son portadoras obligadas,

2. Todos los hijos de un hemofílico son normales;
3. Aproximadamente la mitad de las hermanas de un hemofílico son portadoras;
4. Cerca de la mitad de los hijos de una portadora serán hemofílicos y
5. La mitad de las hijas de una portadora serán portadoras.

Por otro lado, la presencia de hemofilia en las mujeres sólo se presenta en los siguientes casos:

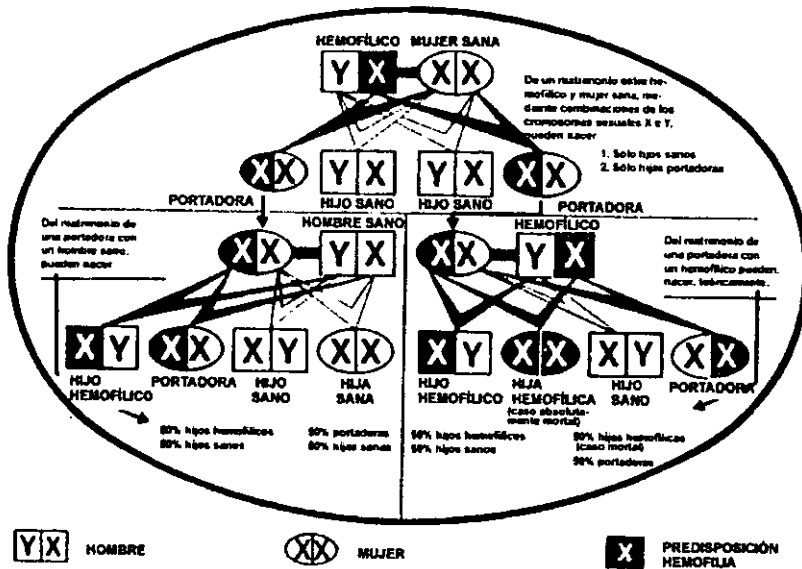
- a) Ionización extrema al azar,
- b) Hija de padre hemofílico y madre portadora y
- c) Asociación de la enfermedad con síndrome de Turner.<sup>13</sup>

### ***2.5 Fisiopatología de la enfermedad***

La deficiencia cuantitativa o cualitativa del factor VIII:C ó IX:C se traduce como un defecto en los mecanismos de activación de la coagulación. Normalmente al factor IX:C y el factor VIII:C participan de manera conjunta

integrando un poderosos complejo de activación del factor X:C, denominado complejo Xasa; estos dos factores participan en una fase de sostén o mantenimiento de la coagulación. La deficiencia de estos dos factores se traduce en un retardo de la formación del coágulo, esto provoca que la formación del polímero de fibrina se efectúe de manera tardía y clínicamente predisponga al enfermo a hemorragia.<sup>13</sup>





## CAPITULO 3

### *3.1 Identificación de portadoras*

La identificación de madres portadoras se vuelve deseable para quien no quiera tener hijos. Puesto que el factor VIII circula en el plasma en forma de complejo con el factor de Von Willebrand, mediante la comparación entre el nivel de actividad coagulante del factor VIII en plasma y el del antígeno de Von Willebrand suele lograrse la identificación de las portadoras de hemofilia A. En efecto, el cociente entre la actividad coagulante del factor VIII y el antígeno de Von Willebrand es aproximadamente de 1.0 en las mujeres normales y de 0.5 en las portadoras. Sin embargo, dado que la activación de un cromosoma X en la mujer se realiza al azar durante el desarrollo embrionario, puede haber ocasionalmente alguna portadora en la que se haya inactivado principalmente el cromosoma X anormal en las células que producen el factor VIII y, por tanto, el cociente entre el factor VIII y el antígeno de Von Willebrand caerá en estos casos dentro de los límites normales.<sup>10</sup>

Recientemente se ha logrado más exactitud en la identificación de la mujer portadora y del feto afectado. Los métodos utilizados para el análisis genético de la hemofilia A están basados en la detección de las variaciones de la secuencia de ADN en el gen o en las proximidades del mismo. Un niño afectado y su madre heterocigota permiten definir los defectos. Las muestras fetales se pueden obtener del ADN extraído de las vellosidades coriales (8-11 semanas) o de las células aspiradas mediante amniocentesis (segundo trimestre). Para la detección de portadoras y el diagnóstico prenatal se suele

aplicar una combinación de métodos basados en el ADN y de análisis de la actividad del factor VIII. Sin embargo, se ha calculado que el 6-20% de las mujeres son clasificadas de forma errónea aún hoy en día.<sup>10</sup>

En la hemofilia B se está limitado a medir únicamente el nivel de actividad coagulante del factor IX. Si dicha actividad se encuentra por debajo del 50% de la norma, las probabilidades de que una posible portadora lo sea efectivamente superan el 50%. Si el nivel es mayor del 100% , una posible portadora tiene unas elevadas probabilidades de ser normal, pero no la garantía absoluta. Por esta razón se identifican con más especificidad con técnicas de anticuerpos monoclonales o por análisis del ADN. Igual que en la hemofilia A, el mejor método es la detección de las variaciones en la secuencia del ADN.<sup>10</sup>

En algunos países europeos como Suecia a las portadoras de hemofilia severa se les aconseja que no tengan hijos varones, y si lo desean, se les concede al aborto por razones eugenésicas. Si se puede disuadir de no tener hijos, se les recomienda la determinación del sexo del feto. Una hija podría ser portadora de la enfermedad y ella a su vez debe pasar por el mismo procedimiento en el caso de un embarazo. Un varón hemofílico puede tener hijos varones . En tales casos también se recomienda la determinación del sexo. Si es un hijo varón que no tendrá definitivamente la enfermedad, el embarazo puede continuar. Si el feto es una mujer se recomienda el aborto.<sup>7</sup>



La misma probabilidad en cada  
embarazo

### ***3.2 Diagnóstico Prenatal de la Hemofilia A***

Cada feto varón de una madre portadora de hemofilia tiene un 50% de probabilidades de padecer la enfermedad. El diagnóstico prenatal puede realizarse estudiando la sangre del feto (varón) obtenida por fetoscopia hacia las 20-22 semanas del embarazo. En el plasma fetal se determinan la proteína de Von Willebrand y el factor VIII igual que en un enfermo mayor, un nivel de proteína de Von Willebrand considerablemente más elevado que de factor VIII tiene valor diagnóstico. En la actualidad se puede identificar a un feto hemofílico estudiando los polimorfismos del ADN en los fibroblastos del líquido amniótico. La biopsia placentaria puede lograr el diagnóstico de la hemofilia en los fetos con riesgo incluso a las 10-12 semanas del embarazo.<sup>10</sup>

### ***3.3 Diagnóstico Prenatal de la Hemofilia B***

Normalmente, el factor IX es bajo en el plasma de los recién nacidos y se eleva lentamente hasta llegar a los valores del adulto pasados varios meses. Por eso, y a diferencia del factor VIII, cuyas cifras son normales o más altas de lo normal en el momento de nacer, la hemofilia B ligera o moderada es difícil de diagnosticar en el período neonatal, aunque la hemofilia B severa puede diagnosticarse en el recién nacido; con los mismos métodos que en la hemofilia A.<sup>10</sup>

### **3.4 Pruebas Diagnósticas**

El diagnóstico se efectúa por medio de las pruebas de hemostasia. La primera fase del estudio del niño consiste en realizar las pruebas de escrutinio que incluyen: tiempo de sangrado o de hemorragia (TH), cuenta de plaquetas (CP), tiempo de protrombina (TP), tiempo de tromboplastina parcial activada (TTPa) y tiempo de trombina (TT). En el niño con hemofilia todos los resultados son normales a excepción del TTPa que estudia la vía intrínseca y particularmente se encuentra prolongada de manera significativa. El TTPa prolongado indica un nivel F.VIII:C o F.IX:C menor de 50 UI/dL.<sup>13</sup>

Una vez que se sospecha el diagnóstico de hemofilia en base al alargamiento del TTPa, se debe proceder a realizar la segunda fase de estudios que consiste en la determinación de los factores de la coagulación, que puede consistir en un método coagulométrico o por método cromogénico. Estos métodos nos permiten identificar la gravedad de la enfermedad y clasificar a los niños.<sup>12</sup>

### ***3.5 Diagnóstico diferencial***

El diagnóstico diferencial de los niños con hemofilia debe realizarse con otras deficiencias hereditarias de los factores de coagulación como F.VIII:C, (enfermedad de Von Willebrand) F.X:C y F.II:C. Por otra parte también debe descartarse la presencia de un inhibidor adquirido contra el factor VIII:C (hemofilia adquirida), que se presenta más comúnmente en pacientes con un estado inmunológico alterado.<sup>13</sup>

## CAPITULO 4

### *4.1 Signos y síntomas*

El síntoma por excelencia de la hemofilia es la hemorragia y la intensidad de ésta va a depender de diversos factores como: nivel circulante del factor deficiente, presencia de inhibidores, traumatismos, tipo de actividad física cotidiana y deportiva.

Los datos clínicos de los dos tipos de hemofilia son sustancialmente idénticos y varían solo en relación al grado de deficiencia del factor de coagulación.

La hemofilia severa se caracteriza por hemorragias recurrentes y espontáneas o posteriores a traumas mínimos. La hemofilia moderada puede presentar hemorragia espontánea, pero la mayoría de los sangrados ocurren después de un trauma moderado. En la hemofilia leve deben sostener trauma severo para desarrollar eventos de sangrado.

Como los factores de coagulación no atraviesan la placenta, la tendencia hemorrágica puede manifestarse en el período neonatal con hemorragias del sistema nervioso central o sangrado prolongado después de procedimientos quirúrgicos como la circuncisión, pero hay muchos recién nacidos afectados que no manifiestan síntomas. Aunque los niños que nacen con hemofilia son "sangradores" potenciales desde el nacimiento, puede no observarse sangrado excesivo hasta que aumente la actividad del niño. Se



presentan sangrados en cualquier lugar; pero es más común en músculos, riñones, boca y articulaciones.

