

Lej 190



ESCUELA NACIONAL DE ESTUDIOS PROFESIONALES

**"IZTACALA" U.N.A.M.
CARRERA DE CIRUJANO DENTISTA**

"TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO EN PACIENTES CON HEMOFILIA"

MARIA LEONOR A. HERNANDEZ HERNANDEZ

ASESOR DRA. MA. ELOISA SOTO GARCIA

SAN JUAN IZTACALA, MEXICO.

1982



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

I N D I C E

CAPITULO I HEMOFILIA

- A) Etiología
- B) Sintomatología
- C) Estudio preoperatorio para su control

EXAMENES DE LABORATORIO

- 1.- Tiempo de coagulación
- 2.- Tiempo de sangrado
- 3.- Tiempo de protrombina
- 4.- Tromboplastina parcial

- D) Tratamiento
- E) Prevención
- F) Métodos de control de la hemorragia en los tratamientos odontológicos.
- G) Anestesia

CAPITULO II CONCLUSIONES EN EL TRATAMIENTO DE EXTRACCIONES DENTALES EN HEMOFILICOS.

H E M O F I L I A

Esta forma de diatesis hemorrágica ha sido conocida desde hace muchos siglos como un tipo familiar de hemorragia que tiende a ser grave y algunas veces mortal.

Esto se ve en los escritos de Rabbi Simon Beu Gamaliel (siglo II), en el Talumd, en los de Maimónides, médico y filósofo judío, y de Albucasis el árabe (siglo XII).

La enfermedad fué claramente descrita por el Dr. John C. Otto de Filadelfia, en 1803; pero Nasse comunicó una serie de casos en 1820 y formuló la "Ley de la transmisión de la Hemofilia".

Schóulein (1839) le dió este nombre a la enfermedad de las hemorragias. A.E. Wright en 1893, llamó la atención sobre el retardo del tiempo de coagulación.

Los primeros investigadores importantes en este terreno fueron Sahli Addis y Hoqell.

Desde 1839, se ha empleado el término de Hemofilia, para referirse a una anomalía constitucional de la coagulación sanguínea que depende de la transmisión hereditaria de una característica mendeliana recesiva ligada al sexo.

La hemofilia es una enfermedad hemorrágica donde hay deficiencia de diferentes factores importantes para la coagulación normal de la sangre, y que es de gravedad variable.

Su principal característica es un desangramiento continuo a consecuencia de la incapacidad del cuerpo para producir las proteínas esenciales para la coagulación de la-

sangre.

En estos pacientes el coágulo es formado lentamente, es blando, semilíquido en consistencia, lo que lo hace ser un tapón ineficaz para evitar la hemorragia.

Como consecuencia se presenta una diátesis hemorrágica; esto es tendencia anormal a sangrar espontáneamente o con traumatismos menores.

A) ETIOLOGIA

Se encuentran dos clasificaciones de Hemofilia, una por deficiencia del factor VIII, llamada también hemofilia Clásica, que es la más frecuente, y la otra causada por deficiencia del factor IX, llamada también enfermedad de --- Christmas.

Las dos variantes principales de hemofilia tipos A y B son trastornos de origen Hereditarios, Recesivos ligados al sexo.

También se puede observar otra clasificación de hemofilia, de presentación más rara por deficiencia del factor XI, con patrón hereditario diferente; el gen anormal es dominante autosomático y es transmitida a ambos sexos, de tal manera que la mujer afectada la trasmite a la mitad de sus hijos, independientemente del sexo, y el hombre afectado la trasmite a sus hijas, a través de su cromosoma X; sus hijos-varones son absolutamente sanos.

En la hemofilia "A" o hemofilia Clásica su causa es por una alteración genética donde existe una deficiencia del factor VIII de la coagulación (globulina antihemofílica), esta se hereda con carácter recesivo ligado al sexo. Los genes patológicos encontramos en los cromosomas X de donde se deriva el hecho, de que la mujer transmite la enfermedad sin padecerla, y el hombre la sufre y es capaz de heredarla a las hijas, las cuales se conviertan en portadoras.

La hemofilia "B" o enfermedad de Christmas, se caracteriza por la deficiencia congénita o adquirida del componente tromboplástico del plasma (factor IX). Se hereda con carácter recesivo ligado al sexo, pero en locus diferente.

Los criterios que se establecen para saber reconocer la herencia recesiva ligada al sexo en el ser humano, son los siguientes:

- El rasgo es más frecuente en el hombre que en la mujer.
- El gen se transmite de un hombre afectado a todas sus hijas, las cuales no manifiestan la enfermedad por ser recesivas, y a través de las hijas, a la mitad de los nietos varones, que si manifiestan la enfermedad.
- El rasgo nunca se transmite directamente de padre a hijo varón.
- El rasgo se transmite a través de una serie de mujeres portadoras y, si es así, los hombres afectados tienen parentesco entre sí, a través de las mujeres de la familia.

Es muy importante saber si la madre es portadora del gen, o si se trata de una mutación reciente, para lo cual es indispensable el estudio del pedigrée en cada caso particular; se sospecha que la madre es portadora cuando su padre haya fallecido con síntomas de hemofilia, o cuando la madre tenga un hijo varón con hemofilia, se tendrá la certeza de que es portadora del gen, los rasgos son predecibles; el 50% de los hijos varones tendrán hemofilia, el 50% de las hijas serán portadoras y éstas a su vez tendrán un riesgo de 50% de que sus hijos tengan hemofilia. Los hijos varones afectados tendrán exclusivamente hijas portadoras y todos los hijos varones no padecerán la enfermedad.

Cuando el pedigrée no nos muestre con seguridad si una mujer es portadora del gen hemofilia, y el estudio si

familiar no es definitivo, se pueden determinar los niveles de globulina antihemofílica. En las portadoras, el valor medio es aproximadamente la mitad de las mujeres normales, lo que nos permite descubrir cierta porción de mujeres portadoras con suficiente seguridad.

Se considera aproximadamente que el 50% de los casos de hemofilia, se presenta a través de una mujer portadora, y que alrededor del 20% son casos esporádicos que pueden atribuirse a mutación reciente.

Se dice teóricamente que la mujer padece hemofilia si es hija de un padre hemofílico y de una madre portadora, y que puede adquirir dos cromosomas X con el gen hemofílico, uno del padre y otro de la madre.

Según una teoría, un solo cromosoma del portador hemofílico no ocasiona deficiencia del factor VIII en la mujer, por que es dominada por el cromosoma X no afectado.

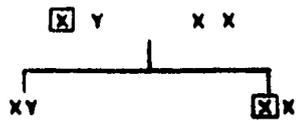
MECANISMO GENETICO DE LA HEMOFILIA

CLAVE:

- X CROMOSOMA FEMENINO NORMAL
- Y CROMOSOMA MASCULINO NORMAL
- X** CROMOSOMA FEMENINO HEMOFILICO
- Y** CROMOSOMA MASCULINO HEMOFILICO

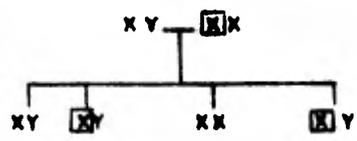
I

PADRE HEMOFILICO
 MADRE NORMAL
 HIJOS NORMALES
 HIJAS PORTADORAS



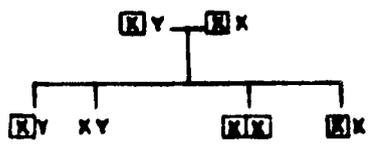
II

PADRE NORMAL
 MADRE PORTADORA
 POSIBILIDAD DE QUE
 HAYA TANTOS HIJOS
 NORMALES COMO HEMO
 FILICOS, E HIJAS
 NORMALES Y PORTADORAS



III

PADRE HEMOFILICO
 MADRE PORTADORA
 HIJOS HEMOFILICOS
 O SANOS
 HIJAS HEMOFILICAS
 O PORTADORAS



Hay una teoría en la actualidad que nos enseña -- que la regulación del factor VIII no solo afecta un locus -- del cromosoma X, sino también en uno o más locus autosomi---cos. Esta hipótesis surgió de unos estudios por lo que se -- comprobó que la hemofilia no tiene la misma gravedad, sino -- que presenta diferentes grados de intensidad; estos son:

- " 1o. GRAVE- cuando la concentración sanguínea -- del factor VIII es del 0%, este ti--po de pacientes sufren hemorragias-- desde la infancia, y presentan por--lo general hemartrosis.
- " 2o. MODERADA- cuando la concentración del fac--tor VIII es del 1 al 5%; la mayoría de estos pacientes sufren de hemar--trosis ocasionales, pueden llegar a una edad adulta sin deformaciones -- mutilantes. El tiempo de coagula--ción es normal, pero al tiempo de -- protrombina es defectuoso.
- " 3o. LIGERA- cuando la concentración del factor es del 6 al 25%; estos pacientes su--fren hemartrosis, llevando una vida -- prácticamente normal, y no se mani--fiestan en ellos evidencias sino -- hasta la adolescencia. El tiempo -- de coagulación y el consumo de pro--trombina son normales.

Esto conduce a la sugerencia de que el grado de--intensidad de la hemofilia guarda una relación aproximada -- con el grado de deficiencia del factor VIII, y que ésta de--pende de una serie de alelos alternos que reemplazan al gen--

normal del cromosoma X, y esto sugiere que en la síntesis -- del factor VIII intervienen locus distintos, uno de los cuales es autosómico; se sugirió que la síntesis ocurre en dos o más etapas, lo que supone que en el control de la síntesis del factor VIII intervienen factores genéticos que no están situados en el cromosoma X.

Como ya se dijo anteriormente, que dentro de la clasificación de la hemofilia. La más común es la hemofilia Clásica causada por una deficiencia del factor VIII, La hemofilia B es también conocida como la enfermedad de Christ--mas, que es causada por una deficiencia del factor IX; y la que es causada por una deficiencia del factor XI.

Estas tres clasificaciones de homofilia se pre--sentan con mayor frecuencia en la raza blanca, especialmente en ciertos pueblos, como el de los israelitas, en los que es frecuente la consanguinidad; estas enfermedades son raras en tre los japoneses y chinos, y más raras todavía en la raza negra.

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

La sintomatología y la frecuencia de las hemorragias dependen en gran medida del grado de disminución del factor VIII.

El cuadro clínico se caracteriza por hemorragias espontáneas, graves y persistentes que son consecutivas a --traumas, microtraumas, extracciones dentarias y operaciones, estas surgen en piel, mucosa, partes blandas, articulaciones, cavidades del cuerpo y sistema esquelético.

Las hemorragias extendidas en superficie y en --profundidad no muestran nunca carácter petequiral. Son difíciles de contener y en ocasiones aparecen bastante después --del trauma provocador, en forma de hemorragias tardías y con--secutivas recidivantes.

Todas las formas graves y de mediana gravedad de hemofilia dan ya lugar durante la lactancia y la primera infancia a síntomas clínicos.

En los recién nacidos ocupan el primer plano las hemorragias cutáneas y las brotadas tras operaciones quirúrgicas. Hasta cumplir el primer año de vida, aparecían con --mayor frecuencia hemorragias de la piel, hemorragias causadas por heridas, hemartrosis, epistaxis, hemorragias de la --cavidad bucal, intensas hemorragias tras intervenciones quirúrgicas y umbilicales.

Las hemorragias hemofílicas pueden surgir en ---cualquier órgano y en cualquier región del cuerpo, siendo, --sin embargo, raras en los pulmones y el cerebro.

Las hematurias dan con frecuencia lugar a cólicos nefríticos muy dolorosos a causa de formación de coágulos en las vías urinarias; los hematomas subdurales y epidurales ocasionan alteraciones de la conciencia; las hemorragias periósticas y óseas producen necrosis de los huesos debidas a compresión; y las hemartrosis, producen características como osteoartropatías, que en la cual hay una deformidad en las articulaciones y como se presenta en una forma leve hay alteraciones en la piel; en las formas crónicas puede atacar las rodillas, tobillos, cadera, manos, piel y vertebras.

También ocurren hemorragias en las articulaciones del maxilar, produciéndose una anquilosis, pero en las articulaciones pequeñas puede llegar a la destrucción completa de las articulaciones óseas, simulando un sarcoma.

Algunas de las secuelas son la atrofia y la proliferación ósea, pudiéndose formar un quiste. (1280-1289).

C) ESTUDIO PREOPERATORIO PARA SU CONTROL.

El diagnóstico clínico más preciso en caso de - diátesis hemorrágica se logra al demostrar la existencia de - un defecto específico, y determinar su causa. Para alcanzar tal fin, suelen necesitarse técnicas de laboratorio especiales en el curso del examen diagnóstico, que empieza cuando - el paciente acude al médico por sufrir hemorragia anormal. - Sin embargo al igual que para cualquier otra problema diag-- nóstico, el médico empieza por observar los síntomas y sig-- nos, y luego procede ordenadamente a considerar los diversos trastornos susceptibles de causar las molestias que afligen al paciente.

Revisando constantemente los datos reunidos en - el curso de su examen, el médico puede excluir algunos tras-- tornos mientras piensa en otros con interés creciente.

La identificación final de la causa de los tras-- tornos permite establecer una terapéutica racional. (554).

Debe seguirse un orden preciso, aunque no sea más que para evitar al enfermo punciones venosas repetidas e --- innecesarias. Solamente debe emprender estos estudios el personal técnico con experiencia, y que disponga del tiempo necesario para dar toda su atención.

No es prudente conservar la muestra toda la no--- che aun a temperatura muy baja. Para el estudio de casi --- cualquier factor de la coagulación, es fundamental controlar con previsión la temperatura y el P.H.