Los signos y síntomas de la hemofilia severa comienzan usualmente cuando el niño empieza a caminar. Es frecuente ver moretones en su cuerpo, hinchazón en sus articulaciones, sangrado por las encías sin haber ocurrido ningún tipo de trauma o accidente. Para un niño es difícil verbalizar los síntomas, lo único que manifiesta es dolor al momento de tocarlo debido al sangrado interno en los músculos o articulaciones.<sup>21</sup>

Los que tienen valores que se consideran moderados, por lo general presentan hemartrosis ocasionales y hemorragias sólo después de un traumatismo. Los niños con una enfermedad leve sangran solo en cirugía o después de un trauma significativo. Las laceraciones orales constituyen una causa frecuente de hemorragia en los niños que padecen hemofilia de grado leve o moderado. La hemorragia oral persistente permite establecer el diagnóstico de hemofilia; por lo tanto el diagnóstico inicial de la hemofilia leve puede competir en forma directa al odontopediatra.<sup>9</sup>

Una de las manifestaciones clínicas que constituye una emergencia médica son los sangrados en la cabeza que pueden ocurrir espontáneamente o luego de un trauma.

Como ya se mencionó la hemofilia A y B clínicamente se manifiestan por hemorragias profundas como pueden ser: hemartrosis, hematomas musculares, hemorragia quirúrgica, hemorragias gastrointestinales y urinarias.

**Hemartrosis:** la hemorragia intraarticular es la manifestación clínica mas frecuente y característica de la enfermedad y en las formas graves representa el principal problema de tratamiento. Durante la hemartrosis la articulación afectada está aumentada de tamaño, caliente y dolorosa. Hay a menudo, un fuerte dolor y sensibilidad al tacto. En el caso más usual, los signos y síntomas remiten en pocos días. En algunos casos, las articulaciones se hacen dolorosas pero no hay hinchazón ni efectos residuales aparentes. Las articulaciones más afectadas son rodillas, tobillos, cadera, codos, muñeca y hombro.

Los cambios patológicos afectan a la propia articulación con destrucción extensiva y cambios reactivos en el hueso y tejidos adyacentes. La articulación es con frecuencia rígida, ocasionalmente inestable, y el movimiento queda muy restringido. Los resultados pueden ser: deformidad, desgaste muscular y contracturas de los tejidos blandos. En el hueso subyacente se desarrollan zonas císticas y existe estrechamiento en el espacio articular. La osteoporosis es común y, en los casos de larga duración, puede presentarse una pérdida completa de las superficies articulares y aplanamiento de los extremos de los huesos.

**Hematomas musculares:** los hematomas son usualmente subcutáneos o intramusculares. Su origen traumático puede ser tan trivial que pase inadvertido o puede ser olvidado, porque la hemorragia empezó varios días después. Un período latente sugiere que el traumatismo inicial puede causar una ligera necrosis y que esta degeneración del tejido provoque la hemorragia. Los hematomas se encuentran en la mayoría de los casos, en las piernas. Si son superficiales, la zona equimótica es mayor pero hay

menos peligro de complicaciones por presión local. En la hemorragia profunda, la decoloración de la piel puede ser retardada o incluso inexistente. Pueden perderse cantidades de sangre suficientes que causen anemia o, incluso shock grave por vía interna a causa de la hemorragia que siga los planos faciales, pero estos son raramente mortales. Las petequias no se observan en la hemofilia. La hemorragia se presenta en cualquier músculo, pero donde se ve más a menudo es en las pantorrillas, muslos, glúteos y antebrazos. Generalmente las hemorragias se manifiestan por tumefacción dolorosa que pueden ocasionar serias consecuencias según el tipo de localización como isquemias distales por compromiso circulatorio, contracturas y trastornos neurotróficos debido a la compresión que ejerce el hematoma.

**Complicaciones Neurológicas:** la compresión de un nervio periférico puede ocasionar neuropatías periféricas con dolor agudísimo, parestesia y atrofia muscular. Este es el tipo más normal de complicación neurológica en la hemofilia. La compresión es casi siempre consecuencia de una hemorragia intramuscular y puede producir la atrofia de un miembro e, incluso, la pérdida del reflejo de un tendón profundo. A causa de la frecuencia de las hemorragias dentro de los músculos iliopsoas, el nervio femoral es el más comúnmente afectado; el siguiente es el cubital. La mayoría de las complicaciones neurológicas periféricas en la hemofilia son reversibles.

Una de las principales causas de muerte en la hemofilia es la hemorragia intracraneal. El 10% aproximadamente de los enfermos la desarrollan. La mortalidad es alta y los que sobreviven pueden tener episodios recidivantes.

De los varios tipos de hemorragia intracraneal, la subaracnoidea tiene el mejor pronóstico, mientras que la intracerebral lleva el peor.

**Presión sobre los vasos sanguíneos y órganos vitales:** la hemorragia profunda puede ocasionar presión en los vasos sanguíneos, y ser bastante grave hasta el punto de obstruir la circulación y producir una isquemia grave e incluso gangrena. En ocasiones, una hemorragia en la lengua, el piso de la boca o las paredes faríngeas posteriores se abre camino hacia el cuello, con lo cual produce una obstrucción faríngea.

**Hematuria:** es frecuente en los pacientes hemofílicos graves y se puede acompañar de dolor lumbar y radiado hacia la pelvis, que se explica por la formación de pequeños coágulos que al ser eliminados estimulan la contracción dolorosa de los ureteros. La hemorragia de los riñones está causada a menudo por traumatismo, pero habitualmente no puede determinarse su causa. Puede ser ocasionalmente debida a infección. La pérdida de sangre suele ser escasa y usualmente no necesita tratamiento sustitutivo.

**Epistaxis:** son comunes en la hemofilia y, en algunos casos, constituyen el síntoma principal.

**Hemorragias bucales:** los sitios más afectados son el labio superior, el frenillo lingual y la lengua, y pueden ser debidas a traumatismos asociados con la masticación o por mordidas accidentales.

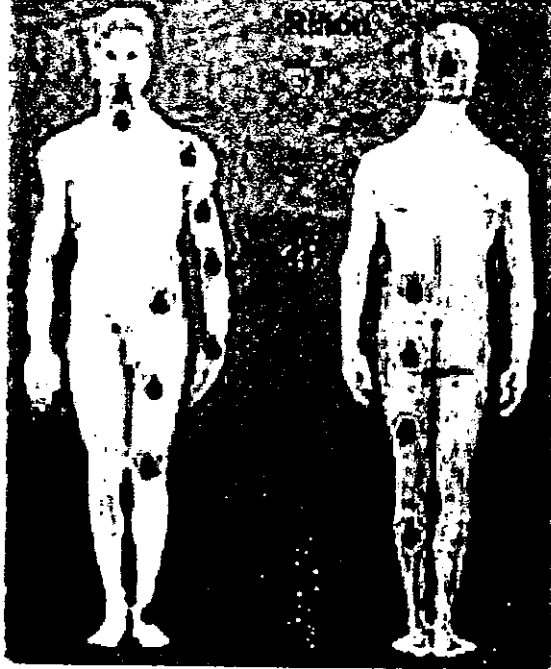
**Quistes óseos y seudotumores:** Los quistes hemofílicos, conocidos también como seudotumores, son una rara pero peligrosa complicación. El

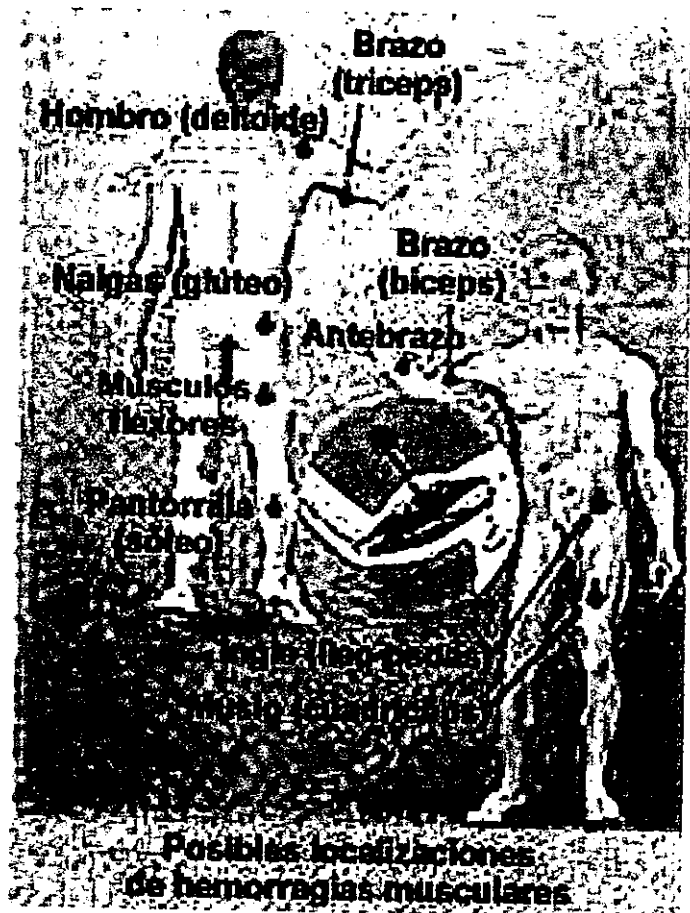
primero es un quiste simple, confinado por ligamentos tendinosos, dentro de la envoltura facial del músculo. Una segunda variedad se desarrolla inicialmente como un simple quiste, pero produce alteraciones en el hueso debido a la interferencia en la circulación perióstica. La tercera variedad o pseudotumor clásico, al parecer, se debe a una hemorragia subperióstica que arranca el periostio de la corteza hasta que queda limitada por ligamentos aponeuróticos o tendinosos. La masa, luego, comprime y destruye el músculo. Es probable que los quistes hemofílicos se originen siempre como resultado de un traumatismo y se expandan lentamente hasta causar necrosis por presión. Afectan principalmente la parte inferior del cuerpo. Se encuentran en zonas musculares que tienen conexiones vasculares profusas con periostio o hueso subyacente, y adquieren extensas ramificaciones, lo cual las hace de difícil extirpación.

A menos que sean eliminadas completamente, poseen tendencia a volverse a formar. Es frecuente que se produzca infección cuando la biopsia se practica con aguja. Los quistes contienen un líquido serosanguíneo de consistencia pegajosa que es difícil separar del tejido envolvente.<sup>18</sup>

**Ejemplos de localizaciones de las hemorragias en la Hemofilia**

- las más frecuentes
- Articulaciones
  - Miocardio
  - Boca
  - Garganta
  - Cabeza (Cerebro)
  - Riñón





## CAPITULO 5

### *5.1 Recomendaciones Generales para el Tratamiento de la Hemofilia*

Es esencial que el médico se gane la confianza del niño y de sus padres. El médico deberá mantenerse bien informado de los nuevos desarrollos técnicos en este campo y deberá ser capaz de contestar a la muchas preguntas que le formulen .

Es de extrema importancia educar al paciente y a su familia a fin de que pueda entender la enfermedad, los signos y síntomas tempranos de hemorragia, las alternativas y riesgos de las diferentes formas de terapia, las precauciones sobre la seguridad, la actividad física apropiada y el apoyo psicológico.<sup>22</sup> Un aspecto importante de la asistencia del niño hemofílico es evitar los traumatismos. Cuando el niño es pequeño hay que almohadillar la cuna y su zona de juegos y cuando está aprendiendo a caminar hay que vigilarlo estrechamente. Es importante mantener una actitud intermedia entre la protección excesiva y una permisividad peligrosa.<sup>10</sup>

A todos los pacientes con hemofilia les está estrictamente prohibido montar en patines o motocicletas; no deben tomar parte en los ejercicios gimnásticos o practicar fútbol. Los niños hemofílicos deben realizar ejercicios con regularidad para mantener la flexibilidad en las articulaciones y fortalecer los músculos, para aumentar la resistencia a la hemorragia.



Las medidas rutinarias de higiene dental reducen la necesidad de restauraciones y extracciones dentales excesivas; así mismo deben evitar las inyecciones intramusculares, la punción en una vena debe realizarse con sumo cuidado. La aguja debe insertarse sólo una vez.

Algunos pacientes han desarrollado hematomas después de las punciones que han afectado al brazo entero y al tronco. La vena femoral nunca debe ser puncionada.

La ingestión de ciertos medicamentos en particular la aspirina o compuestos que la contengan deben evitarse, porque tales sustancias inducen disfunción plaquetaria que puede agravar la tendencia al sangrado. El acetaminofén, los salicilatos no-acetilados como los salicilatos de colina y magnesio y el salasalato, son una buena alternativa como analgésicos y antipiréticos, pues se pueden usar contra el dolor y para aliviar la disfunción articular.<sup>22</sup> También deben evitar los antihistamínicos, las fenotiazinas y los antiinflamatorios no esteroideos como la indometacina y el ibuprofeno. El uso juicioso de antiinflamatorios no esteroideos en bajas dosis tienen un efecto mínimo sobre la función plaquetaria y son apropiados para el manejo de la artropatía hemofílica (ibuprofeno 400 mg 3 ó 4 veces al día ) con apropiado monitoreo para identificar la tendencia a sangrar y el abuso de la automedicación.

Los niños deben portar una identificación visible y apropiada. Se les debe educar acerca de la hepatitis y se les debe inmunizar contra hepatitis B. La inmunidad para hepatitis B requiere una evaluación periódica y revacunación cuando sea apropiada.<sup>22</sup>

El objetivo del tratamiento en niños con hemofilia es incrementar el nivel plásmico del factor deficiente mediante la administración de concentrados crudos o purificados que contengan el factor que se encuentre disminuido. Toda hemorragia en el niño con hemofilia es una urgencia y el tratamiento debe iniciarse de inmediato, de ser posible domiciliario con la aplicación de medidas locales ( taponamiento, inmovilización, aplicación de compresas frías ) y medidas generales ( analgésicos, antiinflamatorios, antifibrinolíticos y concentrados purificados del factor deficiente ). Además se pueden emplear medidas farmacológicas con la finalidad de cohibir la hemorragia (desmopresina, fibrinas adhesivas, trombina tópica ) el tipo de tratamiento que reciba cada niño está en relación con el tipo de hemofilia, el sitio de la hemorragia y la presencia de inhibidores.

Para un adecuado tratamiento sustitutivo, es necesario el diagnóstico correcto del paciente, el tipo de hemofilia, el nivel de actividad y la presencia de inhibidores. Por otro lado, es necesario detectar clínicamente el sitio de la hemorragia para la dosis necesaria y la frecuencia del tratamiento.

Las indicaciones para la asistencia hospitalaria, son: dolor agudo e hinchazón de una articulación o región muscular que cause limitación de movimiento o insomnio, contusiones graves o fuertes en la cabeza, hinchazón de los tejidos del cuello y del piso de boca, dolor abdominal intenso, hematuria, melena o herida de la piel de una extensión tal, que exigirían puntos de sutura en una persona normal. Todos los hematomas de los músculos profundos exigen una cuidadosa atención; sin embargo, las contusiones superficiales o los cortes leves, raras veces originaran una hemorragia considerable.<sup>18</sup>

## **5.2 Tratamiento hemofilia A**

Se prefieren los factores concentrados comerciales debido a que son estables, fáciles de manejar y almacenar, contienen volumen estandarizado de factores de coagulación y tienen menos riesgos para transmitir enfermedades virales. Los concentrados se preparan a partir de mezclas de plasma de un gran número de donantes humanos. Los concentrados de factor VIII se producen por tecnología ADN recombinante; también está disponible para uso humano un factor VIII porcino. La mejoría en los procesos de selección de donantes, la ejecución y expansión de pruebas para las técnicas de filtro en donantes y el manejo de los concentrados con procedimientos de inactivación viral y / o purificación, han reducido de modo considerable el riesgo de transmisión por VIH o hepatitis. Los métodos para reducir la infectividad de los productos plasmáticos varían según la estabilidad del producto final e incluyen inactivación física ( tratamiento al calor, pasteurización, calor con solvente orgánico, luz ultravioleta ); inactivación química y combinaciones de métodos.

Los agentes con envoltura no lipídica como el virus de la hepatitis A y los parvovirus no se inactivan con algunas de estas medidas y pueden ser transmitidos. Aunque virtualmente se ha eliminado el riesgo de transmitir VIH y hepatitis a partir de los productos fraccionados, se debe anotar que hasta el momento ningún procedimiento elimina la transmisión de todos los virus posibles en los derivados plasmáticos. Sin embargo estos productos no están por completo libres del riesgo de transmitir virus, pues aun los productos recombinantes se pueden contaminar con virus desconocidos de animales.<sup>22</sup>

Se disponen de un gran número de concentrados purificados de factor VIII derivados del plasma humano que difieren en términos de pureza de proteína y en el método que se sigue para inactivar el virus. La pureza casi siempre se expresa en actividad específica (AE), que se refiere a la unidad de factor de coagulación por mg de proteína. Los productos disponibles se clasifican como de baja pureza, pureza intermedia, alta pureza y de muy alta pureza. La cantidad de proteína del factor varía desde 5 hasta > 3 000 U/mg de proteína.

Los crioprecipitados han constituido la piedra angular del tratamiento de la hemofilia A, esto debido a que ejercen un excelente efecto hemostático, sin embargo, lo que ha limitado su empleo es la carencia de un proceso de inactivación viral que proporcione seguridad al producto, por lo que se prefieren los concentrados de factor. El crioprecipitado implica riesgo de hiperfibrinogenemia; puede ocurrir hemólisis leve cuando se aplica en dosis masivas, pues los compuestos ABO incompatibles contienen pequeñas cantidades de anti- A y / o anti-B

Otro producto de elección en el tratamiento de la hemofilia A es el medicamento llamado Desmopresina- DDAVP (1 Desamino-8-D arginina Vasopresina ). La DDAVP es un análogo sintético de la hormona antidiurética, su acción consiste en liberar factor VIII de los sitios donde se almacenan permitiendo su liberación a la circulación sanguínea.

La Desmopresina se usa en pacientes con hemofilia A leve y moderada y en portadores de hemofilia con concentraciones bajas de factor VIII y se prefiere como profiláctico antes de procedimientos invasivos menores en pacientes

con inhibidores para factor VIII, pues reduce o elimina de esta forma la necesidad de terapia de reemplazo ( administración de concentrados ). La aplicación de desmopresina puede ser suficiente para procedimientos quirúrgicos menores, por ejemplo extracciones dentarias .

Los pacientes con hemofilia A severa no tienen una respuesta adecuada a esta droga. Tampoco se debe usar para el manejo de hemorragias mayores que comprometan la vida del paciente. En lo posible se debe evitar en niños menores de 2 años por su propiedad antidiurética, ya que aumenta la concentración del sodio sérico y reduce la eliminación de orina, lo que predispone a la intoxicación hídrica.

La dosis es de 0.3mg/kg/dosis por vía IV (máximo 20 mg ), diluido en 50cc de solución fisiológica, la vida media es de 8-12 hrs. Se puede administrar en forma intranasal ( spray ) a una dosis de 300 mg, el efecto se observa a los 60 min, en comparación con la administración IV que es a los 30 min después de administrada la dosis. Previo a la administración de este medicamento al paciente se le debe realizar la prueba terapéutica, ya que desafortunadamente no todos los pacientes responden. Por lo general se administra una sola inyección para el tratamiento de sangrados o como profilaxis antes del procedimiento quirúrgico.<sup>22</sup>

### **5. 3 Tratamiento hemofilia B**

El tratamiento para pacientes con hemofilia B inició con la administración de plasma fresco congelado el cual presenta diversos problemas, como los niveles de factores de coagulación no son muy altos, el aumento postransfusión es limitado a menos que se administren grandes volúmenes, lo que lleva en ocasiones a sobrecarga circulatoria. Por esta razón, el tratamiento de grados severos es difícil, y cuando están disponibles, se prefieren las preparaciones de concentrados de factor IX. Existen los llamados concentrados de complejo protombínico ( CCP ), estos productos contienen adicionalmente otros factores vitamino K dependientes principalmente de los factores II y X, una de las principales complicaciones con este tratamiento es la presencia de fenómenos trombóticos ( infarto al miocardio, trombosis venosas y coagulación intravascular diseminada ) que al parecer son ocasionadas por el incremento en los factores II y X, para evitar estas complicaciones, se han obtenido CCP por cromatografía por afinidad con o sin anticuerpos monoclonales y obtener mayor pureza del factor IX con pequeñas cantidades de factor II y X, por lo que es preferible utilizar estos liofilizados y evitar complicaciones trombóticas.

En los dos tipos de hemofilia también se emplean los antifibrinolíticos y los hemostáticos locales . Los antifibrinolíticos, son productos que previenen la lisis del coágulo, se usan con frecuencia en hemorragias de mucosas, en hemorragias orales y dentales, y hablaremos más ampliamente de ellos en el tratamiento dental. Se han empleado varios hemostáticos locales en casos

de hemorragias abiertas como: trombina, colágena, ácido elálgico. Recientemente, se han utilizado fibrinas adhesivas, estas sustancias inducen coagulación en sitio imitando la última fase de la coagulación sanguínea.

Las heridas menores y las abrasiones por lo general se pueden manejar de manera conservadora con métodos locales como la aplicación de presión y hielo. La hemofilia A leve o moderada con episodios de sangrado leve se trata sin el uso de terapia de reemplazo, con hemostasia local, el uso de desmopresina ( se debe comprobar con tiempo que el individuo responde ) y antifibrinolíticos tópicos a menos que el sangrado sea incontrolable.