Obtención de muestra de sangre.- La sangre debe recogerse en las mejores condiciones posibles, sin traumatismo, y con una tardanza mínima. Se emplea una jeringa de 20-- ml. y una aguja calibre 19, tratados con silicón.

a) TIEMPO DE COAGULACION

Es una prueba específica que suministra un indicio aproximado de la eficacia global de la coagulación de la sangre.

Se encuentran tiempos prolongados en la hemofilia clásica y en la deficiencia del factor IX durante la hemorragia (valores hasta de 30 a 40 min.); sin embargo, también cabe encontrar resultados normales (de 4 a 10 min.). La prueba carece de valor para las insuficiencias ligeras de distintos factores, porque basta una cantidad pequeña de trombina para producir un coágulo de fibrina. (556, 821).

Hay métodos para el estudio de los trastornos de la hemostasia, para poder determinar el tiempo de coagulación de la sangre, como los siguientes:

METODO DE LEE WHITE

- 1.- Se extra sangre venosa con una jeringa de vidrio limpia y seca, utilizando una aguja gruesa núm. 18 o 19. La punción venosa debe ser perfecta, pues la contaminación con linfa modifica los resultados. Se pone en marcha un cronógrafo en cuanto la sangre penetra en la jeringa, pues en este momento se inicia la coagulación sanguínea.
- 2.- Se retira la aguja y se pone 1 ml. de sangre en cuatro tubos de ensayo secos, químicamente limpios, de 10 X 1 cm., colocados en una gradilla en un baño maría a 37°C.
- 3.- Tres minutos después, y reduciendo al mínimo el tiempo que los tubos se encuentren --

fuera del agua, se les inclina uno por uno cada-30 seg. Se evita la agitación que podría prolon-gar el tiempo de coagulación. Este corresponde al momento en que resulta posible invertir los -tubos sin que se derrame su contenido. Se anota separadamente el tiempo de coagulación de cada -tubo, y la cifra definitiva es el promedio de --los cuatro resultados.

Cifras normales para el método Lee White de 4 a-10 min. Es muy importante observar siempre la misma técnica y utilizar siempre el mismo equipo; en los casos dudosos, --debe realizarse una prueba con un control normal. Empleando tubos tratados con silicón, este índice es más sensible, pe-ro los valores normales pueden llegar a 18 min. (826-827).

Una técnica conveniente consiste en tomar 5 ml.-de sangre con una jeringa, que se substituye por otra en la-cual se recoge la sangre necesaria para la prueba. Se pre--tende que este método con dos jeringas evita la contamina---ción por líquidos tisulares. Debe emplearse al máximo la --misma punción venosa recogiendo muestras de sangre antes -de iniciar el estudio:

Muestra tratada con EDTA. Sirve para el estudio hematológico.

Los tubos de coagulación por el método de Leey -White permiten conocer el tiempo de coagulación de la sangre completa y constituyen un estudio preliminar de la retrac---ción del coágulo.

Suero.- Se ponen 5 ml. de sangre en un tubo de vidrio o peda-zos de vidrio roto (para asegurar la activación completa de-los factores XI, XII, VII y IX). Esta muestra se emplea en-

la prueba de producción de tromboplastina.

Sangre citratada.- Se recogen 9 ml. de sangre en un tubo de-centrífuga tratada con silicón que contenga 1 ml. de citrato de sodio al 3.8 por 100; esta muestra se utiliza en:

La prueba de producción de tromboplastina (plasma y plaquetas).

El tiempo de protrombina en una sola etapa.

La prueba parcial de tromboplastina (PTT) (821).

METODO DE DALE Y LAIDLAW.

Este método es inconstante y poco sensible; solamente se utiliza en caso de no poder obtener sangre venosa.- Es indispensable lograr un flujo de sangre rápido, libre, -- sin comprimir los tejidos blandos ni tocar. De no ser así,- la prueba carece de valor.

- 1.- En un dedo o en una oreja calientes, se realiza una punción de 3 mm. de profundidad -- con una lanceta desechable estéril. Se --- echa a andar el cronómetro en este preciso-momento.
- 2.- La primera gota de sangre se descarta, y -- las siguientes se recogen por capilaridad - en dos tubos capilares de 10-15 cm. X 1.5mm.
- 3.- Después de dos minutos, se cortan cuidadosamente, utilizando una sierra de ampolleta,- pequeños fragmentos del tubo capilar (aproximadamente la 2 cm. de largo). Se para el cronómetro cuando se observa un hilo delga-

do de fibrina entre los dos fragmentos al separarlos. El tiempo de coagulación se reporta como el promedio de los tiempos -- para los dos tubos. Es indispensable mencionar el método utilizado; las cifras normales para el método de Dale y Laidlawse -- consideran hasta 4 min.

2) TIEMPO DE SANGRADO

Un tiempo de sangrado normal indica una retracción normal de los capilares, y la existencia de un número -- suficiente de plaquetas, con actividad normal.

Inmediatamente se comprende que las variaciones de espesor de la piel y de distribución de los vasos se combinan para que de un paciente a otro la prueba no tenga uniformidad, o para que en el mismo paciente haya diferencias -- de uno a otro.

Probablemente el método de Ivy para obtener el -- tiempo medio de hemorragia con tres punciones uniformes de -- la piel en la superficie interna del antebrazo tiene ciertas ventajas sobre el método más corrientemente utilizado de una sola punción -- en el lóbulo de la oreja.

METODO DE IVY PARA EL TIEMPO DE SANDRADO.

- 1.- Se pone alrededor del brazo un manguito de esfignomanómetro, con el cual se ejerce una presión de 40 mm de Hg. que debe permanecer igual durante toda la prueba.
- 2.- Utilizando una lanceta desechable estéril -- se hace a intervalos cortos 3 punciones -- (entre 2.5 y 3 mm. de profundidad) a lo laro

go de la cara flexora del antebrazo, evitando las venas visibles o las lesiones cutáneas. Se toma el tiempo con un cronómetro.

- 3.- A intervalos de mediodiminuto, utilizando papeles filtro distintos, se seca cuidadosamente cada gota de sangre, cuidando no tocar la piel. Esta maniobra tiene por objeto impedir que se forme un coágulo en la gota de sangre sobre la herida, pues los tiempos de sangrado resultarían anormalmente bajos.

Utilizando una nueva zona del papel filtro para cada secado de medio minuto, puede tenerse un registro conveniente del tiempo total (tiempo en minutos núm. de gotas dividido entre dos).

Se toma como punto final el momento en el cual el papel filtro ya no absorbe sangre. El tiempo de sangrado normal de Ivy, es entre 2 y 6 min. máximo 7 min. (822-827, 556).

METODO DE DUKE

En este método, la punción se realiza en el lóbulo de la oreja, que debe calentarse, antes de la prueba, frotándolo con una torunda de algodón.

- 1.- Con una lanceta desechable estéril, se practica en el borde inferior del lóbulo de la oreja una punción de 3 mm. de profundidad. Se pone en marcha un cronómetro.

El corte debe ser bastante profundo, y no debe abarcar venas visibles ni lesiones cutáneas.

- 2.- A intervalos de medio minuto, se aplica cuidadosamente sobre la gota de sangre el borde de un pequeño disco de papel filtro, cuidando de no tocar la piel. Esta maniobra tiene por objeto impedir que se forme un coágulo en la gota de sangre sobre la herida, pues los tiempos de sangrado resultarían anormalmente bajos.
- 3.- Utilizando una nueva zona del papel filtro para cada secado de medio minuto, puede tenerse un registro conveniente del tiempo total (tiempo en minutos \div número de gotas dividida entre 2). Se toma como punto final el momento en el cual el papel filtro ya no absorbe sangre.

El tiempo de sangrado normal con el método de Duke, es de uno a tres minutos (sin embargo, puede ser 2 veces hasta de cinco minutos en sujetos normales).

3) TIEMPO DE PROTROMBINA

En esta prueba, se añade al sistema un exceso de tromboplastina extrínseca preformada (suele obtenerse del tejido nervioso) así como un exceso de calcio. Por lo tanto, la prueba no permite apreciar la eficacia del mecanismo intrínseco de generación de tromboplastina (plaquetas y factores VIII, IX, XI, y XII), y depende de los factores VII, V,

X, protrombina y fibrinógeno.

La insuficiencia de cualquiera de estos factores prolonga el tiempo de protrombina en una etapa, lo mismo que la presencia en la sangre de anticoagulantes que inactiva -- los factores V y VII o la tromboplastina.

Puesto que la insuficiencia de un factor puede -- añadir 3 o 4 segundos solamente al tiempo de protrombina en una etapa, es muy importante que la prueba se lleve a cabo -- por duplicado o triplicado, con la mayor exactitud, y con un control normal.

La prueba se utiliza ampliamente como índice de la eficacia de la terapéutica con anticoagulantes del tipo -- de dicumarol, y también para establecer el diagnóstico de -- algunas tendencias hemorrágicas.

El tiempo de protrombina en una etapa como otras muchas pruebas para los factores de la coagulación, depende de reacciones enzimáticas; por lo tanto, es muy sensible a -- las variaciones de temperatura y PH.

Sobre la base de los resultados obtenidos en la prueba de protrombina en una etapa, puede verse que la adición de plasmaadsorbido sobre $Al(OH)_3$, de suero, o de otros plasmas deficientes, permite dilucidar la existencia de de-- deficiencias específicas. El poder correspondientes se refiere con mayor detalle al hablar de las técnicas.

Fibrinogenopenia.- Puede sospecharse este trastorno por la -- pequeños de la masa blanca del coágulo en el tiempo de pro-- trombina en una etapa.

**RESULTADOS DE LA PRUEBA DEL TIEMPO
DE PROTROMBINA EN UNA ETAPA**

PROLONGADO EN	NORMAL EN
INSUFICIENCIA DE FACTOR VII	INSUFICIENCIA DE FACTOR VIII (HEMOPILIA)
INSUFICIENCIA DE FACTOR V	INSUFICIENCIA DE FACTOR IX (ENFERMEDAD DE CHRISTMAS)
INSUFICIENCIA DE FACTOR X	INSUFICIENCIA DE FACTOR XI (HEMOPILIA C)
INSUFICIENCIA DE PROTROMBINA	ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND
FIBRINOGENOPENIA	
ANTICOAGULANTES EN SANGRE	
(CONTRA LOS FACTORES V, VII O LA TROMBOPLASTINA	

Otros datos de falta de fibrinógeno son: 1) mala retracción del coágulo, y 2) prolongación del tiempo de trombina y disminución de la cifra de trombina. El diagnóstico-definitivo se establece por medición del fibrinógeno.

La heparina prolonga regularmente el tiempo de protrombina en una etapa; lo mismo ocurre con los anticoagulantes antegonistas de los factores V, VII o de la tromboplastina.

Puede sospecharse la presencia de anticoagulantes en sangre si al añadir a un plasma normal pequeñas cantidades de plasma del paciente (hasta la mitad del volumen) se prolonga el tiempo de protrombina en una etapa. Sin embargo el diagnóstico definitivo de la presencia de anticoagulantes de este tipo en la sangre corresponde a la prueba de producción de tromboplastina. Si la tendencia hemorrágica se debe a un exceso de heparina, desaparece al añadir pequeñas cantidades de sulfato de protamina o de azul de toluidina. (823, 556, 73 - 74).

3) TROMBOPLASTINA PARCIAL

Es una prueba excelente que ha demostrado su utilidad para describir deficiencias del sistema intrínseco. Es más sencilla de efectuar y requiere menos tiempo.

Lo más importante de esta prueba es el empleo de una tromboplastina "parcial", la cual no reaccionará con el factor VII del sistema extrínseco, pero permite la activación del sistema intrínseco, y suelen poderse excluir deficiencias de coagulación clínicamente importantes de factores XII, XI, IX, VIII, X, V, así como II y I si los resultados son normales. No permite descubrir defectos de factor VII,

**CARACTERISTICAS DE DESAPARICION, ENVEJECIMIENTO Y ADSORCION DE LOS FACTORES
DE LA COAGULACION**

FACTOR	O	SUSTANCIA	PRESENTE EN EL PLASMA NORMAL		PRESENTE EN EL SUERO NORMAL	ADSORBIDOS SOBRE BaSO ₄ O Al(OH) ₃
			FRESCO	ANTIGUO		
FACTOR VII			SI	SI (TRES DIAS)	SI	SI
FACTOR IX			SI	SI	SI	SI
FACTOR VIII			SI	NO	NO	NO
FACTOR XI			SI	SI	SI	NO
FACTOR XII			SI	SI (PERO SE AD- SORBE SOBRE EL VIDRIO)	SI	(PARCIALMENTE)
FACTOR V			SI	NO	NO	NO
FACTOR X			SI	SI	SI	NO
PROTROMBINA (FACTOR II)			SI	SI (PERO DIENI- NUYE PROGRE- SIVAMENTE)	20 POR 100 O' MENOS	SI SI
FIBRINOGENO (FACTOR I)			SI	SI	NO	NO

factor VIII ni plaquetas.

Las deficiencias más comunes se descubren si los valores están por debajo de 35 por 100, pero a veces un paciente con una deficiencia a nivel de 20 por 100 tendrá resultados con esta prueba del orden de los normales altos. - En raros casos, individuos aparentemente normales, sin anomalías manifiestas de la coagulación, pueden presentar valores ligeramente superiores a los normales.

Se trata de calcular la cantidad de productos de desdoblamiento en caso de digestión proteolítica del fibrinógeno y la fibrina, aplicando diversos métodos.

Una de las más sensibles es la inmunovaloración de la inhibición hemaglutina. Muestras de sueros diluidas seriadamente se incuban con suero de conejo antifibrinógeno.

La cantidad de productos de desintegración existentes en el suero indica el anticuerpo residual, que puede medirse utilizando glóbulos rojos, curtidos y revestidos de fibrinógeno. El suero normal contiene hasta 6 mg/ml., el de pacientes con síndrome de desfibrinación contiene hasta 200-mg/ml.