La desmopresina es menos costosa y es el tratamiento de elección para personas con hemofilia A leve o moderada, debido al riesgo asociado con los productos sanguíneos en los que un aumento de tres veces el factor es suficiente para controlar el sangrado. El crioprecitado de donantes al azar no se recomienda como terapia alterna para pacientes con hemofilia A, debido a que este producto no se somete a atenuación viral. Los agentes antifibrinolíticos son útiles en ciertas situaciones al prevenir la lisis de los coágulos que se han formado como consecuencia de la terapia específica de reemplazo ( por ejemplo extracción de dientes permanentes, laceraciones de la lengua, de la boca y cirugía oral ) y para tratar el sangrado de mucosas orales, particularmente cuando se usa desmopresina.

En general, la terapia de reemplazo con factores VIII o IX se debe usar en la enfermedad severa, cuando hay sangrado activo independientemente de si fue espontáneo o traumático o previo a sangrado que se anticipaba, como en el caso de cirugía. Las indicaciones más comunes para el tratamiento son la

hemartrosis aguda y el sangrado intramuscular. Estos eventos se deben tratar pronto para prevenir o reducir las complicaciones y minimizar la necesidad de infusión adicional de factores de la coagulación.

La dosis y duración del tratamiento con infusiones de factor VIII o formas adjuntas de manejo dependen del tipo y localización de la hemorragia y la respuesta clínica del paciente. Después de cirugía mayor los niveles de factor VIII se deben mantener sobre 40-50 unidades/dL por lo menos durante 10 días. La vida media del factor VIII se puede disminuir si el paciente está febril, o sangra mucho o si tiene inhibidores del factor. Los sangrados serios del sistema nervioso central que comprometen la vida o si son intraoperatorios o postoperatorios se deben de tratar con infusión continua de factor VIII. Después de un bolo inicial de 40-50 U/kg ( que elevan los niveles de factor VIII a 80-100% ), se debe iniciar una infusión continua . Una infusión inicial de 3-4 U/kg por hora, se ajusta después como indiquen los niveles de factor VIII en el paciente. En general, 2 U/ kg por hora en infusión mantienen un nivel de 25% del factor; 3 U/ kg por hora elevan el nivel al 50% y 4 U/ kg por hora lo llevan a 75%. Sin embargo, esos niveles no se deben suponer y se deben monitorear a diario.<sup>22</sup>

El factor IX se reemplaza con plasma fresco congelado o almacenado o concentrados de factor IX liofilizados, los que pueden contener además factores II, VII y X. Se recomienda el tratamiento con concentrados de factor IX recombinantes o inactivados para virus ( alta pureza ) o complejo de factor IX también inactivado para virus lo que reduce el riesgo de transmisión de VIH y hepatitis. Los concentrados de factor IX de alta pureza o recombinantes son considerablemente más costosos que los concentrados



de complejo protombínico pero son menos trombogénicos. Por tanto, se deben considerar en situaciones como cirugía, terapia de lesiones por aplastamiento, manejo de grandes hemorragias intramusculares, en las que se requieren varios días de terapia de reemplazo, en personas con severa disfunción hepática, en neonatos y en quienes tienen historia de complicaciones trombóticas asociadas con el uso de complejo de factor IX. A menos que los concentrados del factor IX no estén disponibles, el plasma fresco congelado de uno o más donantes bien seleccionados (padres) se puede usar en pacientes con deficiencia leve a moderada del factor IX.<sup>13</sup>

La dosis recomendada para el tratamiento de sangrados depende de la naturaleza y severidad del episodio de sangrado. En general, el nivel circulante de factor IX requerido para mantener la hemostasia en la mayoría de las situaciones es de 0,2 U/ml (20%), por tanto la dosis se debe calcular para obtener este nivel. Sin embargo, se recomienda dosis mayores para tratar episodios de sangrado que comprometan la vida y para cirugía.

#### ***5.4 El futuro del tratamiento***

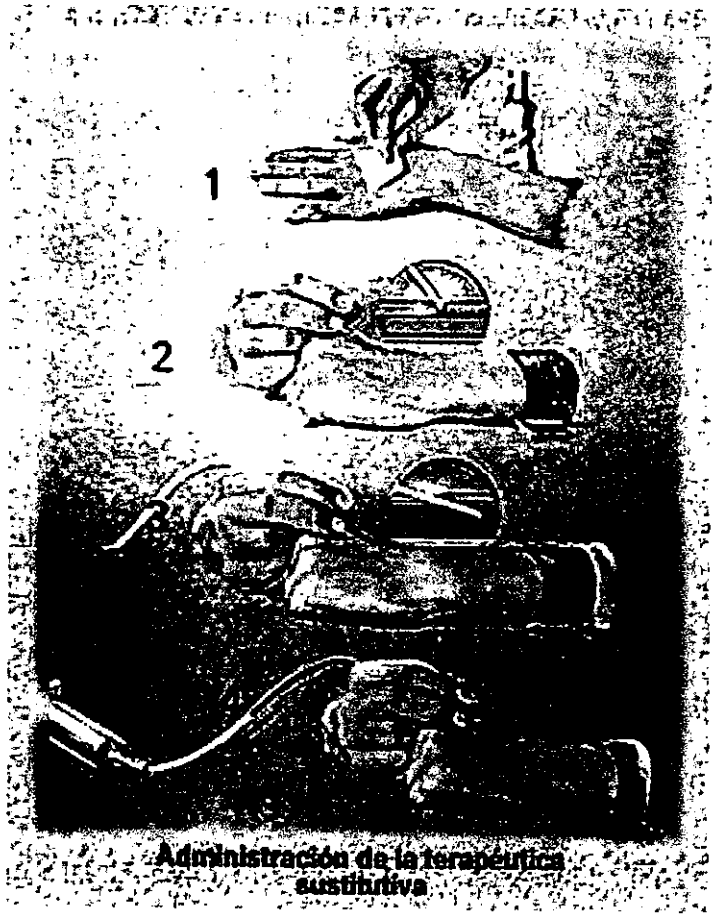
La hemofilia es una enfermedad en que puede indicarse la terapia génica que consiste en insertar genes normales dentro de las células defectuosas, mediante vectores retrovirales, insertando un gen normal capaz de producir FVIII o FIX, y convertir una enfermedad grave en una enfermedad leve por incrementar la producción de factor. La terapia genética podría eliminar la

terapia sustitutiva aun sin que el paciente sea totalmente curado. Así mismo, continuar con tratamientos efectivos para pacientes contaminados con el virus de la hepatitis y el VIH, indicar vacunación necesaria y desarrollar vacunas para el virus de la hepatitis C y VIH.

### **5.5 Complicaciones**

Los inhibidores son anticuerpos que rápidamente neutralizan la actividad del factor VIII e impiden que la terapia de reemplazo sea eficaz. Se desarrollan en aproximadamente el 10 al 15% de los pacientes que presentan hemofilia por deficiencia del factor VIII y, con una frecuencia mucho menor, también en los que la hemofilia se debe a la deficiencia del factor IX. El punto esencial para el tratamiento de los pacientes que presentan inhibidores es el conocimiento preciso de la clasificación y el nivel del inhibidor. Quienes presentan inhibidores se clasifican en 2 grupos generales según la respuesta anamnéstica de los anticuerpos frente al concentrado del factor exógeno: los de repuesta alta y los de repuesta baja.

Los pacientes con inhibidores de repuesta baja pueden seguir siendo tratados con el concentrado del factor, mientras que los que presentan inhibidores de respuesta alta requieren la utilización de productos de derivación (CCP o CCP activado). Los niños hemofílicos con inhibidores constituyen un problema terapéutico difícil de solucionar, y deben ser tratados en un hospital de hemofilia, debido a que no es fácil conseguir la hemostasia.<sup>5</sup>





Administración de la terapéutica  
sustitutiva

## CAPITULO 6

### 6.1 Generalidades del Tratamiento Dental

Aunque los niños hemofílicos no sufren enfermedades dentales especiales, cualquier tratamiento dental que se planea realizar en ellos es grave, ya que existen demasiados riesgos. Sin embargo, con los avances terapéuticos la mayoría de los niños puede recibir atención dental ambulatoria.

A través del conocimiento preciso de la coagulopatía del niño el dentista puede tomar las decisiones terapéuticas adecuadas junto con el hematólogo. Es necesario considerar la gravedad de la hemofilia, así como el tipo; cuál es la frecuencia y tratamiento de los episodios hemorrágicos, y si el niño presenta inhibidores; este último punto es de extrema importancia al momento de administrarle su tratamiento substitutivo o de reemplazo. Para establecer un plan terapéutico adecuado, el dentista debe informar al hematólogo el grado de invasividad del procedimiento dental que debe llevar a cabo, la intensidad de la hemorragia que se puede producir por dicho procedimiento, y el tiempo necesario para la curación de la herida oral.<sup>9</sup>

Las visitas se deben programar de manera que en cada una de ellas se realice el mayor número de procedimientos de manera que se disminuya el riesgo de exposición secundario al uso de terapia de reemplazo. Los procedimientos dentales pueden clasificarse en 3 áreas : Preventiva; Restaurativa y Quirúrgica. En cuanto al área preventiva es importante señalar que se debe establecer un programa específico para estos pacientes, el cual

debe incluir recomendaciones para la realización de una higiene oral estricta a través de un correcto cepillado dental, igualmente se debe recomendar regularmente la aplicación de fluoruro, selladores de fosetas y fisuras. En relación con el área restaurativa se recomienda ser muy cuidadoso durante los procedimientos dentales de rehabilitación lo cual reducirá el riesgo de sangrado excesivo. En cuanto al área quirúrgica es primordial una terapia óptima de reemplazo así como el uso correcto de medicamentos adicionales y medidas coadyuvantes.

Los procedimientos odontológicos que se llevan a cabo en los niños hemofílicos se clasifican de acuerdo a su riesgo:

Procedimientos de **bajo riesgo** en todos los grados de hemofilia

1. Profilaxis dental.
2. Programa preventivo (uso adecuado del hilo dental y cepillo dental, colocación de selladores de fosetas y fisuras)
3. Radiografías bucales
4. Exfoliación normal de dientes primarios

Procedimientos de **riesgo moderado** en todos los grados de hemofilia:

1. Administración de anestesia local intraligamentosa e intrapulpar.

2. Odontología operatoria, durante la cual se presta especial consideración a la prevención de traumatismo a los tejidos blandos.
3. Procedimientos de pulpotomía y pulpectomía.
4. Eliminación de dientes primarios móviles.
5. Colocación de aparatos ortodóncicos.