La prueba de formación de tromboplastina revela cualquier deficiencia de factores de coagulación esenciales para el desarrollo de actividad de tromboplastina en el sistema intrínseco. Se funda en el hecho de que se desarrolla enérgica actividad de tromboplastina durante la incubación - a 37°C de plasma normal adsorbida con $Al(OH)_3$ el cual contiene factor VIII, factor IX, factor XII, y factor V, el suero normal (que contiene factor X, XI, XII y factor IX, plaquetas o un substitutivo de la cefalina junto con iones de calcio).

La rapidez con que se desarrolla la actividad de tromboplastina se mide tomando cada minuto una muestra de la mezcla que se halla en la incubadora y midiendo el tiempo necesario para que produzca coagulación del plasma citratado - normal sin plaquetas.

La rapidez con la cual se desarrolla actividad - de tromboplastina en mezcla incubada utilizando componentes - normales se compara entonces con la rapidez obtenida cuando - se emplean seriadamente, plasma suero o plaquetas del paciente en lugar de los elementos normales en tres mezclas adicionales incubadas.

Cada una de las tres mezclas contiene dos componentes normales y un componente del paciente. Así cabe lo--calizar el defecto en el suero, en el plasma adsorbido o en las plaquetas. (823-824, 556-557-559).

ELECCION DE METODOS DE LABORATORIO

Estas pruebas son suficientes para obtener la información necesaria que permita identificar el defecto res--ponsable del trastorno de la hemostasia en la inmensa mayo--ría de los pacientes. (esta elección se puede apreciar en - el siguiente cuadro).

FASE VASCULAR DE LA HEMOSTASIA

PRIMERA ETAPA DE LA COAGULACION

FASE BIOQUIMICA DE LA HEMOSTASIA

PRIMERA Y SEGUNDA ETAPA DE LA COAGULACION

PRIMERA O SEGUNDA ETAPA DE LA COAGULACION

TERCERA ETAPA DE LA COAGULACION

FASE VASCULAR Y BIOQUIMICA DE LA HEMOSTASIA

PRUEBAS DE SELECCION								ALGUNAS PRUEBAS ADICIONALES						
NOMBRE	NUMERO DE PLACQUETS	TIEMPO DE HEMORRAGIA	RETRACCION DEL COAGULO	PROTROMBINA EN UN TIEMPO	TIEMPO DE PROTROMBINA PARCIAL	PRUEBA DEL TORNICUETION	TIEMPO DE COAGULACION	GENERACION DE TROMBOPLASTINA			PRUEBA DE TROMBOPLAST MODIF	VALORACION DE FIBRINOGENO	SOLUBILIDAD DEL COAGULO	
								SUERO	PLASMA	PLAQUETS				SUERO Y PLASMA
PURPURA TROMBOCITOPENICA	A	A	A	N	N	A	N	N	N	N	N	N	N	N
PURPURA NO TROMBOCITOPENICA	N	A	N	N	N	A	N	N	N	N	N	N	N	N
TELANGUXTACIA HEMORRAGICA HEREDITARIA	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
DEFICIENCIA DE FACTOR VIII	N	N	N	N	A	N	N/A	N	A	N	A	N	N	N
DEFICIENCIA DE FACTOR IX	N	N	N	N	A	N	N/A	A	N	N	A	N	N	N
DEFICIENCIA DE FACTOR XI	N	N	N	N	A	N	N/A	N	N	N	A	N	N	N
DEFICIENCIA DE FACTOR XII	N	N	N	N	A	N	A	N	N	N	A	N	N	N
ANTICOAGULANTES CIRCULANTES	N	N	N	N/A	N/A	N	N/A	N/A	N/A	N	N/A	N/A	N	N
DEFICIENCIA DE FACTOR X	N	N	N	A	A	N	N/A	A	N	N	A	N	N	N
DEFICIENCIA DE FACTOR V	N	N	N	A	A	N	N/A	N	A	N	A	N	N	N
DEFICIENCIA DE PROTROMBINA	N	N	N	A	A	N	N/A	N	N	N	N	A	N	N
DEFICIENCIA DE FACTOR VII	N	N/A	N	A	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N
AFIBRINOGENEMIA CON GENITA	N	N	A	A	A	N	A	N	N	N	N	A	A	N
HIPOFIBRINOGENEMIA ADQUIRIDA	N/A	N/A	A	A	A	N	A	N/A	N	N	N/A	A	A	N
DEFICIENCIA DE FACTOR XIII	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	N	A
ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND	N	A	N	N	N/A	N	N	N	A	N	A	N	N	N

N= NORMAL

A= ANORMAL

N/A= INCONSTANTE

D) T R A T A M I E N T O

El tratamiento de la hemofilia comprende la utilización de medidas locales para controlar la hemorragia y la sustitución del factor deficitario.

El tratamiento de la hemofilia se ha facilitado gracias a una técnica que permite extraer del plasma la mayor porción de su actividad en el factor VIII. El desarrollo de un crioprecipitado llevado a cabo por Pool y sus colaboradores ha simplificado estas medidas terapéuticas.

La terapéutica general se hace con plasma fresco congelado del mismo grupo sanguíneo del receptor, para elevar el factor deficiente; la dosis inicial es de 10 ml/kg de peso cada 6 hr. y la duración de su aplicación es de 30 a 60 min. Conforme van pasando los días la administración del plasma va disminuyendo cada 8 hrs., después 12 por último cada 24 hrs., teniendo en cuenta que no existe evidencia de actividad hemorrágica.

En las crisis hemorrágicas agudas, las medidas locales cuando sean aplicables pueden ser tan importantes como las medidas generales. La presión local firme con el uso de trombina tópica, tromboplastina o fibroespuma, es de utilidad para detener la hemorragia de las superficies mucosas accesibles (tales como mucosa bucal, mucosa nasal).

Los coágulos, más o menos artificialmente inducidos por presión, los agentes hemostáticos o el termocauterío no son firmes y la filtración de sangre a su alrededor provoca su desplazamiento y la reanudación de la hemorragia.

En cualesquiera episodios hemorrágicos y cual---

quiera que sea su localización, el tratamiento de elección - en la hemofilia sigue siendo la corrección del defecto hemostático del enfermo mediante la administración ya sea en forma de sangre total fresca o plasma, ya de plasma especialmente elaborado, o bien en forma de proteína purificada.

Dado que la AHG (globulina antihemofílica) se -- inactiva muy rápidamente durante la conservación del plasma humano (se pierde más del 50% después de 12 hrs. de conservación de muestras de plasma oxalatado).

En el tratamiento de un caso de hemofilia es de la mayor importancia un conocimiento perfecto de los diversos aspectos sociales de la enfermedad.

En algunos casos se desarrolla un sentimiento de culpabilidad en particular de la madre. No siempre es fácil seguir una línea de conducta que proteja al niño contra una exposición innecesaria al traumatismo sin que este adquiera un sentimiento de profunda invalidez física, origen de numerosos desajustes psicológicos futuros.

Los primeros años de vida son los más difíciles, pero en cuanto se desenvuelven la inteligencia y la memoria del niño es decir: mediante un entrenamiento adecuado se -- puede dominar bastante bien la situación.

En último término es quizá la reacción psicológica a la enfermedad lo que determina el futuro del hemofílico.

Si el niño consigue desarrollarse y vencer el -- choque inicial que representa descubrir que es "diferente" - de sus condiscípulos y compañeros de juegos, así como realizar los ajustes necesarios, muchos de los problemas sociales

de la enfermedad se hallan en vías de solución feliz.

El apoyo de los padres en este proceso es evidente, y la educación de los mismos es aún más importante quizá que la del propio niño. (277-286).

Material Terapéutico Disponible Para El Tratamiento De La Hemofilia.

PLASMA.

Hasta hace poco, el plasma era en Gran Bretaña - el producto fundamental para el tratamiento de reposición -- del factor VIII, y aún se sigue empleando en algunos centros que carecen de otros materiales terapéuticos. La cantidad - de factor VIII que contiene el plasma congelado fresco varía considerablemente y depende de la calidad de la operación de recogida y almacenamiento, así como del tiempo que ha permanecido almacenado. En general ese plasma congelado fresco - que ha permanecido en almacén a 20°C durante un tiempo inferior a los tres meses posee aproximadamente un 60% de su - actividad original en factor VIII.

La infusión de plasma en dosis de 10 a 15 ml/kg. de peso corporal eleva el factor VIII en la sangre del paciente a un 15 o 20% del valor normal y permite controlar hemorragias menores. Sin embargo es difícil conseguir niveles de factor VIII superiores a éstos por medio de la transfu---sión de plasma exclusivamente, y si se necesitan niveles superiores es indispensable utilizar preparados.

Existen otros varios inconvenientes en el empleo del plasma para el tratamiento de la hemofilia; se requieren de 30 a 45 minutos para descongelar dicho plasma y, y puesto que se deben transferir al paciente grandes cantidades del -

mismo, es necesario utilizar transfusión por goteo, lo que - puede requerir de las 2 horas.

Todo esto consume mucho tiempo, frente a las perentorias necesidades del paciente, y no deja de ser una importante desventaja que se de tanto relieve al tratamiento - rápido y urgente del caso, procurando que la rutina normal- de la vida de aquél se altere un mínimo. (125, 608-611).

CRIOPRECIPITADO.

Es introducido el crioprecipitado por Pool y sus colaboradores Hershgold y Pappenhagen, 1964; Pool y Shannon, 1965.

Este sencillo procedimiento de fraccionar el factor VIII surgió de la observación de que cuando se permite - que el plasma congelado se descongele lentamente a baja temperatura (de 4 a 8°C), una pequeña cantidad de la proteína - plasmática, alrededor de un 3% del total, no se disuelve. Este material puede recuperarse por centrifugación y contiene- de un 20 a un 85% de la actividad primitiva del factor VIII- del plasma (Masure, 1969).

Le acompañan también pequeñas cantidades de los- factores II, V, y IX, que, no obstante, son insuficientes para que el crioprecipitado constituya un material terapéutico en las deficiencias en tales factores.

El fibrinógeno existe en cantidades que oscilan- entre 3 y 10 veces superiores a la presente en el plasma --- original. Este alto contenido en fibrinógeno va unido a un- nivel elevado en factor XIII. El crioprecipitado contiene - además, cantidades importantes del factor que estimula la -- liberación o la síntesis del factor VIII en la enfermedad de

ALGUNOS DE LOS MATERIALES DISPONIBLES PARA EL TRATAMIENTO DE LA
HEMOFILIA

PREPARACION	ACTIVIDAD (u/ml)	PROTEINA (g/100ml)	PURIFICACION	VOLUMEN PARA CONSEGUIR UN INCREMENTO 10% EN EL PACIENTE (ml)	PROTEINA PARA ALCANZAR UN AUMENTO DE UN 10% EN EL PACIENTE (g)
PLASMA	0,6	6,2	1	417	26,0
CRIOPRECIPITADO	9,6	4,2	16	26	1,1
FAM DE PUREZA INTERMEDIA	7,6	3,6	18	33	1,2
FAM DE GRAN PUREZA	16	0,9	130	17	0,18
FAM COMERCIAL	20	2,7	65	10	0,27
FAM ANIMAL	—	—	—	—	—

Von Willebrand, así como el factor de adhesión de plaquetas y el antígeno relacionado con ese factor VIII, Aún no se conoce con certeza como están relacionados entre sí esos tres factores.

El crioprecipitado es un agente terapéutico eficaz para el tratamiento de la hemofilia y se dispone de varios informes que citan su aplicación en el tratamiento de las hemorragias, tanto menores como importantes, y para el control del sangrado que acompaña a toda intervención quirúrgica.

La recuperación de la actividad del factor VIII en la circulación del paciente después de una dosis de crioprecipitado es de aproximadamente un 70% de la esperada.

Además la técnica de preparación es relativamente sencilla, no requiere un costoso equipo y se puede efectuar en la gran mayoría de bancos de sangre.

Más aún el crioprecipitado debe guardarse congelado a -20°C o menos, y esto, en nuestra opinión, hace que no sea adecuado para el tratamiento en casa del enfermo.

Por último, hay bastante variabilidad de contenido en factor VIII de una bolsa a otra, lo que hace que la terapéutica de restitución racional sea difícil de llevar a cabo. (124-127).

CONCENTRADOS DE FAH HUMANO.

La mayor parte de los preparados de FAH humano de que se dispone en la actualidad se obtiene a partir de plasma y utilizando una o más de las técnicas de fraccionamiento siguientes:

**RECUPERACION DE LA ACTIVIDAD EN EL FACTOR VIII EN EL PLASMA DE LOS
PACIENTES HEMOFILICOS DESPUES DE LA TRANSFUSION DE DISTINTOS MATERIALES
TERAPEUTICOS**

TIPO DE MATERIAL	NUMERO DE DOSIS	DOSIS MEDIA u/5g	ELEVACION MEDIA DEL FACTOR VIII (% / UNIDAD/5g)	TEORICO %
PLASMA	90	9,99	2,01	99
CRIOPRECIPITADO	28	28,04	1,98	99
CONCENTRADO DE F A H (METODO DE STER)	193	14,05	1,98	94
CONCENTRADO DE F A H (PUREZA INTERMEDIA, OXFORD)	22	9,99	1,99	99
CONCENTRADO COMERCIAL DE F A H (1)	34	30,10	1,98	79
CONCENTRADO COMERCIAL DE F A H (2)	14	9,08	1,79	79
F A H PORCINO	99	99,99	1,00	41

- 1) Crioprecipitación
- 2) Precipitación con aminoácidos
- 3) Precipitación con polietilenglicol

A partir de fraccionamientos subsecuentes con polietilenglicol y glicina (Johnson Karpalkin y Newman, 1970) se logra un preparado de muy elevada pureza. El FAH de "pureza intermedia" es aproximadamente 30 veces más puro, y el contenido en factor VIII es del orden de 10 a 15 unidades por ml. El concentrado de "elevada pureza" es de un orden de purificación 200 o 300 veces mayor, y su contenido en dicho factor es de unas 100 unidades por ml.