Procedimientos de **alto riesgo** en todos los grados de hemofilia:

1. Operatoria dental durante la cual se prevee traumatismo de tejidos blandos (esto es, colocación de coronas de acero cromo, utilización de grapas para colocación de dique de hule).
2. Extracción de dientes primarios con raíz o de dientes permanentes.
3. Extracción de dientes impactados.<sup>11</sup>

En caso de que el paciente necesita tratamiento odontológico en donde se pueda producir sangrado, es necesario que el dentista tome en cuenta los siguientes factores para instaurar la terapia de reemplazo adecuada:

- a. Tipo de tratamiento dental que debe recibir el paciente.
- b. Tipo de hemofilia y su severidad.
- c. Duración en sangre del factor transfundido o del medicamento empleado.<sup>16</sup>

## 6.2 Historia Clínica

Para iniciar cualquier tratamiento dental en el paciente infantil, es necesario llevar acabo una Historia Clínica en la cual se recaben todos los datos concernientes al estado general del paciente , para asi poder detectar enfermedades sistémicas .

En este sentido nos referiremos a las preguntas específicas para detectar enfermedades hemorrágicas, ya que algunos pacientes y sus familiares ignoran que las padecen.

La Historia Clínica se define como una reseña ordenada, circunstancial y detallada de todos los datos personales, familiares y semiológicos, anteriores y actuales de un paciente, que tienen como finalidad identificar los problemas, hacer un diagnóstico exacto de la enfermedad actual y planificar su solución.<sup>16</sup>

La Historia Clínica consta de las siguientes partes:

- a. **Datos Personales:** nombre; edad; sexo; fecha y lugar de nacimiento, dirección, representante y acompañante.
- b. **Motivo de la consulta.**
- c. **Antecedentes familiares:** es importante obtener información del estado de salud general de cada miembro de la familia,



debido a que algunas alteraciones o enfermedades puedan repetirse en nuestros pacientes. Las hemofilias, que son los trastornos hereditarios hemorrágicos importantes más frecuentes, se transmiten como trastornos genéticos ligados al cromosoma X. Por consiguiente una historia que sugiera hemorragias en un miembro varón del lado materno de la familia merece una atención especial.

d. **Antecedentes personales:** es todo el material relacionado con la salud general y bucal del paciente anterior a la enfermedad actual. Al interrogar a los padres acerca de una hemorragia significativa en un niño de corta edad, debe preguntarse específicamente sobre:

1. Hemorragias a partir del muñón umbilical.
2. Hemorragias tras la circuncisión.
3. Hemorragias por heridas en la boca. ( Los incisivos centrales han hecho erupción en la época en que un lactante aprende a caminar, por lo que muchos niños se caen y sufren cortes en la boca a esta edad).
4. Frecuencia y tamaño de los hematomas en el cuero cabelludo.
5. Grado de extensión de los hematomas sufridos a consecuencia de traumatismos menores, por ejemplo caídas de columpios, bicicletas o escaleras.

6. Hemorragias nasales. Las hemorragias nasales que cesan al cabo de unos minutos, incluso aunque ocurran con frecuencia, sugieren que la hemostasia es normal. Por el contrario, las hemorragias nasales prolongadas que requieren la intervención médica hacen sospechar una alteración de la hemostasia.<sup>12</sup>

e. **Historia Odontológica.** Son los antecedentes odontológicos que describen las experiencias bucales previas y permiten observar un panorama amplio en la consecución diagnóstica.

f. **Examen clínico.** El examen clínico general y bucal se basa en los métodos de inspección, palpación, percusión y auscultación. Por la inspección se evalúa el color de la piel y mucosas, contorno superficiales, proporciones corporales, y movimientos funcionales. La palpación o arte de tocar y presionar sobre las estructuras orgánicas representa un procedimiento significativo para descubrir desviaciones de la normalidad. La percusión es la técnica de golpear los tejidos con los dedos o un instrumento y nos revela la reacción del paciente. La auscultación es el acto de saber oír los sonidos producidos por el organismo.<sup>16</sup> En la exploración física se debe buscar especialmente:

1. Signos de hemorragias cutáneas. Las grandes equimosis (hematomas) serán aparentes incluso en una exploración superficial; su presencia sugiere un posible defecto de la coagulación o una fibrinólisis excesivas.

2. Signos de hemorragias articulares.

3. Signos de hemorragias gingivales.<sup>12</sup>

**g. Examen radiográfico.**

**h. Exámenes complementarios.** Modelos de estudio, pruebas de laboratorio clínico e histopatológicas, exámenes genéticos y radiografías especiales. Entre las pruebas de laboratorio que se necesitan para identificar problemas hemorrágicas encontramos el Tiempo de Tromboplastina Parcial Activada (TTPA) , la que se recomienda debido a que, un TTPA ligeramente alargado puede constituir el primer indicio de la existencia de una hemofilia leve si se ha pasado por alto una historia de discretas hemorragias, ya sea por que el dentista no haya interrogado adecuadamente acerca de ello, ya por que el paciente no haya considerado anormales las hemorragias sufridas en épocas anteriores. Posteriormente se llevarán a cabo pruebas específicas para los factores VIII y IX.

**i. Diagnóstico y pronóstico.** Es el análisis de los datos obtenidos a través del interrogatorio, examen clínico, radiográfico y de exámenes complementarios nos ayuda a establecer una lista de problemas para así establecer un plan de acción resolutivo de la enfermedad.

**j. Plan de tratamiento dental.**

Cuando el paciente se reconoce como hemofílico, es necesario obtener todos los datos de la evolución de la enfermedad;

1. Inicio de la enfermedad.
2. Tipo de hemofilia y grado de severidad.
3. Frecuencia e intensidad de los episodios hemorrágicos.
4. Último episodio hemorrágico y su causa.
5. Medicamentos empleados para el control de la misma, registrando la cantidad y frecuencia administrada.
6. Asesoramiento del hematólogo y del pediatra del niño para iniciar el tratamiento dental.

### **6.3 Odontología Preventiva**

Quizás la etapa más importante en el tratamiento dental del niño hemofílico y la de mayor problemática para su control y aplicación. Debido a que sangran fácilmente su higiene bucal es deficiente lo que provoca un desarrollo de gingivitis, la cual a su vez tiende a producir una mayor predisposición al sangrado. Adicionalmente la proporción de caries dental se encuentra más elevada dada la pobre higiene dental. Además estos

pacientes suelen ser sobreprotegidos por sus padres, siendo frecuentemente consolados con dulces; su dieta es generalmente blanda por temor a que los alimentos duros y fibrosos causen sangrado gingival.<sup>25</sup>

El dentista debe ser capaz de educar; es la medida más eficaz para evitar la aparición de problemas dentales, es necesario realizar un programa de educación, que abarque control nutricional, cepillo e hilo dental, selladores de fosetas y fisuras, y la aplicación de fluoruro.

En cuanto al control nutricional, el objetivo principal al dar consejos acerca de la dieta es el de estimular al paciente para que controle la ingesta de alimentos que contengan carbohidratos, especialmente la sacarosa que se encuentra en la mayoría de las golosinas; las cuales después de ingerirlos promueven la producción de ácido en la placa dental provocando la caries.

Las recomendaciones básicas son:

Disminuir en lo posible:

- a) Ingerir entre comidas ; dulces, galletas, jugos industrializados y otros alimentos de este tipo.
- b) Ingerir alimentos gomosos y pegajosos, los cuales se adhieren fácilmente a los dientes.

Tratar de:

- a) Sustituir la ingesta de golosinas por: jugos de frutas naturales, quesos duros, yogurt, vegetales crudos como zanahorias, jicamas, jitomates, pepinos y otros, así como frutas de la estación.

Es importante hacer notar que la prevención dentro de la odontopediatría, no depende de un solo factor, por lo tanto, todas las recomendaciones nombradas anteriormente, deben ser complementadas con un correcto cepillado dental después de cada comida.

La recomendación es usar cepillos pequeños y de mango recto con 2 ó 3 hileras de 10 a 12 penachos de fibras de nylon; debe ser de consistencia suave con los extremos de las cerdas redondeadas y ser blandos para no lastimar la encía.

La técnica más empleada en niños es la de barrido, que consiste en colocar las cerdas del cepillo casi verticalmente contra las superficies vestibulares o palatinas de los dientes, se ejerce presión moderada hasta que se observa una ligera isquemia de los tejidos gingivales; desde esta posición se rota el cepillo hacia abajo y adentro en el maxilar superior, y hacia arriba y adentro en el inferior, de modo que las cerdas al arquearse barran las superficies de los dientes. Para las superficies oclusales se realizan movimientos horizontales hacia adelante y hacia atrás.<sup>16</sup>

El uso del hilo dental es indispensable para la eliminación de la placa en las áreas donde el cepillo no penetra, como son las caras proximales y así

prevenir la caries en dichas zonas. Su manejo es difícil y requiere mucha destreza manual por lo que se le debe enseñar al niño cuando ya maneja la técnica de cepillado y en todo caso su uso debe estar a cargo de los padres. Se recomienda su empleo una vez a la semana, en pacientes con dos o tres años de edad.

Las instrucciones que se le deben de dar al paciente son las siguientes:

1. Cortar un trozo de 30 ó 40 cm. y se enrolla en los dedos medios.
2. Para máximo control debe haber una separación de 2 cm. entre los dos pulgares.
3. Pasar el hilo suavemente en dirección ocluso gingival y buco lingual, para no lesionar la papila interdientaria.
4. Mover el hilo suavemente en dirección ocluso gingival y buco lingual y que penetre ligeramente en el surco gingival.
5. Enjuagarse vigorosamente para remover la placa y restos de alimentos.

Se recomienda el uso del hilo dental sin cera ya que el material encerado puede dejar una capa sobre la superficie dental que inhibe la asimilación del fluoruro de las pastas y / o tratamientos tópicos.