Las dosis mayores que deben cubrir las incidencias de intervenciones quirúrgicas importantes suelen administrarse mediante infusión con goteo. La recuperación de actividad en la circulación del paciente es buena, habiéndose encontrado por nuestra parte un material de efectividad clínica que no produce muchos efectos colaterales. (127).

PREPARADOS DE FAH ANIMAL

Se hizo una investigación para lograr FAH a partir de sangre de animales (cerdos y vacas). Este material poseía una actividad en factor VIII unas 100 veces superior, por miligramo de proteína, que el plasma humano.

La recuperación del factor VIII transfundido en la circulación del hemofílico es inferior cuando se utiliza factor VIII de origen animal que cuando procede de sangre humana.

El FAH animal es antigénico, y al séptimo o décimo día de un tratamiento con él la mayoría de hemofílicos -- comienzan a mostrar una reducción de respuestas al FAH trans fundido; si llegada dicha fase, continúa el tratamiento, pue de que el paciente experimente reacciones alérgicas graves.-- Se desconoce la razón de esta resistencia, pero no parece -- que se deba a la presencia de anticuerpos de la actividad -- del factor VIII.

Una segunda complicación que presentan ambos --- preparados de FAH animal es la de que provocan trombocitopenia.

Una tercera desventaja de los preparados de FAH- animal es que parecen tener mayor propensión que el preparado humano a inducir la formación de anticuerpos en el pacien te (Rizza y Eipe, 1970).

Después de observar estas desventajas es lógico- reservar el FAH animal para el tratamiento de emergencia de- los pacientes con hemorragias graves que hacen peligrar sus- vidas y los cuales poseen anticuerpos del factor VIII, en es pecial en aquellos individuos en los que el anticuerpo es -- especie-específico y actúa contra el factor VIII humano. -- (127-28-29).

PRACTICA DEL TRATAMIENTO DE RESTITUCION.

Los puntos principales que deben ser tenidos en- cuenta a la hora de planificar debidamente el tratamiento de restitución con el factor VIII son los siguientes:

- 1.- Determinación precisa de la lesión existente y del nivel del factor VIII necesario para - mantener la hemostasis para aquella lesión -

en particular.

- 2.- Cuál es la dosis a administrar para lograr el nivel previsto.
- 3.- Qué tipo de material terapéutico debe emplearse.
- 4.- Durante cuánto tiempo debe continuar el tratamiento de restitución y con que frecuencia debe ser administrado.

La vida media del factor VIII transfundido es de unas 12 hrs., en un paciente hemofílico. Este particular -- debe ser tenido en cuenta cuando se determina el plan de la terapéutica de restitución, y cada una de las sucesivas dosis FAH debe ser administrada antes de que el nivel del factor VIII del paciente haya descendido hasta representar peligro.

NIVEL NECESARIO DEL FACTOR VIII.

El nivel sanguíneo del factor VIII que se requiere para controlar la hemorragia subsiguiente a toda intervención quirúrgica es superior al preciso para controlar las hemorragias espontáneas. Los distintos niveles de factor VIII necesarios para el tratamiento aparece en el cuadro siguiente: (124, 129-130).

CANTIDAD DE PRODUCTO A ADMINISTRAR

Es imposible calcular la dosis de factor VIII -- necesario para conseguir un determinado nivel en la sangre -- del paciente utilizando cualquiera de las fórmulas de que se dispone para este propósito:

**NIVELES APROXIMADOS DEL FACTOR VIII NECESARIOS PARA LA
HEMOSTASIS EN DIVERSAS LESIONES**

LESION	NIVEL DE FACTOR VIII DESEADO EN LA SANGRE DEL PACIENTE INMEDIATAMENTE DESPUES DE LA TRANSFUSION (% DEL NORMAL MEDIO)	DOSIS DE FACTOR VIII (UNIDADES/Kg DE PESO CORPORAL)
HEMATOSIS ESPONTANEA MENOR Y HEMATOMAS MUSCULARES	10-20 (0-5)	10-10
HEMATOSIS GRAVE Y HEMATOMAS MUSCULARES, HEMATOMAS EN SITUACIONES PELIGROSAS	20-40 (5-10)	15-20
INTERVENCION QUIRURGICA IMPORTANTE	50-100	40-80
	(O MENOS SI LAS TRANSFUSIONES SE ADMINISTRAN CADA 6 U 8 H.)	

LOS VALORES ENTRE PARENTESIS SON LOS NIVELES APROXIMADOS A QUE DESCIENDE EL FACTOR VIII AL CASO DE 24 HORAS DE RECIBIR EL PACIENTE LA DOSIS.

UNA UNIDAD DE FACTOR VIII ES LA CANTIDAD QUE HAY EN UN ml DE PLASMA CITRATADO NORMAL FRESCO DE COMPOSICION MEDIA.

PESO DEL PACIENTE (Kg) X INCREMENTO DESEADO
 DEL FACTOR VIII
(% DE LA MEDIA NORMAL = R

TOTAL UNIDADES DEL FACTOR VIII EN DOSIS

Cantidad total de unidades de factor VIII en la dosis R es un factor que permanece relativamente constante -- para cualquier tipo concreto de producto, y representa la -- elaboración del contenido de factor VIII que se logra en el plasma del paciente por cada unidad de factor VIII transfundido por kilogramo del peso corporal de dicho paciente.

El tratamiento de restitución del factor VIII de be continuar hasta que la cicatrización de la herida sea total. Para los hematomas pequeños y precoces suelen bastar -- una dosis única de crioprecipitado o de FAH. Para las hemar trosis más graves o los hematomas musculares posiblemente se requiera una dosis diaria durante un tiempo de dos a 4 días.

En caso de intervención quirúrgica importante, -- es necesario administrar cada 8 hrs. una dosis de FAH o de -- Crioprecipitado, y acaso con frecuencia superior, según la -- respuesta que se obtiene de los análisis del paciente, durante el primero o los dos días iniciales. Después, la dosis -- puede administrarse cada 12 hrs. si el paciente progresa de modo satisfactorio. En general, el tratamiento no supera -- los 10 a 14 días cuando se ha realizado una intervención quirúrgica. (126, 130, 131).

TRATAMIENTO DE LOS HEMOFILICOS QUE POSEEN ANTICUERPOS DEL -- FACTOR VIII.

Una cierta cantidad de hemofílicos producen anti cuerpos del factor VIII transfundido y hace que sea muy difi ci

cil lograr un nivel de este factor capaz de conseguir hemostasis.

En la mayor parte de los casos estudiados se ha encontrado que los anticuerpos eran globulinas γ 75, las cuales se cree que se producen como respuesta a las transfusiones previas de factor VIII. Parece ser que hay muy poca relación entre la frecuencia, la cantidad y el tipo del tratamiento de restitución y el desarrollo de anticuerpos del factor VIII. Del conjunto de pacientes que producen anticuerpos a dicho factor, una gran mayoría ha quedado gravemente afectados, si bien algunos informes citan pacientes que han resultado afectados de modo leve y también producen anticuerpos después de recibir varias series de transfusiones terapéuticas.

Por desgracia, al cabo de unos 5 a 10 días de administración de nuevos productos que contengan ese factor vuelve a aparecer el anticuerpo. Cuando el nivel de anticuerpo del factor VIII humano es muy elevado, aquel incluso puede reaccionar contra el factor VIII de origen porcino o bovino, aunque el paciente no haya recibido nunca anteriormente el FAH animal.

En cuanto al tratamiento de los pacientes que poseen anticuerpos del factor VIII, nuestro proceder actual consiste en tratar de modo conservador las hemorragias menores y espontáneas de músculos y articulaciones, mediante entablillados, bolsas de hielo.

En los casos de hemorragias más graves en músculos y articulaciones, especialmente cuando producen gran dolor y ponen en peligro la vida del paciente o del miembro afectado, aplicamos un tratamiento intensivo de restitución del factor VIII (RIZZA y BRIGGS, 1973).

Es posible que con la administración de dosis -- muy grandes de concentrados del factor VIII se consiga neu-- tralizar el anticuerpo de dicho factor y, por consiguiente, -- alcanzar la hemostasis (Shambrom, 1970).

Se ha observado que los esteroides, los fármacos inmunosupresores y los agentes fibrinolíticos son poco ade-- cuados para el tratamiento de los hemofílicos con anticuer-- pos del factor VIII. (132, 310).

TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA B ENFERMEDAD DE CHRISTMAS

Los principios del tratamiento de restitución -- son los mismos que en los estados hemofílicos y se necesitan aproximadamente los mismos niveles de factor IX que los re-- queridos en factor VIII para los distintos tipos de hemorra-- gias.

Almacenado, el factor IX es más estable que el -- VIII, y la sangre entera almacenada incluso más de tres me-- ses a -4°C conserva una actividad en factor IX del orden de un 80 a un 90%. La vida media del factor IX transfundido a la circulación de un paciente que padece la enfermedad de -- Christmas es de una 18 a 30 hr.

Estas dos ventajas para los pacientes, es decir, la buena estabilidad del factor en estado de almacenamiento y su larga vida media en la circulación sanguínea quedan des compensadas en parte por la mala recuperación de actividad -- en la sangre del paciente después de la transfusión.

El plasma fresco congelado y almacenado para el tratamiento de la hemofilia es útil para combatir la enfer-- medad de Christmas. Las hemorragias de menor importancia --

responden adecuadamente a las transfusiones de plasma; una dosis de 15 a 20 ml/kg de peso corporal aumenta al nivel del factor IX del paciente de un 5 a un 10%.

Si se necesitan niveles superiores, por ejemplo para controlar la hemorragia después de una operación, debe utilizarse una preparación concentrada de dicho factor.

CONCENTRADOS DE FACTOR IX EN EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE CHRISTMAS.

Para poder llevar a cabo intervenciones quirúrgicas mayores en pacientes con enfermedad de Christmas es aconsejable mantener el nivel de factor IX del paciente por encima del 25 por 100 del normal hasta que la curación de las heridas es completa. Este nivel no puede alcanzarse solamente mediante la administración de plasma, sino que requiere una de las preparaciones de concentrado de factor IX.

Los preparados más potentes son particularmente útiles puesto que es posible administrar una dosis hemostática por medio de una inyección intravenosa aplicada con una jeringa. Se han realizado experimentos con los dos tipos de materiales Oxford (factor IX tipo C y factor IX tipo DE), con el producto París (PPSB) y con el Edimburgo (DE F. IX). Hemos observado que todos estos preparados son clínicamente eficaces, fáciles de utilizar y carecen de efectos colaterales para los pacientes.

Los preparados del tipo DE contienen el factor IX en unas concentraciones de 25 a 50 u/ml. Los factores II y IX están en cantidades parecidas, pero casi no hay factor VII.

**ALGUNOS PRODUCTOS PARA EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD
DE CHRISTMAS**

NOMBRE DEL PREPARADO	LUGAR DE FABRICACION	MATERIAL DE PARTIDA	CONCENTRACION DEL FACTOR IX (u/ml)	REFERENCIA
PPSB	PARIS Y EDIMBURGO	PLASMA EDTA	28	BOULIER Y COLS. (1969)
OXFORD TIPO C	OXFORD	RESIDUO DE FRACCIONAMIENTO DE ALCOMOL	8-10	LIDWEL Y COLS (1967)
OXFORD TIPO DE (1)	OXFORD	CRIOSOBRENADANTE	50-100	DINE Y COLS. (1972)
EDIMBURGO FACTOR IX DE	EDIMBURGO	CRIOSOBRENADANTE	30	MIDDLETON Y COLS. (1973)
KONYNE (CUTTER)	CALIFORNIA	SOBRENADANTE DE FRACCION I DE COMN	28	NOAG Y COLS. (1968)
COMPLEJO DE PROTROMBIA (MYLAND)	CALIFORNIA	FRACCION III DE COMN	8-12	SILCHRIST Y COLS. (1969)
PROTROMBAL	LEIDEN	CRIOSOBRENADANTE	?	BRUNING (1969)

Los preparados PPSB contienen factor IX en una concentración de 25 a 30 u/ml. y concentraciones parecidas de los factores II, VII y X.

OTRAS MEDIDAS EMPLEADAS EN EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA Y DE LA ENFERMEDAD DE CHRISTMAS.

El empleo de aplicaciones locales, tal como trombina, veneno de víbora de Russell, adrenalina y fibrina tienen solamente valor temporal y se utilizan exclusivamente en las pequeñas hemorragias superficiales.

ACIDO EPSILON -Aminocaproico (EACA)

Se ha supuesto que el agente antifibrinolítico, el ácido epsilon-aminocaproico, puede ser útil en conseguir la hemostasia en la hemofilia y enfermedad de christmas, haciendo que los coágulos formados sean menos susceptibles a la fibrinólisis. Basándose en esta hipótesis, existen diversas posibilidades clínicas de aplicación de ácido épsilon-aminocaproico en el tratamiento de hemorragias espontáneas, hematuria y hemorragia tras una extracción dental.

El empleo de EACA en el tratamiento de las hemorragias tras una extracción dental en los hemofílicos ha proporcionado resultados contradictorios.

La principal dificultad con todas las aplicaciones de EACA en la extracción dental en la hemofilia es estar seguro de que el grupo tratado y el grupo control son comparables desde el punto de vista de la intensidad de la hemofilia, número de dientes extraídos, tipo de dientes extraído, presencia o ausencia de infección y tipo de procedimientos operatorio.

En el Oxford Haemophilia Centre se ha llevado a cabo recientemente una administración doble ciega en pacientes con hemofilia y enfermedad de Christmas sometidos a una extracción dental. Los pacientes fueron distribuidos al azar entre un grupo control y un grupo con tratamiento, habiendo sido previamente clasificados de acuerdo con la severidad de su enfermedad y, el número y tipo de dientes extraídos. De esta forma, once pacientes formaron parte del grupo tratado y doce del grupo control.

Se ha de concluir que el EACA es realmente efectivo para el tratamiento de extracción dental en pacientes con hemofilia y que el empleo de esta agente, tal como se ha descrito en este experimento reduce grandemente la cantidad de terapéutica de sustitución antihemofílica precisa.

FLOR DE CACAHUATE.

La flor de cacahuete se introdujo en el tratamiento de las hemorragias hemofílicas al principio de la década de 1960, tras las observaciones de Boudreaux en las que la hemartrosis de la rodilla mejoró tras la ingestión de cacahuates. Se han publicado diversos tratamientos con flor de cacahuete, pero los resultados son contradictorios. En un experimento doble ciego llevado a cabo por Verstraete y Ruys (1967) en 92 pacientes no se halló una diferencia significativa en la incidencia de hemorragia en pacientes que recibían flor de cacahuete en comparación con los que tomaron el placebo. Uno de los mayores inconvenientes del tratamiento con flor de cacahuete es que se precisan grandes cantidades de dicha flor para producir un beneficio aparente; además, el sabor es desagradable.

CORTICOSTEROIDES.

En esta ocasión, al igual que en otros muchos in

tentos terapéuticos llevados a cabo en la hemofilia, los estudios no fueron suficientemente controlados o se referían solamente a un pequeño número de pacientes; es por ello que la interpretación de los resultados es francamente difícil sa. Bennett e Ingram (1967) han llevado a cabo recientemente un experimento doble ciego con administración de prednisona a pequeñas dosis (2.5 mg. tres veces al día para los adultos y 1 mg. tres veces al día para los niños) y han hallado que la incidencia de la hemorragia en niños está disminuida; no se pudo observar lo mismo entre los adultos. A pesar de ello, llegaron a la conclusión de que este tipo de tratamiento no es recomendable, ya que el beneficio que obtiene el paciente es mínimo comparado con los riesgos potenciales de la terapéutica prednisonica a largo plazo.

HORMONAS SEXUALES FEMENINAS.

Ya en el año 1931 Birch sugirió que las hormonas sexuales femeninas podían ser efectivas en el tratamiento de la hemofilia, ya que esta enfermedad no afecta a las mujeres.

Los estudios recientes han demostrado que existe un aumento significativo en la actividad del factor VIII durante el embarazo, probablemente debido a las alteraciones hormonales.

La ingestión de la píldora anticonceptiva, que consisten en una mezcla de hormonas estrógenas y progestérgicas, se ha visto que eleva el nivel factor VIII en la mujer normal (Egeberg y Owren, 1963) y en las portadoras de hemofilia (Schiffman y Rapaport, 1966). El empleo de estos preparados en el tratamiento de la hemofilia ha sido descritos por Ozsoylu y Corbacioglu.

En este último estudio se halló una elevación de

factor VIII junto con una mejoría de la tendencia hemorrágica en ocho de diez hemofílicos tratados. La aparición de -- ginecomastia en todos estos pacientes y las alteraciones del comportamiento en dos de ellos suponen una severa contraindicación al empleo de píldoras anticonceptivas en el tratamiento de la hemofilia. (305-309, 132-133).

ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND

Se ha comprobado que la hemorragia postraumática en la enfermedad de Von Willebrand se detiene generalmente -- mediante terapéutica transfusional y si se presta especial -- atención a la hemostasia local en el tiempo de la interven-- ción.

El tratamiento con perfusiones de plasma reciente congelado administradas diariamente es probablemente su-- suficiente, incluso para las intervenciones quirúrgicas mayo-- res. En los pacientes intensamente afectados es aconsejable iniciar la terapéutica de perfusión de 2 - 3 días antes de -- la intervención a fin de asegurar un elevado nivel del fac-- tor VIII en la sangre del paciente en el tiempo de la inter-- vención. Los concentrados de AHG humana y el crioprecipita-- do han probado que proporcionan buenos efectos.

El nivel de factor VIII deseado debería ser ---- aproximadamente el mismo que el de los hemofílicos sometidos al mismo tipo de intervención.

En las mujeres afectadas de enfermedad de Von -- Willebrand, la menorragia es, con frecuencia, intensa e in-- capacitante precisando en ocasiones la práctica de una his-- terectomía o la inducción de una menopausia artificial.

Es posible, en la actualidad, controlar la meno-

rragia de muchas de estas mujeres mediante el empleo de la -
píldora anticonceptiva. (135).

E) P R E V E N C I O N

En el tratamiento del hemofílico el dentista debe usar tratamientos conservadores, así como la evaluación propia, consideración de los aspectos psicológicos en los problemas del paciente, que son necesarios para reducir el trauma, y por consiguiente un desangramiento; en general debemos hacer un tratamiento muy cuidadoso.

Se debe aceptar la responsabilidad de procurar al mínimo la atención y tensión del paciente. Se recomienda hacer un programa frecuente de sesiones cortas, sedantes o tranquilizantes administrarlos en pequeñas cantidades, pues pueden ayudar a reducir la inquietud del paciente.

Es muy importante la prevención en pacientes hemofílicos. Las exploraciones indican que los problemas dentales son particularmente comunes entre ellos.

El dentista debe guiar al paciente a establecer un programa de técnicas de cepillado y masaje de encías. Si ocurriesen sangrados gingivales, el dentista empleará las técnicas de uso para individuos normales, y podrá controlar desangramientos persistentes mediante el uso de empaques periodontales; la encía debe estar sana y fuerte, además el uso de hilo seda dental, buena higiene y una dieta adecuada, esto puede ayudar a lograr esta meta.

La profilaxis y las aplicaciones de flúor deben ser un procedimiento rutinario, el púlido no daña al alveolo sano.

El dentista debe hacer la profilaxis solamente cuando encuentre formación de cálculos o sarro. Esto consiste en una separación supragingival de sarro y de formación de cálculos, los que deben removerse con curetas y con ayuda

también de el cavitron para evitar alguna hemorragia.

Después de haber hecho lo anterior, una segunda-
etapa se lleva a cabo después de 10 días, cuando la encía --
está saludable, presentando una separación supragingival de-
los cálculos. El empaque periodontal o terapia de sustitui-
ción controla desangramiento persistentes.

El uso de Ultra Sonic Scaler es de suma importan-
cia para poder evitar posibles hemorragias, este aunado a la
profilaxis constituye una ayuda excelente para la higiene en
casa.

El Ultra Sonic Scaler consiste en un dispositivo
irrigador de agua, y se usa en el período en que la herida -
en la boca va sanando, porque las raspaduras del cepillado -
pueden acarrear otros problemas; generalmente el dispositivo
irrigador es usado al mismo tiempo que el cepillo.

Como medida preventiva de las lesiones traumáti-
cas bucales, se aconseja dar instrucciones a los padres para
la vigilancia constante de los menores, para evitar caídas y
juegos violentos. Por lo que se refiere a la prevención de-
lesiones infecciosas, especialmente la caries, se aconseja -
llevar una dieta baja en hidratos de carbono y la elimina-
ción de alimentos refinados, así como aplicaciones tópicas -
de flúor o la fluoración de las aguas de consumo, y la revi-
sión periodontal odontológica frecuente.

El tipo de procedimientos restaurativos para el-
paciente normal pueden ser usadas en el hemofílico con pro-
blemas dentales similares.

Como medio de prevención de heridas en la prepa-
ración de una cavidad, se hace el aislamiento del área con -

dique de hule, el cual disminuye el riesgo de una herida accidental, además la colocación de materiales restaurativos con cucharillas y cuñas no es un problema, pues la pequeña cantidad de hemorragia puede ser controlada de inmediato.

En lesiones con caries dental, siempre se tratará de conservar la pieza mediante pulpotomías, endodoncias.

Las coronas de acero inoxidable utilizadas en niños son usadas con un mínimo de reducción cervical para la preparación de dientes con coronas.

La retracción mecánica es usada alrededor del diente para el repliegue del tejido antes del tratamiento, cosa que facilita el acceso a áreas sin trauma; cuando se toman impresiones, la cucharilla debe ser alineada con un encerado periférico para disminuir el peligro de heridas a los tejidos, además el hecho de que el paciente sea un hemofílico no es inconveniente para que la integridad de los materiales restaurativos usados tengan buenos resultados en el procedimiento operativo.

Uno de los tratamientos que también se han llevado a cabo en los hemofílicos es el de reimplantes.

La Odontología preventiva es de gran importancia para el hemofílico. Desgraciadamente, este grupo de pacientes no siempre disfruta los beneficios de esta importante rama de la Odontología.

Los hemofílicos no muestran ninguna diferencia anatómica o morfológica en su dentición, y en términos generales, parecen seguir el mismo patrón de susceptibilidad a la caries, infecciones dentarias y enfermedades periodontales cuando se les compara con individuos normales.

Esto equivale a decir que medidas preventivas -- deberán ser encaminadas a grupos específicos de edad en la que los individuos normales de 3 a 20 años, aproximadamente-- 80 por 100 deben la pérdida de los dientes a la caries.

De 20 a 35 años de edad aproximadamente dos terceras partes de los dientes se pierden debido a caries y una tercera parte a enfermedad periodontal. Después de los 35 -- años de edad, aproximadamente 80 por 100 de los dientes que-- se pierden se deben a enfermedades periodontales han sido -- ligadas a la placa bacteriana e indirectamente a la nutri--- ción, la Odontología preventiva, recordando estos 2 factores harán mucho por prevenir las enfermedades dentales y gingi-- vales.

Un buen programa de control de caries con profi-- laxia bucal periódica deberá proporcionar la base para pre-- venir estas enfermedades.

La caries en los seres humanos es causada por -- una combinación de múltiples factores en la que el medio -- ambiente, bacterias, placa bacteriana, nutrición, edad, etc. parece que desempeñan un papel significativo. La caries den-- tal puede prevenirse y controlarse; sin embargo, para que -- esto ocurra se requiere una técnica integral multidisciplina rio. Esta consiste en:

- a) Educación para el control de la placa bacte-- riana.
- b) Consejos nutricionales, y
- c) Tratamiento a base de flúor

La técnica para la aplicación tópica de fluoruro

es fácil, sencilla y tolerada bien por el paciente. Se ha demostrado demostrado que es eficaz para reducir la frecuencia de caries en niños, así como en adultos. La frecuencia de la aplicación tópica de fluoruro depende principalmente de la susceptibilidad a la caries de cada individuo. Esto significa que en un niño hemofílico con alto índice de caries, el tratamiento con fluoruro deberá ser realizado por lo menos cada 4 meses.

La eficacia del fluoruro superficial para reducir la caries ha sido documentada con estudios extensos, tanto clínicos como experimentales por muchos investigadores. Basándose en estos estudios, Stookey concluyó que "es evidente que la influencia benéfica de la aplicación tópica de fluoruro estannoso, según se ha determinado por la reducción de caries subsecuentes, es de 40 a 60 por 100". En el tratamiento de la población hemofílica deberá buscarse un objetivo similar en cuanto a la reducción y frecuencia de caries por Odontología preventiva.

La prevención de la caries por este medio reducirá la necesidad de recurrir a la exodoncia con sus complicaciones secundarias, tales como hospitalización, hemorragia postoperatoria, transfusiones y pérdida de trabajo o escuela..

Los hemofílicos no siempre reciben los beneficios de la profilaxia bucal sistémica es, por lo tanto, obligatoria si se desea evitar trastornos periodontales graves con sus complicaciones secundarias tales como sangrado de encías inflamadas en forma aguda o crónica, pérdida de dientes debida a grave pérdida ó sea, bolsas periodontales, etc.

Generalmente, la primera vez que se ve al paciente en la clínica existe gran acumulación de sarro supragingival. Si esta es la situación, podrá eliminarse la mayor par

te del sarro supragingival sin trastornar significativamente los tejidos gingivales, por el aspecto inferior, el depósito de sarro con un raspador y tirando del mismo en dirección -- incisal. En este momento no deberá sondearse el surco gingival, ya que la encía suele estar muy inflamada y sangra con facilidad. En este momento se pide al paciente que se cepille los dientes con un cepillo multicerda, blando y se le da una cita para una semana después.

En la siguiente visita habrán cedido algo la inflamación y el edema, y el sarro que anteriormente era sub--bingival estará ahora más accesible al raspador, aunque solo se retira el que pueda ser alcanzado sin traumatizar la en--cía. Se darán mayores instrucciones con respecto al cepillado y se iniciará la instrucción del uso del hilo dental.

Deberá darse al paciente un agente revelador de placa que pruebe la eficacia de retirar la placa en su ho--gar.

En la siguiente visita se hará un sondeo suave -- para determinar la gravedad de las bolsas periodontales. Sin embargo no deberá intentarse tratar estas quirúrgicamente.

El tratamiento deberá reducir la inflamación y -- evitar la resorción ósea de la mejor forma posible. A este respecto, Prichard afirmó que:

La cirugía periodontal en los hemofílicos deberá ser valorada cuidadosamente antes de ser iniciada. Los objetivos de la terapéutica periodontal, especialmente en los -- hemofílicos más graves, deberán ser normados por principios sanos:

- 1) La contraindicación más importante para la cirugía periodontal es la falta de una indicación específica.
- 2) El beneficio terapéutico previsto deberá ser mayor que la posibilidad de complicaciones posoperatorias graves.