La profilaxis en el consultorio es importante para eliminar los depósitos sobre los diente; además de ayudar a la adaptación del niño a la consulta

dental. La profilaxis debe llevarse a cabo con dispositivos de goma (copas de hule) con el fin de evitar laceraciones a la encía y mucosas. Cuando se realiza una profilaxis en donde las encías están enfermas y se sospecha que puede presentarse sangrado, se debe premedicar al paciente. Es necesario la aplicación tópica y sistémica adecuada de fluoruro hasta los 16 años de edad como un auxiliar más en la prevención de la caries; pues la presencia de fluoruro en el medio bucal favorece el fenómeno de remineralización inhibiendo la pérdida mineral en el esmalte. Se recomienda su aplicación cada tres meses.<sup>9</sup>

Otras de las propiedades del fluoruro son;

- 1) Inhibe el crecimiento bacteriano: este mecanismo está relacionado con la inhibición del metabolismo energético celular y con la alteración de la reacción de biosíntesis.
- 2) Inhibe la absorción bacteriana a la superficie dentaria.
- 3) Inhibe la acidogénesis o sea la capacidad de la célula bacteriana para producir ácidos orgánicos como consecuencia de la fermentación de los carbohidratos.
- 4) Disminuye la capacidad de la célula bacteriana para sobrevivir y metabolizar.



- 5) Sustituye los iones hidróxilo por iones fluoruro para formar fluohidroxiapatita que es más resistente a la disolución ácida que la hidroxiapatita, lo cual sólo ocurre inmediatamente después de la erupción dentaria o durante la maduración posteruptiva del esmalte.

Se recomienda también la colocación de selladores de fosetas y fisuras, tanto en dientes permanentes como en temporales, estos materiales tienen la particularidad de ser resinas que liberan fluoruro por intercambio iónico en forma constante y prolongada.<sup>16</sup>

## **6.4 Odontología Restaurativa**

### **6.4.1 Antifibrinolíticos**

Para llevar acabo los procedimientos restaurativos en un niño hemofílico el odontólogo cuenta con medicamentos auxiliares como son los antifibrinolíticos, que ayudan a controlar el sangrado oral. Estos agentes son el ácido épsilon-aminocaproico (Amicar) y el ácido tranexámico (Cyklokapron).

Los hemofílicos forman coágulos sueltos y friables, que se desprenden con facilidad y se disuelven rápidamente. Los antifibrinolíticos impiden la

lisis de los coágulos en el interior de la cavidad oral. Se utilizan conjuntamente con la terapia de reemplazo para controlar la hemorragia oral. En los procedimientos dentales en los que se supone se va a producir una hemorragia mínima se pueden administrar sin terapia de reemplazo, utilizándolos conjuntamente con la Desmopresina (DDAVP).

## DOSIFICACIÓN

En los niños el **ácido épsilon-aminocaproico** se debe administrar inmediatamente antes del tratamiento dental con una dosis inicial de 200 mg/kg por vía oral. Después, se administran 100mg/kg por vía oral cada seis horas durante cinco a siete días. La ventaja que tiene el **ácido épsilon-aminocaproico** para su administración en niños es que se comercializa en forma de comprimidos y líquida.

La dosificación de **ácido tranexámico** para niños consiste en una dosis inicial de 25mg/kg administrada inmediatamente antes del tratamiento dental, y posteriormente esta misma dosis cada ocho horas durante cinco a siete días. El **ácido tranexámico** sólo se comercializa en forma de comprimidos. La ventaja que tiene este fármaco sobre el **ácido épsilon-aminocaproico** es que las dosis son menores y las dosificaciones más separadas. La utilización de estos agentes disminuye el número necesario de terapias de reemplazo.

## EFFECTOS ADVERSOS

Los efectos adversos que producen con mayor frecuencia los antifibrinolíticos son cefalea, náuseas y sequedad de boca. Estos se

suelen tolerar y, a menos, que sean muy intensos, no requieren la interrupción de la medicación. Para evitar episodios de trombosis, no se deben administrar los antifibrinolíticos cuando existe hemorragia renal o del sistema urinario, ni tampoco cuando hay datos de coagulación intravascular diseminada. La administración repetida de concentrado de factor IX o de productos de complejo protrombínico (CCP) a pacientes con inhibidores también debe ser evitada cuando se realiza un ciclo de tratamiento antifibrinolítico, debido a que estos productos pueden predisponer al paciente a presentar episodios trombóticos<sup>9</sup>

#### **6.4.2 Control del dolor**

El control del dolor del niño hemofílico presenta varias alternativas; se debe considerar la sedación o la analgesia mediante inhalación de óxido nítrico-oxígeno.

Están contraindicadas las inyecciones intramusculares de agentes hipnóticos, tranquilizantes o analgésicos, debido al riesgo de formación de hematoma.

Los analgésicos que contienen ácido acetilsalicílico alteran la función plaquetaria y, por tanto, no se deben utilizar, ya que puede agravar la tendencia al sangrado. El acetaminofén, los salicilatos no acetilados como

los salicilatos de colina y magnesio y al salasalato, son una buena alternativa como analgésicos y antipiréticos, pues se pueden usar contra el dolor. También deben evitar los antihistamínicos, las fenotiazinas y los antiinflamatorios no esteroides como la indometacina y el ibuprofeno.

En los cuadros de dolor grave son necesarios los analgésicos narcóticos, que no están contraindicados en los pacientes hemofílicos.

#### **6.4.3 Anestesia Dental**

En estos niños se contraindica el empleo de anestesia local por infiltración debido a la gran vascularización de las zonas indicadas para este tipo de anestesia; y el bloqueo mandibular, esta forma de inyección puede causar hemorragia en los espacios faríngeos laterales donde es difícil aplicar medidas de control. Es necesario tomar en cuenta que el tejido conjuntivo laxo, no fibroso y muy vascularizado, existente en las zonas de inyección del nervio alveolar inferior, y en las del alveolar posterior superior, predispone a la aparición de un hematoma disecante; este hematoma puede obstruir la vía respiratoria y puede ser origen de un episodio hemorrágico potencialmente mortal.<sup>4</sup>

La técnica de anestesia indicada en el niño hemofílico es la intraligamentosa. La técnica es simple, sólo requiere pequeñas cantidades de solución anestésica y produce sus efectos casi instantáneamente. La aguja se ubica en el surco gingival, por lo general en la superficie mesial y se avanza a lo largo de la superficie radicular hasta hallar resistencia .

Entonces se deposita aproximadamente 0.2 ml de anestésico en el ligamento periodontal. Para las piezas multirradiculares, las inyecciones se hacen tanto por mesial como por distal. Se requiere una presión considerable para expulsar la solución anestésica.

Existen algunas posibles desventajas psicológicas para la técnica de inyección del ligamento periodontal, en especial para el paciente pediátrico sin experiencia, pudiendo contribuir a aumentar su nerviosismo. La técnica brinda la oportunidad de ver la jeringa. Esta técnica está contraindicada cuando existe infección en el espacio del ligamento periodontal.

La anestesia intraligamentosa tiene las siguientes ventajas:

- 1) Provoca un control seguro del dolor en forma rápida y fácil.
- 2) Produce anestesia pulpar de 30 a 45 minutos.
- 3) Requiere cantidades muy pequeñas de solución anestésica.

Otra técnica anestésica que se puede utilizar como complementaria es la intrapulpar. Se obtiene anestesia pulpar profunda durante tratamientos pulpares directos. La inyección intrapulpar suministra la anestesia deseada, pero tiene la desventaja de que es inicialmente dolorosa, pese a que el inicio del efecto de anestesia es usualmente rápido.<sup>16</sup>

#### 6.4.4 Procedimientos de Restauración

En los niños hemofílicos se puede considerar la realización de cualquier procedimiento de restauración; como son la colocación de amalgama, resina o coronas de acero cromo; el único requisito es el de evitar en la medida de lo posible y en cualquier momento la exposición del paciente a los diversos factores que induzcan traumatismo y por ende sangrado en estas áreas.<sup>25</sup>

Se recomienda colocar dique de hule para aislar el campo operatorio, y para retraer y proteger las mejillas, labios y lengua. Estos tejidos blandos están muy vascularizados y su laceración accidental puede dar lugar a un problema peligrosos y de difícil manejo. Es preferible el dique de goma fina debido a que tiene menos tendencia a torsionar la grapa del propio dique de goma y a producir abrasión en los tejidos gingivales. La grapa se debe colocar cuidadosamente de manera que permanezca estable. Si se desliza puede dar lugar a la laceración de la papila gingival. Se deben evitar el uso de grapas con extensiones subgingivales, como son las Yvory 8ª y la 14ª.

Las cuñas y matrices se utilizan de forma convencional. Durante la preparación proximal, la cuña retrae la papila protegiéndola. La matriz colocada adecuadamente no debe producir hemorragia.

Los aparatos de vacío de alta velocidad y los eyectores de saliva deben ser utilizados con precaución, para no dar lugar a hematomas sublinguales. También es necesario tener cuidado al colocar las radiografías intraorales, especialmente en los tejidos sublinguales ricamente vascularizados.

La preparación de un diente para una corona requiere tener mucho cuidado en la preparación gingival, deben tallarse un milímetro por encima del borde gingival; es necesario tener especial cuidado al cementarla evitando en la mayor forma posible producir algún trauma.

Para prevenir una posible laceración intraoral durante la toma de impresión se aplica cera en la periferia del portaimpresión.

#### **6.4.5 Terapia Pulpar**

La pulpotomía y la pulpectomía son preferibles a la extracción. La extracción de un diente en un hemofílico conlleva un tratamiento complicado y caro.

La mayor parte de los procedimientos de pulpotomía y pulpectomía vital se pueden realizar con buenos resultados mediante anestesia intraligamentosa y anestesia intrapulpar. La analgesia mediante inhalación de óxido nitroso oxígeno también puede ser útil para aliviar las molestias. En los casos en los que queda expuesto el nervio de un diente vital, la inyección intrapulpar se puede aplicar con seguridad y permite controlar el dolor.

La hemorragia en la cámara pulpar no constituye un problema importante cuando se controla rápidamente mediante la compresión con pequeñas torundas de algodón estériles .<sup>9</sup>

Cuando el tejido pulpar está necrótico, suele ser innecesaria la anestesia.

En la pulpectomía es primordial evitar la instrumentación más allá del ápice.

## **6.5 Odontología Quirúrgica**

### **6.5.1 Extracción Dental**

La evaluación prequirúrgica y el tratamiento postoperatorio del paciente con hemofilia, en el que es necesario realizar una extracción, deben coordinarse con el médico o el hematólogo. El dentista debe comentar con el hematólogo el procedimiento quirúrgico, incluyendo la técnica de anestésica, el grado de traumatismo que se producirá y la duración del proceso de curación. Entonces, el hematólogo puede determinar la cantidad y duración del concentrado de factor necesario.

Para las extracciones de los dientes temporales con raíz múltiple es necesaria la corrección del factor hasta el 40%, una hora antes de que se inicie el tratamiento dental. La administración de antifibrinolíticos se debe



iniciar también inmediatamente antes del procedimiento, y se debe mantener durante siete a diez días.

En las primeras setenta y dos horas, el paciente debe tomar una dieta líquida suave y fría; durante la siguiente semana, se recomienda tomar alimentos blandos en forma de puré. Durante todo este período, es importante que el paciente no coma con cubiertos metálicos, para evitar accidentes.

Transcurridos diez días, el paciente puede comenzar con una dieta normal. Tanto él como sus padres deben recibir instrucciones específicas para el postoperatorio. El niño tiene que evitar la utilización de popotes para alimentarse, chupones y biberones, pues al realizar el movimiento de succión se podría desprender el coágulo y ocasionar un episodio hemorrágico.

Dada la necesidad de concentrado de factor, siempre que sea posible es necesario completar el procedimiento de extracciones múltiples en una sola visita. °

Después de realizada la extracción se puede conseguir la hemostasia local mediante la aplicación tópica de agentes hemostáticos como:

- a) Celulosa regenerada oxidada ( Surgicel de J & Johnson )  
la cual puede ser además saturada con una solución de carbonato de sodio- trombina. Este tiene afinidad con la hemoglobina y permite la formación de un coágulo artificial; además no impide la epitelización y puede emplearse como apósito superficial.

- b) Esponja de gelatina oxidada ( Gelfoam de Upjohn ), que actúa formando una trama con la fibrina para formar un coágulo.
  
- c) Colágena microfibrilar ( Avitene de Avicon ) es de gran utilidad en la cavidad bucal, y puede ser rápidamente moldeada al tamaño y forma requeridos o dispersarse sobre la superficie sangrante, ya que se adhiere fácilmente a superficies húmedas. El Avitene permite el atrapamiento de las plaquetas, la agregación de las mismas y sus reacciones. Se reabsorbe posteriormente y no interfiere con la reparación.
  
- d) Trombina tópica ( Parke - Davies ) tiene la particularidad de convertir el fibrinógeno en fibrina. Puede utilizarse sola o disuelta en una solución isotónica de cloruro de sodio, y aplicada con Gelfoam.
  
- e) Coagulite es un compuesto fabricado a base de crioprecipitado ( 5 mL ) del Factor VIII más trombina (50 unidades diluidas en 2 cm cúbicos de solución salina) y EACA ( 3 mL ) con excelentes resultados hemostáticos locales. Después de una extracción se debe colocar de manera individual dentro de cada alvéolo, previamente secado cuidadosamente con una gasa estéril o en las heridas. Debe protegerse

mecánicamente con una gasa estéril para evitar que el coágulo que se forme sea dañado.

- f) De ser necesario se emplearán puntos de sutura; sin embargo entre menos se coloquen mejor, y se preferirá la sutura reabsorbible.
- g) Para procedimientos en el paladar se recomienda el empleo de una férula de acrílico que ejerza cierta presión sobre los tejidos y evite el desplazamiento del coágulo.
- h) Se utilizan también enjuagues con ácido tranexámico para posponer la fase de fibrinólisis en el alvéolo.<sup>3</sup>

En las extracciones de los dientes temporales de raíz única, es necesario evaluar el grado de desarrollo de la raíz para determinar la necesidad de concentrado de factor antes de las extracciones; de esta manera tenemos que cuando la raíz muestra un desarrollo completo, se hace necesaria la transfusión de concentrado de factor; en los casos en los que la formación de la raíz es sólo parcial, generalmente sólo se necesita el tratamiento antifibrinolítico y los agentes para hemostasia local.

En las extracciones quirúrgicas de dientes impactados; con erupción parcial o sin ella, es recomendable que la intervención se lleve a cabo en el medio

hospitalario, para que el paciente reciba una atención oportuna en caso de hemorragia excesiva.

La exfoliación o reemplazo de los dientes temporales, proceso fisiológico normal comprendido entre los 6 y 14 años de edad y considerado como el resultado de la resorción progresiva de las raíces dentarias y su tejido de sostén, no requiere habitualmente la restitución de factor, la hemorragia que la puede acompañar se suele controlar bien mediante la compresión directa con una gasa durante varios minutos. Para conseguir la hemostasia local también puede ser útil la aplicación tópica directa de agentes hemostáticos como trombina o Avitene. En las situaciones en las que la hemorragia es lenta y continua, se puede iniciar tratamiento con agentes antifibrinolíticos.

Es importante mencionar que la educación del paciente y sus padres en esta etapa de dentición mixta, es básica, se les debe explicar de manera clara y sencilla el proceso de exfoliación de los dientes y las medidas domiciliarias que ellos pueden aplicar para evitar grandes hemorragias; como son la compresión inmediata con una gasa en el alveolo sangrante, la colocación de hielo sobre la herida y la necesidad de revisiones periódicas por parte del dentista a fin de detectar los dientes a punto de exfoliarse y proceder a su extracción de manera controlada, para evitar laceraciones en las mucosas, ya que los bordes afilados de las raíces en proceso de resorción tienden a traumatizar los tejidos circundantes con la consecuente hemorragia.<sup>28</sup>

### **6.5.2 Complicaciones Quirúrgicas**

A pesar de tomar todas las precauciones necesarias, se puede producir hemorragia en el tercer o cuarto día del postoperatorio, cuando el coágulo empieza a fragmentarse. Para controlar esta hemorragia se deben aplicar medidas terapéuticas locales y sistémicas. Cualquier forma de hemorragia recidivante requiere la administración de concentrado de factor.

No es aconsejable proteger un coágulo que ya está suelto. Este tipo de coágulos tiene una coloración rojiza y suelen protruirse del lecho quirúrgico, cubriendo con frecuencia la superficie de varios dientes. Tras la restitución adecuada de concentrado de factor hasta alcanzar una actividad del 40% se debe eliminar el coágulo y limpiar la zona para facilitar la localización del punto de sangrado y repetir las maniobras de hemostasia local.

### **6.5.3 Urgencias Dentales**

Los traumatismos orales son frecuentes durante la infancia. El tratamiento de las lesiones hemorrágicas de la cavidad oral, incluidos los hematomas, en los niños hemofílicos requiere de la combinación de transfusiones de concentrados de factor, tratamiento antifibrinolítico y aplicación de hemostasia local.

## 6.6 Tratamiento Ortodóntico

El diagnóstico precoz de las maloclusiones tiene gran importancia debido a que el tratamiento selectivo del mismo desde sus fases iniciales permite reducir o eliminar las complicaciones.

Es necesario tener mucho cuidado al adaptar y colocar las bandas para evitar la laceración de la mucosa oral, y los bordes y alambres cortantes. Las hemorragias producidas por los arañazos y laceraciones mínimas accidentales responden habitualmente a la aplicación de presión durante cinco minutos aproximadamente. Las bandas que se pueden fijar directamente a los dientes, eliminan casi por completo el contacto de los aparatos ortodónticos con la encía durante la colocación de los mismos.

La higiene oral es especialmente importante para evitar la inflamación, edema y hemorragia en los tejidos gingivales.<sup>9</sup>

## CAPITULO 7

### Riesgos para el Odontopediatra

La transmisión del virus VIH en la década pasada con la transfusión de factor VIII o IX, ensombreció el tratamiento de los pacientes, sin embargo, la experiencia permitió mejorar la calidad de los concentrados tratados con solvente detergente y calentamiento. La frecuencia de hepatitis B o C se estima en la actualidad del 0 al 8%, también se ha reportado la presencia de parvovirus B19. Esto significa que aunque el riesgo sea mínimo todavía sigue existiendo un bajo riesgo de contaminación viral.

El riesgo de adquirir la infección por el virus de la hepatitis B (VHB) tras una punción accidental con una aguja utilizada en un portador del VHB oscila entre el 6 y el 30%, porcentaje muy superior al del riesgo estimado (< 1%) de contraer la infección por el VIH tras la punción accidental con una aguja que se ha usado en un paciente infectado por este virus. Además aunque se han aislado anticuerpos del VIH en la saliva y en otros fluidos corporales, no existe evidencia de que esta enfermedad se transmita por estas vías.

Por lo anterior descrito se concluye que estos pacientes deben manejarse bajo el protocolo de pacientes infectocontagioso.

### **Manejo antes y durante el tratamiento**

1. Usar ropa de tipo quirúrgico desechable.
2. Escoger horarios de poca actividad en el consultorio.
3. Restringir el área de trabajo, preparando anticipadamente lo requerido para el acto operatorio: a) Instrumental, material y equipo; b) elementos para limpieza y desinfección, c) implementar técnicas de barrera.
4. Extremar técnicas de barrera en pacientes, operadores y área operatoria (piso, sillón, mangueras, lámparas y unidad dental). Emplear la mayor cantidad de material e instrumental desechable.
5. Programar el mayor número de procedimientos posibles por sesión.
6. Uso de dique de hule.
7. Protección de punciones accidentales.

### **Medidas después del tratamiento**

1. Colocar en una bolsa identificable (doble bolsa , todo el material desechable. Usar contenedores rígidos para desechar instrumentos punzocortantes.



2. Sumergir el instrumental utilizado en desinfectante concentrado (glutaraldehído) después de un tiempo suficiente de desinfección : limpiar y esterilizar.
3. Desinfectar el área operatoria.
4. Las manos deben estar protegidas con guantes, preferentemente de uso pesado para la ejecución de las tareas anteriores. Finalmente las manos deben desinfectarse con jabones a base de clorhexidina u otro desinfectante potente.<sup>3</sup>

## CONCLUSIONES

Gracias a los avances terapéuticos logrados en la actualidad, es posible que el paciente pediátrico hemofílico pueda tener acceso a una atención odontológica integral. Ante cualquier procedimiento estomatológico se hace necesaria la participación activa a nivel intrahospitalario.

La prevención de problemas dentales, debe ser la labor primordial del odontopediatra que se enfrenta a la problemática de un paciente hemofílico, se requiere del desarrollo de programas de educación dental, que se enfoquen primordialmente a la prevención de malos hábitos alimenticios, así como el uso adecuado del cepillo e hilo dental, bajo una estricta y periódica supervisión odontológica.

## GLOSARIO

**Amniocentesis:** Intervención obstétrica en la que se extrae una pequeña cantidad de líquido amniótico para su análisis en el laboratorio.

**Antígeno:** Sustancia generalmente proteica, que da lugar a la formación de un anticuerpo con el que reacciona específicamente.

**Atrofia:** Desaparición o disminución del tamaño o la actividad fisiológica de una parte del cuerpo como consecuencia de una enfermedad o por otras causas.