Estos objetivos pueden ser alcanzados fácilmente mediante raspado gingival frecuente y cuidadoso, un programa estricto de higiene bucal y el ajuste de la oclusión, si este es un factor adicional.

En el paciente con enfermedad periodontal que varía de moderada a grave, la visita periódica de control deberá ser cada 3 a 4 meses, mientras que el paciente con problemas periodontales menores puede ser llamado cada 6 meses.

La motivación frecuente de los pacientes, así como la profilaxia de la boca, son indispensables para conservar el grado de control de placa necesario para evitar la perdida de dientes debida a caries o afecciones periodontales. El tratamiento periodontal conservador es posible y provechoso en los hemofílicos.

La Odontología Preventiva en el campo de la hemofilia deberá ser de mayor amplitud. Las medidas preventivas no solamente deberán prevenir las enfermedades bucales, sino también las complicaciones.

F) METODOS DE CONTROL DE LA HEMORRAGIA EN LOS TRATAMIENTOS ODONTOLÓGICOS.

Un problema mayor a tratar con hemofílicos pueden ser lograr la aceptación odontológica de rutina.

Aquellos pacientes con una historia familiar de la enfermedad, y sobre todo si contiene algún incidente odontológico desafortunado, pueden tener un gran prejuicio que debe ser vencido y se necesitarán largas y repetidas discusiones para que los padres comprendan lo esencial, que su hijo reciba atención odontológica como una medida preventiva.

El odontólogo debe, en primer término, familiarizarse con la historia médica del paciente necesita saber especialmente la gravedad del defecto sanguíneo ya que esto influirá la elección del tratamiento.

El primer procedimiento con un paciente nuevo debe ser un examen bucal completo y un fichado minucioso.

Hay que anotar el estado de la encías y la higiene bucal, y la presencia y extensión de todas las caries y maloclusión.

Las radiografías interproximales deben ser parte del control regular de rutina.

La cooperación del niño debe lograrse luego del tiempo empleado para conocerle. No hay rasgos distintivos especiales asociados con hemofílicos. Su higiene bucal suele ser pobre ya que pueden ser cepillarse los dientes regularmente por miedo a iniciar una sangría y, por supuesto, este descuido tiende a producir gingivitis y una más fácil salida de sangre de las encías (24-25)

TERAPEUTICA PERIODONTICA

El tratamiento periodóntico conservador suele ser más deseable que la cirugía gingival y ósea por los gastos de hospitalización y del tratamiento con factores sustitutivos, necesario para operar.

Sin embargo, es factible hacer el raspaje y curetaje de la cirugía periodontal, en pacientes hemofílicos, siempre que se tomen las precauciones suficientes.

Las precauciones incluyen hospitalización antes del tratamiento, transfusión de sangre fresca entera, plasma humano fresco o inyección intravenosa del VIII (2.5ml./kg/hr) durante 10 horas para conseguir un nivel sanguíneo de 30 por 100 del factor VIII. Se puede administrar el factor VIII en el posoperatorio (1ml/kg/hr) hasta que cese la hemorragia.

El raspaje debe ser meticuloso ya que el más pequeño residuo de cálculos puede causar irritación gingival con sangría y formación de bolsa. Sin embargo, una gingivectomía está contraindicada ya que afecta más que las pequeñas terminaciones capilares y puede originar una sangría considerable y persistente

Ocasionalmente, el colgajo de encía sobre el molar en erupción se inflama y debe ser tratado pintado debajo de él cuidadosamente con violeta de genciana al 1% o con tricloroacético y glicerina.

Después del raspaje y curetaje o de la cirugía, se empaqueta trombina y celulosa oxidada secas alrededor de la zona antes de la colocación del apósito periodontal. Otras medidas locales para el control de la hemorragia son electrocauterio y solución de Monsel.

El tratamiento periodontal en la hemofilia tipo-B, no presenta problemas, puesto que el defecto de la coagulación responde bien a la administración de sangre o plasma. La cirugía debe limitarse a zonas pequeñas. Antes de colocar el apósito periodontal, los puntos sangrantes deben ser controlados con torundas de algodón saturadas con solución de Monsel, aplicadas a presión o electrocirugía.

Los objetivos de la terapéutica periodontal, especialmente en los hemofílicos más graves, deberán ser normados por principios sanos:

- 1) La contraindicación más importante para la cirugía periodontal es la falta de una indicación específica.
- 2) El beneficio terapéutico previsto deberá ser mayor que la posibilidad de complicaciones posoperatorias graves. (27-28, 954-955, 93-94, 71).

TERAPEUTICA ENDODONTICA

Aunque las técnicas quirúrgicas no suelen poderse recomendar para hemofílicos, las endodónticas usuales son aceptables siempre que se tenga cuidado de no extenderse más allá del diente.

La hemorragia en el canal suele poderse dominar con solución acuosa de aderelina al 1:1000 empapada en un papel endodóntico. Las pulpectomías de dientes de la primera dentición no se acompañan de hemorragia extraordinaria.

Las exposiciones vitales en dientes permanentes pueden ser protegidas, si el operador tiene buen éxito con este tipo de tratamiento.

La pulpotomía presenta un problema de anestesia- pero puede ser efectuada con anestesia por inhalación, si se dispone de ella con un buen anestesista. Antes de iniciar - la inducción hay que insertar un abre bocas ya que es menos - traumático que abrir la boca forzosamente después.

Se dice que no hay problema de hemorragia de la- pulpa asociado con este tipo de operación, pero parece posi- ble que la presión debida a la sangría puede surgir en la -- cámara sellada y producir así la muerte pulpar.

Cuando está indicada la extirpación de una pulpa vital, esta se realiza mejor con la ayuda de una pasta des- vitalizadora ya que la anestesia local está contraindicada.- Después de esto, se pueden emplear los procedimientos co- rrientes de terapia radicular.

En dientes primarios, la exposición de una pulpa- vital debe ser tratada por desvitalización más que intentar- una protección... La obturación radicular en los incisivos se hace por técnicas estándar teniendo mucho cuidado de no pe- netrar el ápice y dañar al sucesor permanente. El material- de obturación debe ser reabsorbible para permitir la exfolia- ción normal; los molares primarios, por otra parte, no se -- prestan para obturación radicular, y se puede emplear una- técnica de esterilización y momificación. Ese tratamiento - debe ser seguido periódicamente, controlando por medio de -- radiografías el estado apical.

Dientes con extensas zonas radiolúcidas que indi- can infección periapical, e incisivos permanentes muertos -- con ápices abiertos, pueden ser tratados satisfactoriamente- limpiando a fondo los conductos por los métodos corrientes y colocando pasta reabsorbible después del secado. (30, 93).

TERAPEUTICA RESTAURADORA

Estas intervenciones pueden llevarse a cabo en hemofílicos como en personas normales, con la sola modificación del dique de hule para evitar el traumatismo de encías y otros tejidos blandos de la boca. El dique es particularmente eficaz para evitar desgarros de la lengua.

Cuando el empleo del dique no resulta práctico, un cordón hemostático impregnado con adrenalina y colocado en el surco gingival, antes de preparar la corona o el empaste, también es útil para evitar la hemorragia.

La preparación de cavidad debe efectuarse cuidadosamente con un buen apoyo de los dedos para evitar cualquier escapada de instrumentos, y siempre que sea posible -- hay que extenderse profilacticamente a zonas susceptibles. Si el diente es especialmente sensible a los instrumentos es útil usar fresas de diamante y hacer toda la extensión a una profundidad justo por sobre el límite amelodentinario al comienzo. La cavidad se profundiza luego la cantidad requerida rápidamente, de manera que la parte dolorosa de la operación es muy breve.

Las cavidades que afectan el borde gingival no deben inquietar demasiado si se tiene cuidado y se usan con cautela los recortadores del margen cervical.

La falta de cuidado para terminar una obturación de clase II puede resultar en una papila interdental inflamada y un problema de sangría recurrente.

El eyector de salida debe usarse con cautela y cualquier daño al piso de la boca si se atrapan los tejidos blandos en la punta del eyector debe ser controlado. La ll

ve de control debe estar en punto bajo y puede ser útil co--
locar un trozo de gasa debajo del extremo del eyector para -
proteger la mucosa. Un hematoma en el piso de boca es un --
asunto serio y si se produce hay que buscar consejo en el --
hospital.

Las grapas del dique de goma no deben usarse porque
que con frecuencia aprietan o lastiman en forma marcada la -
papila interdental y el borde gingival. Si se usa el dique-
de goma, debe ser retenido con seda encerada. (93, 28-29).

TERAPEUTICA PROSTODONTICA

Los hemofílicos toleran bien las dentaduras com-
pletas, las parciales también son bien toleradas siempre que
el paciente conserve una higiene bucal meticulosa, pues las-
abrazaderas pueden actuar como lugares de acumulación de res-
tos alimenticios, causa de gingivitis, seguida de hemorragia.
(93).

TERAPEUTICA EN MALOCLUSION

Cualquier plan de tratamiento para la maloclu---
sión en un paciente hemofílico debe tomar en cuenta la seve-
ridad del problema de sangría. La necesidad de extracciones
para aliviar apiñamiento, la actitud del niño con respecto -
a la maloclusión y el grado de defecto sanguíneo, deben ser-
todas discutidas con el hematólogo y el médico a cargo del -
paciente.

Normalmente, las extracciones serán consideradas
sólo en el hemofílico menos grave, pero en el caso más serio
hay que tomar en cuenta si un diente puede traumatizar los -
tejidos blandos.

La aparatología debe ser mínima para el niño grave

vemente afectado, pero algunas maloclusiones son más dañinos si se les deja.

Las lesiones traumáticas en la boca ocurren fundamentalmente en los lactantes mayores y en los pre-escolares debido a la dificultad de desplazarse y evitar obstáculos, estas lesiones traumáticas se observan principalmente en:

- a.- Las lesiones dentarias y del borde alveolar requieren la reducción de la fractura del borde, la colocación de los dientes en su sitio (respecto al resto de las arcadas dentarias) y la fijación de los dientes movilizados a los dientes vecinos, mediante alambrados de diversos tipos; junto con esto la colocación en todo el borde alveolar, de cemento quirúrgico para contener el sangrado.
- b.- Lesiones del Frenillo labial superior desplazando el labio hasta arriba. Estas lesiones del frenillo se tratan por compresión y colocación en la lesión de una celulosa oxidada mojada en trombina, y tratar de no suturar a estos pacientes.
- c.- Las lesiones de las caras dorsales y ventral de la lengua se tratarán en forma semejante a la del frenillo, con colocación de celulosa oxidada y, en caso extremo, sutura.
- d.- Lesiones de la cara interna de los carrillos, debido a mordeduras, a nivel de los molares. El tratamiento de las lesiones de la cara interna de los carrillos, además de usar los tratamientos mencionados en las lesiones del frenillo y de la lengua se ejerce presión mediante la colocación de las grapas que abrazan todo el espesor del carrillo, comprimiéndolo por dentro y por -

fuera.

- e.- Lesiones de la cara interna del labio inferior, ocasionadas por un impacto que desplaza el labio hacia arriba; el tratamiento se hace con celulosa oxidada mojada en trombina, y con compresión digital; muy rara vez se sutura.
- f.- Lesiones diversas de etiología y mecanismo múltiples; estas lesiones se tratan siguiendo los pasos anteriores, según el sitio y su accesibilidad.

Los métodos de control de la hemorragia en los tratamientos odontológicos, en un paciente hemofílico sujeto a exodoncia o cirugía bucal, se pueden considerar los siguientes:

1. Manejo Hematológico

2. Manejo Estomatológico

1.- Manejo Hematológico.

Cualquier tratamiento quirúrgico requiere de la hospitalización del paciente con el fin de llevar un control pre, trans y post operatorio.

El tratamiento hematológico consiste en una terapia de reemplazo, la cual consiste en elevar la concentración del factor deficiente de la coagulación a más de un treinta por ciento de su valor basal para que la hemostasia pueda verificarse. La dosis del material por transfundir está dada por el hematólogo, el cual conoce el tipo y la severidad del padecimiento.

Todos los preparados comerciales tienen una vida

media de doce horas y alcanzan su máxima eficacia entre los cuarenta y cinco y sesenta minutos de haberse administrado, siendo éste el momento indicado para realizar la intervención.

La dosis empleada para un paciente que padece de hemofilia del tipo "A" y que va a ser sometido a una intervención quirúrgica es:

- a.- Si el material de elección es el crioprecipitado se administra una bolsa por cada tres kilogramos de peso corporal, según los Dres. Nakai, Peterson y Law.
- b.- Si el paciente es tratado con plasma fresco congelado, se aconseja una dosis inicial de una unidad (doscientos cincuenta ml.) - una hora previa a la intervención, seguida de transfusiones calculadas a razón de cuatro a seis ml. por cada kilogramo de peso corporal cada cuatro horas durante los dos primeros días post-operatorios y subsecuentemente la misma dosis cada seis a ocho horas en el tercer día; el resto del tiempo necesario se administra cada doce horas, según el Dr. Westine. Es importante determinar frecuentemente los niveles plasmáticos para asegurar que la cantidad administrada es la indicada.

En pacientes con Hemofilia del tipo "B" y "C" -- los materiales que se emplean son los siguientes:

- a.- Si el material es "Konyne" (nombre del Preparado) se administran veinte unidades por cada kilogramo de peso corporal, con lo cual se incrementa el nivel del factor en -

la sangre en un veinticinco por ciento, esta dosis es empleada por los Dres. Nakai - Peterson y Law. Su principal desventaja es que puede transmitir la hepatitis.