**Circuncisión:** Técnica quirúrgica que consiste en seccionar el prepucio.

**Coriales, Vellosidades:** Son vellosidades pertenecientes a la membrana fetal protectora.

**Cromatografía:** Conjunto de técnicas, de separación y análisis de materiales químicos disueltos en función de sus diferencias de absorción y con respecto a una sustancia específica y de acuerdo con sus diferentes pigmentos.

**Edema:** Acumuló anormal de líquido en las cápsulas articulares.

**Enfermedad de Von Willebrand:** Trastorno Hereditario que se caracteriza por una coagulación sanguínea muy lenta, con epistaxis y hemorragias gingivales espontáneas como consecuencia de una deficiencia del factor VIII. Son frecuentes las hemorragias excesivas en el posparto, durante la menstruación y después de lesión traumática o quirúrgica.

**Epistaxis:** hemorragia nasal producida por la irritación local de las membranas mucosas.

**Equimosis:** Cambio de color de un área cutánea o mucosa, debida a extravasación de sangre hacia el tejido celular subcutáneo, por traumatismo o fragilidad de los vasos sanguíneos subyacentes.

**Fetoscopia:** Observación directa del feto en el útero, es posible hacer fotografías del feto y tomar muestras del fluido amniótico, células fetales o sangre, para realizar el diagnóstico prenatal de muchas anomalías congénitas.

**Fibrina:** Proteína filamentosa insoluble que proporciona su carácter semisólido al coágulo sanguíneo y está producida por la acción de la trombina sobre el fibrinógeno en el proceso de la coagulación.

**Fibrinógeno:** Proteína plasmática esencial para la coagulación de la sangre, que es convertida en fibrina por la trombina en presencia de iones de calcio

**Hemartrosis:** Extravasación de sangre en una articulación.

**Hematoma:** Colección de sangre extravasada incluida en los tejidos de la piel o en un órgano, se forma como consecuencia de un traumatismo.

**Hematuria:** Presencia anormal de sangre en la orina.

**Hemólisis:** Degradación de los hematíes con liberación de hemoglobina. Se produce normalmente al final de la vida del hematíe pero puede desencadenarse de forma patológica en diversas otras circunstancias como reacciones antígeno-anticuerpo.

**Hemorragia subarácnoidea:** Hemorragia intracraneal en el espacio ocupado por el líquido cefalorraquídeo situado entre la aracnoidea y la piamadre, sobre la superficie del cerebro.

**Hemostasia:** La hemostasia implica una serie compleja de reacciones entre el endotelio de los vasos, las plaquetas y el plasma. Inmediatamente después del daño tisular se observa una respuesta primaria de contracción de la musculatura de la pared de los vasos dañados, lo cual reduce de manera importante el flujo circulatorio esta reacción va seguida de la adherencia de plaquetas a la colágena expuesta de la pared vascular, apareciendo varios mediadores biológicos que permiten la agregación plaquetaria y la formación de un tapón de estas células, provocando además una vasoconstricción mayor. Todo este proceso de reducción de la luz del vaso y la formación de un tapón plaquetario es conocido como hemostasia primaria. Posterior a la agregación plaquetaria, ocurre la

organización del coágulo o hemostasia secundaria y casi al mismo tiempo la activación del sistema fibrinolítico. Este último permite la concentración y localización en el sitio de la lesión de las sustancias que intervienen en la coagulación, evitando, a través de la destrucción de fibrina, que este proceso una vez desencadenado se disemine de manera sistémica generalizada.

**Heterocigoto:** Que posee dos genes distintos.

**Ionización:** Proceso en el que un átomo o molécula gana o pierde electrones y, de este modo, adquiere una carga eléctrica positiva o negativa.

**Liofilización:** Proceso de desecación que permite la prolongada conservación de sustancias orgánicas (plasma sanguíneo, suero). En lo esencial, consiste en una súbita congelación (por lo común a -80°C) seguida de evaporación en un alto vacío que determina la sublimación de toda el agua que contenía la materia en cuestión. Queda está entonces convertida en un polvillo que se vierte dentro de ampollitas de cristal. El simple agregado de agua en el momento que deba usarse, devolverá a la sustancia todas sus propiedades.

**Iliopsoas:** Par de músculos que flexionan el muslo y la columna vertebral lumbar. Cada complejo está compuesto por el psoas mayor ( se origina en las vértebras lumbares y se inserta en el fémur ) psoas menor ( se sitúa en posición ventral con respecto al psoas mayor ) y

el iliaco ( se origina en la fosa iliaca y se inserta en el fémur y el tendón del psoas mayor ).

**Melena:** Heces anormales de color negro y muy adherentes que contienen sangre degradada y alterada.

**Neonato:** Se aplica al niño recién nacido hasta la cuarta semana después del nacimiento.

**Neuropatía:** Inflamación y degeneración de los nervios periféricos.

**Petequias:** Mancha muy pequeña de color rojo o púrpura que aparece en la piel y corresponde a una hemorragia diminuta localizada en la dermis o las capas submucosas.

**Polimorfismo:** Estado o capacidad de existir o producirse en varias formas distintas.

**Protrombina:** Proteína plasmática precursora de la trombina; la transformación de protrombina en trombina, primer paso de la formación del coágulo.

**Parestesia:** Cualquier sensación subjetiva experimentada como entumecimiento, hormigueo o sensación de pinchazos.

**Shock hemorrágico:** Estado de postración y colapso físico debido a la pérdida brusca y rápida de cantidades importantes de sangre.

**Trombina:** Enzima formada en el plasma durante el proceso de coagulación a partir de la protrombina, calcio y tromboplastina, induce el paso del fibrinógeno a fibrina, esencial para la formación del coágulo.

**Tromboplastina:** Sustancia compleja que inicia el proceso de coagulación transformando la protrombina en trombina en presencia de iones de calcio.

**Turner, Síndrome de:** Anomalia cromosómica que se caracteriza por la ausencia de un cromosoma X; insuficiencia ovárica congénita, hipoplasia genital, anomalías cardiovasculares, enanismo, vagina, útero y mamas hipodesarrolladas.



## BIBLIOGRAFÍA

### LIBROS

1. **Berkow, Robert:** El Manual de Merck, 9 edición, Ed. Océano; España 1994; pags. 1357 – 1360.
2. **Boyd, William:** Introducción al estudio de las enfermedades; Ed. Limusa; México 1990 pags. 101 – 102; 572 – 573.
3. **Castellanos, Suárez y Cols.:** Medicina en Odontología; Ed. El Manual Moderno; México 1996; pags. 109; 213 – 223.
4. **Degkwitz y Cols.:** Tratado de Pediatría; Ed. Labor 1935; pags. 507 – 513.
5. **Harrison y Cols:** Principios de medicina interna; 13ª. Edición; Ed. McGraw – Hill Interamericana, México 1996, pags. 2077 – 2081.
6. **Holloway, Ph, Swallow:** Salud Dental Infantil; 2ª. Edición; Ed. Mundi; México 1979; pags. 177 – 179.
7. **Inga Marie Nilsson:** Enfermedades Hemorrágicas y Trombóticas; Ed. Toray ; Suecia 1978; pags. 61 – 90.
8. **Malagón y Cols:** Urgencias odontológicas; 2ª. edición; Ed. Médica Panamericana; México 1998; pags. 55 – 59.

# **ESTA TESIS NO SALE DE LA BIBLIOTECA**

9. **Mc Donald, Ralph:** Odontología Pediátrica y del Adolescente; 6ta. edición, Ed. Mosby / Doyma Libros; España 1997; pags. 597 – 603.
10. **Nelson, Waldo, E:** Tratado de Pediatría; 15ª edición; Ed. McGraw Hill Interamericana; México 1997; pags. 1779 – 1784.
11. **Pinkham, Bs y Cols:** Odontología Pediatrica; 2ª. edición; Ed. Interamericana; México 1994; pags. 79 – 80.
12. **Rapaport, Samuel:** Introducción a la Hematología; 2ª. edición, Ed. Salvat ; México 1993; pags. 475 – 487; 533 – 543.
13. **Ruiz Argüelles y Cols:** Fundamentos de Hematología; 2ª. edición; Ed. Panamericana; México 1998; pags. 312 – 323.
14. **Shirlyn B. Mckenzie y Cols:** Hematologia Clínica; Ed. El Manual Moderno; México 1981; pags. 451 – 454.
15. **Sidney B. Finn:** Odontología Pediátrica; 4ta. edición; Editorial Interamericana; México 1985; pags. 507 – 513.
16. **Sogbe y Cols:** Conceptos Básicos en Odontología Pediátrica; Editorial Disinlmed; Caracas 1996; pags. 49 – 99; 160 – 163; 179 - 200; 617 – 620.
17. **Widmer y Cols:** Manual de Odontología Pediátrica; Editorial Harcout – Brace; España 1998; pags. 227 – 230.

18. **Williams, William, J. y Cols:** Hematología; 2da. edición; Ed. Salvat; México 1994; Tomo I y II; pags. 3 – 10; 1491 – 1503; 1658 – 1669.
19. **Woodliff y Cols:** Hematología Clínica; Ed. El Manual Moderno; México; pags. 219 – 224.

#### *ARTÍCULOS EN INTERNET*

20. **Acosta, Julián, R:** Hemofilia y Odontología; Duitama, Colombia 1995; pags. 1 – 2, <http://prevenir.com/articulos/ptes/hemofilia.html>
21. **Barrios, J. Nilka:** Hemofilia en Niños; Río Piedras ,Puerto Rico; 1999; pag 1, <http://hemofilia/niñoshtml>
22. **Cortes B, Armando:** Hemofilia: Terapéutica en las Alteraciones Hemostáticas, Parte I y II; Cali Colombia 1999; pags 1 – 18, <http://hemofilia.html>.
23. **Historia de la Hemofilia:** Federación Española de Hemofilia; 2000; pags. 1 – 3, <http://www.hemofilia.com/historia.htm>
24. **¿Qué es la Hemofilia ?** Federación Española de Hemofilia; 2000; pags. 1 – 4, <http://www.hemofilia.com/hemofilia.htm>

*TESIS:*

- 25. Herrera, Contin, M:** Análisis Retrospectivo del Manejo Estomatológico de Pacientes Hemofílicos; I.N.P. México 1994; pags 1 – 4; 14 – 16, 18.
- 26. Nieto, Muñoz; M.A:** Eficacia de la Terapéutica Hematológica de Reemplazo en la Prevención de Complicaciones Durante la Exfoliación de la Dentición Temporal en Niños Hemofílicos; I.N.P. México 1995; pags. 4 – 5.