- b.- Cuando se prefiere usar plasma fresco congelado la dosis es de diez mililitros por cada kilogramo de peso corporal, ocho horas - previas a la intervención, repitiendo la do sis una hora antes según el Dr. Corrigan.

Los pacientes que han perdido volúmenes de san-- gre correspondientes a un veinte por ciento o más del total y manifiestan los síntomas de hipovolemia, así como los que presentan anemia, está indicado usar sangre total fresca, la cual eleva únicamente la concentración del factor de coagula ción en un diez por ciento; pero es importante emplearla por que restituye el volumen de sangre perdido.

La globulina antihemofílica de animales como de conejo o de borrego, se usaban para la Cirugía mayor, ya que se logra un incremento mayor del factor en la sangre, siendo su principal desventaja que sólo pueda administrarse una vez en la vida, ya que se puede producir una reacción alérgica o inducir a la formación de sustancias inhibidoras, al factor-deficiente.

Para los pacientes que presentan sustancias inhi bidoras del factor de la coagulación en la sangre, los Dres. Burket y Villaseñor sugieren el uso de precipitados de glo-- bulina antihemofílica obtenidas con glicina.

Actualmente debido al éxito que ha tenido el -- ácido episilon amino-caproico (FACA), algunos autores reco-- miendan su administración, a la dosis de cien a doscientos - miligramos por cada kilogramo de peso corporal cada seis ho-- ras sin excederse en más de treinta gramos diarios. Su do-- sis inicial se administra conjuntamente con el preparado he--

matológico y se continua durante cinco a siete días en el -- postoperatorio.

Webster y Cols., llegaron a la conclusión de -- que la cirugía dental puede llevarse a cabo sin peligro in-- cluso en hemofílicos graves, cuando se substituye por inyec-- ción continua el factor faltante.

En el hemofílico grave parece que el EACA solo -- no sea suficiente para asegurar la hemostasia. (95).

2.- Manejo Estomatológico.

Como resultado de los avances en cuánto a la ob-- tención de los diferentes preparados comerciales para incre-- mentar la concentración del factor deficiente y favorecer la hemostasia, las complicaciones quirúrgicas han disminuido -- notoriamente. Sin embargo, el dentista debe considerar los-- diferentes problemas con los que va a enfrentar durante y -- después de la operación, como son:

- a.- La herida post-operatoria está en una re--- gión afectada por los movimientos mandibulares durante la fonación y la masticación.
- b.- La herida y el área quirúrgica están en una zona húmeda y contaminada.
- c.- La herida está expuesta a los traumatismos-- por la lengua y los alimentos.
- d.- Puede quedar hueso expuesto a la contamina-- ción por la falta de tejido gingival para -- cubrirlo.

Quando no existe otro tratamiento más conserva-- dor y se deba recurrir a la Exodoncia, el Cirujano Dentista--

debe trabajar conjuntamente con el hematólogo, el cual evalúa el estado del paciente clínicamente y mediante las siguientes pruebas de Laboratorio:

Prueba de generación de tromboplastina, tiempo de coagulación, tiempo de sangrado, grupo sanguíneo, además de orina y de heces facales, ya que de presentarse hematuria o melena debe suspenderse la intervención.

Para realizar éstos estudios se interna al paciente unos días antes de la intervención, dependiendo del tiempo que requiere cada hospital.

El dentista debe contar además con una serie de radiografías periapicales completa, conocer el estado de los tejidos blandos, modelos de estudio y en algunos pacientes radiografías extraorales. Una vez que el diagnóstico es realizado se elabora un plan de tratamiento.

Existe una diversidad de opiniones en cuánto a que si deben realizarse varias exodoncias simultáneamente o no. Los que sostienen el criterio de las extracciones múltiples, consideran que de ésta forma el número de intervenciones, la terapia de reemplazo, el tiempo de hospitalización, los riesgos y las molestias para el paciente se reducen.

El día previo a la intervención se ordena una dieta líquida por la boca o el tubo nasogástrico, debiendo contener fierro y vitamina C. Se administra atropina (0.6mg) para disminuir la secreción salival y el tracto respiratorio con lo que se trabaja en un campo más seco, y se realiza una profilaxis pre-operatoria.

Debido a la importancia que tiene la ansiedad sobre la fibrinólisis y la permeabilidad capilar, se adminis-

tran tranquilizantes del tipo del Diazepam, siendo la dosis de 10-20 mg.

El día de la intervención se administra la terapia de reemplazo específico para el tipo de hemofilia.

Posteriormente se procede a administrar anestesia general, pudiendo emplear Ketamine, Halotano y Pentranoy se realiza la antisepsia del área quirúrgica.

Se aplica anestesia local o regional de una solución que contenga algún vasoconstrictor con una jeringa de aspiración. No está indicado utilizar únicamente anestesia local cuando se van a realizar varias exodoncias, ya que una técnica anésteica deficiente no permite la intervención y como consecuencia los preparativos pudieran ser inútiles.

Las incisiones en éstos pacientes deben ser tan pequeñas como la visibilidad lo permita y sólo en casos necesarios se levantan colgajos para hacer alveolotomías o legrados, ya que implican un traumatismo mayor. Cuando la alveolotomía es indispensable debe cerciorarse de remover todas las partículas óseas ya que producen hemorragias indefinidas.

Actualmente no se recomienda suturar ya que la remoción de ésta puede producir sangrado, sin embargo cuando se levanta un colgajo se colocan puntos aislados de un material reabsorbible cuatro ceros, cuando es catgut.

Cuando está indicada la remoción de un tercer molar retenido se sutura únicamente para recolocar el colgajo, estando contraindicado el uso de férulas, ya que pueden provocar un edema y no pueden ser construidos sin levantar la oclusión.

En términos generales, algunos autores recomiendan el uso de los siguientes agentes locales:

a.- Férulas. Estos aparatos son removibles y de material acrílico con el objeto de poder rebajar las zonas de presión que pueden ulcerar la mucosa. Para elaborarlas se obtienen los modelos del paciente y se montan en el articulador. El modelo se modifica de tal manera que indique el estado de la boca después de las extracciones, las placas de acrílico no deben tocar una ala otra, así como tener las orillas gruesas y pulidas para evitar que se lesionen los tejidos blandos. La férula debe proteger al coágulo sin ejercer demasiada fuerza, de no ser así la sangre no escapa por la vía normal que es la parte superior del alveolo, y se producen hematomas. Puede incluso, haber peligro para la vida si la infiltración afecta los distintos planos del cuello y llega a cerrar las vías respiratorias. (94).

Una férula mal colocada puede producir un sangrado mayor y causar hipovolemia. Cuando se presenta movilidad de la férula se rebase con un material elástico de impresión como el silicón para lograr una adaptación adecuada y evitar que la saliva esté en contacto con la herida. (29,38).

Las férulas son coadyuvantes de la terapéutica sistémica y requieren de agentes locales como intermediarios.

b.- Trombina con Surgicel. La cavidad se rellena con éste preparado, ejerciendo presión local. Cuando el coágulo se ha formado y el sangrado cesa se coloca un vendaje bucal con "orahesive", el cual cubre totalmente la herida protegiéndola de la irritación de la lengua, los alimentos y permite que la zona esté más seca.

c.- Gelfoam combinado con polvo de trombina. Este material debe llenar la cavidad alveolar pero no debe ponerse directamente en ella. Se sutura para mantener el preparado en su sitio y aproximar los extremos de la herida.

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

d.- Celulosa oxidada saturada con carbonato de sodio y trombina bovina. Este preparado se coloca después de limpiar el alveolo dentario. Es importante eliminar toda la sangre parcialmente coagulada o la fibrina, ya que impiden la acción de la trombina. Después debe protegerse mecánicamente el apósito para evitar que el coágulo se destruya.

e.- Trombina Tópica. Esta puede ser humana, de conejo o borrego, siendo preferible el uso-

de éstas últimas por haber menor riesgo de transmitir la hepatitis. Para colocarla deben retirarse los coágulos acumulados y colocarla sobre la lesión.

- f.- Prótesis inmediata. Favorece a mantener un apósito quirúrgico en su sitio, además que no se presentan puntos de presión severos.- Su principal ventaja radica en que restituyen la función.
- g.- Esponja embebida en plasma o sangre fresca. En caso de emergencia en que los materiales antes mencionados no se encuentran al alcance del dentista puede usarse la esponja embebida en plasma o sangre fresca.
- h.- Compresas hemostáticas absorbibles como la fibrina humana y la espuma de fibrina.
- i.- Taponamiento con yeso. Es un método sencillo que puede emplearse cuando no se pre-fabricaron férulas de acrílico.
- j.- Taponamiento con cementos quirúrgicos como el de "Kirkland" o de "Ward", los cuales están compuestos a base de óxido de zinc y eugenol, o los preparados a base de guayacol.
- k.- Veneno de Víbora de Russell. Se puede usar como agente local por su acción coagulante.
- i.- Reimplantes dentarios. En un estudio realizado en cincuenta hemofílicos, se observó - que existe una relación entre la estancia -

hospitalaria post-operatoria y el agente local empleado, resultando que los reimplantes dentarios disminuyen la estancia en el hospital, por tal motivo se revisa la técnica empleada con más detalle.

- 1.- Se administra al paciente plasma fresco.
- 2.- Se emplea anestesia general.
- 3.- Con precaución se efectúa la sindesmostomía.
- 4.- La luxación y extracción del diente es con forceps.
- 5.- Se coloca una gasa húmeda en el alveolo para evitar la formación de pequeños coágulos.
- 6.- Se cubre con una gasa húmeda la corona del molar sujetándola con unas pinzas para poder realizar las maniobras en las raíces.
- 7.- Con una fresa de cono invertido de alta velocidad y utilizando para el enfriamiento agua destilada se hace el acceso hasta llegar al conducto radicular, eliminando con un tiranervios la pulpa.
- 8.- Con una fresa de fisura se hace la apicectomía de cada raíz con el fin de eliminar el delta apical y la posibilidad de dejar residuos pulpares que puedan necrozarse.
- 9.- Los dientes temporales son obturados con yeso, mientras que los permanentes con hidró-

xido de calcio.

- 10.- Se pinza el molar por la raíz para preparar la corona. El acceso y eliminación de la cámara pulpar es con una fresa de bola.
- 11.- El tejido parodontal circundante al diente no se elimina.

Se retira la gasa del alveolo para colocar el diente en su sitio.

El post-operatorio fué satisfactorio ya que no se presentó hemorragia. La estancia en el hospital fue de 3 días para llevar un control post-operatorio. Después de un año no se ha observado reabsorción radicular, infección, rechazo, ni se han formado bolsas parodontales. (413-420, 94-95, 26-27).

G) ANESTESIA

La dificultad principal en relación con la conservación es la contraindicación a la anestesia local. Las inyecciones profundas para un bloqueo del dentario inferior y en el piso de la boca nunca deben darse, ni siquiera en un caso leve. En esas inyecciones ocurre con frecuencia un daño a los vasos y esas zonas tienen espacios tisulares por los que la sangre pueden pasar sin dificultad.

Aún en un paciente normal puede producirse un hematoma y en el hemofílico la sangre no coagulada puede pasar a los tejidos del cuello y hasta al mediastino provocando grave trastorno respiratorio y muerte. Esta última ocurrió en dos casos informados después de una anestesia regional del dentario inferior para conservación.

En casos leves puede ser permisible infiltrar en los tejidos firmemente adheridos en el borde gingival en el lado bucal, si la preparación de la cavidad es muy dolorosa. En una zona así, la hemorragia suele ser autolimitante y accesible para el control si es necesario.

La anestesia por infiltración solamente debe usarse con acuerdo del médico responsable quien conoce las comprobaciones hematológicas.

La anestesia con óxido nitroso y máscara es muy útil en estos casos de individuos especiales. La anestesia general con intubación no está indicada, por el gran peligro de hemorragia laríngea al intubar.

En casos de especial dificultad los procedimientos conservadores pueden hacerse bajo anestesia general con el consentimiento de los médicos responsables de la atención

general del paciente. Principalmente cuando se realiza con-administración endotraqueal, pasando el tubo por la boca mejor que por nariz, para evitar trauma a las adenoides. Se necesita intervención en el hospital por un mínimo de dos o tres días, con facilidades a la mano para control de la hemorragia en caso de dificultades para pasar el tubo.

La conservación bajo anestesia general para esos pacientes no es una forma de tratamiento a enfrentar con ligereza. (94, 28, 416, 435-436).

En el transcurso de la vida de un hemofílico, -- pronto o tarde se plantea el problema de la extracción dentaria, que si bien en el pasado era temible, en la actualidad puede abordarse con más serenidad gracias a los progresos en el terreno de la hemostasia.

Los modernos métodos de hemostasia local han convertido al tratamiento hematológico pre y postoperatorio en inútil, en la mayoría de los casos.

En los hemofílicos la gravedad de una hemorragia posoperatoria depende de varios factores:

- 1.- El trastorno de la hemostasia.
- 2.- La naturaleza particular de la herida de la extracción.
- 3.- El contexto psíquico que acompaña a estas intervenciones.

1.- El trastorno de la hemostasia.- Se refiere a la primera fase de la coagulación, es decir, la tromboplastinoformación. En los hemofílicos de tipo A, está ausente el factor antihe-

mofílico IX. El riesgo de hemorragia es exactamente el mismo, ya se trate de una hemofilia intensa o moderada.

Es posible observar la formación de un coágulo -- intraveolar, pero frágil, frecuentemente exuberante y con -- una muy precaria adherencia a las paredes.

2.- La herida de Extracción.- La misma herida no es favorable a la conservación de éste coágulo. Al ser intrabucal se halla bañada por saliva. Por otra parte, está sometida a -- los movimientos innecesantes de la lengua, a la aspiración-- y a los tics de succión; si bien es cierto que el coágulo de un hemofílico no tiene resistencia, por lo que puede produ-- cirse una hemorragia, en ocasiones tardía, de 12 a 24 hrs. - después de la extracción.

Si el coágulo ha tenido tiempo de organizarse, - la lisis puede producirse hacia el 4o o 5o día, de forma que en este momento se asiste a una recidiva de la hemorragia.

Entre los hemofílicos, por último se ha observado la presencia frecuente de lesiones apicales crónicas, --- granuloma , quistes, que representan otras causas suplemen-- tarias de hemorragia.

3.- El contexto Psíquico. El enfermo llega a tener en tal - forma a la extracción que para el representa un auténtico -- drama; ansiedad que también actúa como factor de hemorragia.

Los métodos modernos de tratamiento consiste en una hemostasia local mucho más minuciosa y completa que en - los métodos clásicos.

El afrontamiento y sutura de los bordes de la -- herida aumenta en el traumatismo local y la formación de hematomas. El taponamiento con una gasa es insuficiente, pues

si bien protege de hemorragia el fondo de la herida no impide la hemorragia de los bordes.

Esta es la razón por la que en la actualidad la orientación busca una hemostasia local que sea simultáneamente mecánica y clínica.

Es necesario la hospitalización del enfermo con objeto de realizar un minucioso balance hematológico y vigilarle, así como para tomar las impresiones de las arcadas dentarias, que permitan confeccionar una férula de protección y comprensión.

Como ya se ha mencionado anteriormente la Anestesia utilizada con mayor frecuencia, es la anestesia con óxido nitroso y máscara ya que es muy útil en estos casos de individuos tan especiales.

Una vez hecha la extracción con movimientos sumamente delicados se coloca una esponja de gelatina (Spongell y Trombosa) dentaria humificada con algunas gotas de ácido ϵ -amino-caproico impregnada de trombasa en polvo, luego se coloca una tira de oxixelulosa reabsorbible y se coloca la férula.

El enfermo recibe antibióticos y antiálgicos por vía oral; recordamos que en estos enfermos debe evitarse el uso de salicilatos y de la aminopirina, debido a los inconvenientes hematológicos que encierran; se ha demostrado la eficacia del empleo de la dextramoramida.

En los sujetos ansiosos resulta útil prescribir barbitúricos en dosis fraccionados. La alimentación debe ser líquida durante el primer día. Si persisten una secreción hemorrágica debe levantarse la férula o removerse el

apósito.

La ablación de la férula debe realizarse los --- días 3, 10 o 12, de acuerdo con los resultados de las prue-- bas de la coagulación.

Cuando la coagulación local se muestra insufi--- ciente, se trata desde el punto de vista general. Por últi--- mo son preferibles las extracciones múltiples en una sola se se sión, siempre que sean técnicamente posible.

Para la extracción de dientes en los hemofílicos se recomienda una técnica interesante. Los dientes se aflo-- jan primero mediante el empleo de finas cintas de goma colo-- cados alrededor de la pieza en el borde gingival. Los dien-- tes se extraen con facilidad cuando están flojos. Aún en -- este caso, y a pesar de que la hemorragia puede ser muy li-- gera, se aconseja preparar al enfermo por lo menos con una - pequeña cantidad de sangre o plasma. Es también aconsejable extraer en una sola sesión el mayor número posible de piezas previsto; con este proceder se simplifica la profilaxis de - la hemorragia. Con el fin de prevenirla en el sitio corres-- pondiente al alveolo dental se ha precorizado el uso de féru las acrílicas.

En el caso de extracciones dentarias, se han de-- administrar 500 c.c. de plasma poco antes de iniciarlas. La necesidad de ulteriores administraciones de plasma se juzga-- según la gravedad de la hemorragia local, pero hay que tener preparados a varios donadores, o bien disponer de amplias -- reservas de plasma fresco congelado o liofilizado. (28-281).

Las indicaciones de la exodoncia en estos enfer-- mos son, a nuestro juicio, las siguientes:

- 1.- Afecciones dentarias.
 - a) Afecciones pulpares en las cuales no podamos hacer tratamientos conservadores.
 - b) Piezas infectadas, y
 - c) Piezas muy destruidas o fracturadas.
- 2.- Parodontosis en estados tan avanzados que no permitan tratamientos eficaces.
- 3.- Persistencia de dientes temporales que puedan ser origen de maloclusiones.
- 4.- Dientes retenidos en los maxilares, que únicamente serán extraídos cuando produzcan serios trastornos de compresión inflamatorios o tumulares. En este tipo de intervenciones deberá emplearse terapéutica de sustitución con concentrados del factor carente.

La extracción la realizaremos con el menor traumatismo posible, tratando de conservar en gran medida la integridad de las paredes externas e internas del alveolo. Con paciencia y suavemente haremos las maniobras de prehensión, luxación y tracción con tal sincronización y armonía que el conjunto de ellas forme un tiempo único, cuya resultante sea a extracción dentaria.

En caso de que la extracción sea complicada apelamos a uno de estos recursos:

- 1.- Odontosección

2.- Osteotomía

3.- Alveolectomía.

De los tres damos preferencia a la Odontosección pues nos permite conservar mejor las paredes óseas.

De las numerosas extracciones realizadas, las que en general tuvieron post-operatorios sangrantes fueron aquellos que presentaban peores paredes óseas, bien con procesos apicales fistulizados o con extensos granulomas que habían provocado la completa reabsorción de la tabla externa.

Terminada la extracción hacemos un curetaje de la herida procurando eliminar todos los tejidos infectados y pequeñas fragmentos óseos que luego pudiesen actuar como cuerpos extraños retardando la cicatrización.

En el momento actual en más del 80% de los enfermos tratados logramos, exclusivamente con medidas locales, controlar su hemorragia post-extracción, y una gran mayoría de ellos en régimen ambulatorio.

De todos los hemostáticos locales conocidos (tromboplastina de placenta, leche humana, leche animal, trombina, veneno de víbora, esponja de gelatina, espuma de fibrina, etc.) venimos utilizando la celulosa oxidada y regenerada impregnada en una solución de trombina en bicarbonato sódico al 0.3% en lugar de suero salino fisiológico.

Se rellena cuidadosamente el alveolo, limpio, como hemos indicado anteriormente, procurando llevar la sustancia a los puntos sangrantes visibles. Una vez relleno hacemos compresión digital durante unos 2 o 3 minutos y una vez conseguida la hemostasia, protegemos la zona quirúrgica,

unas veces con cementos quirúrgicos de rápido fraguado anotados en los dientes adyacentes otras con protectores de ---acrílico transparente, fabricados previamente a la intervención.

No aconsejamos la sutura nadamás que en casos ---muy determinados.

Como cuidados post-extracción recomendamos reposo absoluto. Dietas líquidas durante 48 hrs., hablar lo menos posible y continuar con la medicación prescrita. Acostumbramos a mantener los protectores durante 48 - 72 hrs.

En la mayoría de los casos al levantar estos protectores, vemos un coágulo bastante adherido. No siempre ---las cosas van tan bien y en ocasiones la hemorragia se produce y hay que volver a empezar:

Vaciamos el alveolo de restos de celulosa y coágulos, la mayoría de las veces anestesiado, pues, aparte de poder ser dolorosas todas estas maniobras, el vasoconstrictor que lleva la anestesia nos ayudará a cohibir la hemorragia nos permitirá una mejor inspección del alveolo sangrante; revisaremos concienzudamente el alveolo por si hubieramos dejado alguna esquirla ósea o tejido de granulación, que pudiera ser la espina irritativa que condicione la hemorragia; después de estar seguros de haber realizado una esmerada limpieza, hacemos de nuevo taponamiento y protegeremos de nuevo la zona.

CONCLUSIONES:

- 1.- El control del sangrado en los hemofílicos es un problema siempre latente, cuando van a ser sometidos a tratamientos.
- 2.- El tratamiento se realiza en conjunción de los servicios de hematología, Odontología y Estomatología.
- 3.- Es fundamental tener bien determinado el tipo y severidad de la hemofilia.
- 4.- En los pacientes hemofílicos, no deberá hacerse uso indiscriminado de la terapia de reemplazo para evitar que el receptor produzca anticuerpos circuntes al factor.
- 5.- Los pacientes hemofílicos son indicación correcta para ser rehabilitados bajo anestesia general, cuando presentan abundantes lesiones cariosas, ya que de ésta manera se reduce la terapia de reemplazo.
- 6.- En los hemofílicos se prefieren siempre las medidas conservadoras (pulpotomías, pulpectomías o reimplantes) a la extracción.
- 7.- Los familiares y el paciente necesitan de terapias psicológicas adecuadas para no caer en extremos en el cuidado del paciente.

C O N C L U S I O N E S

La valoración correcta en este tipo de enfermedades de gran importancia. Se debe valorar su mayor o menor -- gravedad desde el punto de vista hemático: tanto por ciento -- de factor, tipo de discrasia, si no hay urgencia, se planea -- el tratamiento a seguir.

Se debe hacer una exploración radiológica, tanto panorámicamente como intraoral esto es un complemento de la -- exploración clínica y toma de modelos de estudio, que además -- aprovecharemos para la confección de protectores si fueran -- necesarios.

Una vez que se haya analizado la indicación de -- una o varias extracciones dentarias, se debe valorar número -- de piezas a extraer, posición, número de raíces, granulomas, -- destrucción más o menos grande de la corona, relación con -- otras estructuras, senos maxilares, conductos dentarios y -- vasculares etc.

Como indicación pre y post-extracción, algunos -- autores recomiendan administrar exclusivamente antibióticos, -- antiinflamatorios y antifibrinolíticos, siempre por vía oral.

En muy raras ocasiones los hemofílicos van a la -- consulta odontológica espontáneamente para hacerse una -- revisión; esto es debido, en la mayoría de las ocasiones, a -- experiencias desagradables, hemorragias, tratamientos dolorosos -- imputables casi siempre al odontólogo, que en muchos casos -- no tiene una preparación suficiente para tratar a ese tipo -- de enfermos.

Por otro lado, los malos consejos de familiares,

amigos e incluso médicos han hecho que estos enfermos presenten un estado dental realmente lamentable. Existe en ellos un abandono casi total de la higiene oral, casi siempre por temor al cepillado, y que, como sabemos, es indispensable -- para disfrutar de una buena salud dental.

Durante años ha sido señalado la importancia del stress emocional en el mecanismo hemostático. El miedo común en muchos pacientes con tratamientos odontológicos, es bastante natural que se aumente en este tipo de enfermos. A la tensión emocional en el hemofílico se le debe asignar una gran importancia como causa de hemorragias espontáneas.

Un hemofílico equilibrado y con bienestar parece ser menos propenso a hemorragias que otra angustiado.

Se ha observado que una extracción dental es satisfactoria si se logra controlar el período previo de ansiedad. Para ello hay que valernos de la cooperación y relajación del paciente indicándole que no existe ningún peligro de hemorragia y que va a tener un postoperatorio semejante al de un sujeto normal.

Los hemofílicos como grupo podrían integrarse en un perfil de personalidad en el que predominan la inhibición la dependencia o inmadurez. Por lo general presentan muchas dificultades en su adaptación y en sus relaciones interpersonales.

Considero que hay que pensar en la necesidad de realizar programas de educación de formar grupos de información dirigidos a una concienciación del grupo familiar, para que proporcione al hemofílico un medio de vida lo más normal posible; a cambios de actitud, el encuentro de formas de en-

frentarse y asumir la enfermedad.

Aparte de las extracciones y tratamientos quirúrgicos, al enfermo hemofílico hay que hacerle todos los tratamientos odontológicos conocidos. Precisamente en estos enfermos es donde el odontólogo debe poner más empeño e interés en conservar el mayor número de piezas dentarias. Es de gran importancia conseguir que estos enfermos sean revisados periódicamente, con mayor cuidado, más que cualquier otro tipo de paciente, ya que si su conflictividad la condiciona la hemofilia, debemos evitar por todos los medios a nuestro alcance la extracción.

Utilizando los tratamientos conservadores y restauradores como: obturaciones, endodoncias, prótesis fija y r movable, etc., en estos enfermos con problemas de coagulación, obtendremos resultados positivos sin llegar a problemas mayores.

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

- 1.- BYRDS LEAVELL
OSCAR A. THORUP JR.
HEMATOLOGIA CLINICA
4a. Edición
Editorial Interamericana
1978, pag. 553-558.
- 2.- GLICKMAN IRVING
PERIODONTOLOGIA CLINICA
Editorial Interamericana
4a. Edición
Pag. 954-955, 1974.
- 3.- GUYTON
TRATADO DE FISILOGIA MEDICA
Editorial Interamericana
5a. Edición
Pag. 101-103, 1977.
- 4.- H. OPITZ
F. SCHMID
ENCICLOPEDIA PEDIATRICA
TOMO VI Pag. 1280-1289
Ediciones Morata, 1970.
- 5.- LUCAS, N.O.
HEMOFILIA Y OTROS TRASTORNOS HEMORRAGIPAROS
CLINICAS ODONTOLOGICAS DE NORTEAMERICA
Pag. 63-75 ENERO 1975.

- 6.- LYNCH, RAPHAEL MELLOR, SPARE INWOOD
METODOS DE LABORATORIO
Editorial Interamericana
2a. Edición
Pag. 820-828, 1969.
- 7.- M. STEFANINI
W. DAMESHEK
ENFERMEDADES HEMORRAGICAS
Editorial Científico Médica
2a. Edición
Pag. 277-286, 1966.
- 8.- MALCOLM A. LYNCH
MEDICINA BUCAL DE BURKET
DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO
Editorial Interamericana
7a. Edición
Pag. 92-96, 1980.
- 9.- NAVARRETE F.
ESTUDIO DE 50 HEMOFILICOS CON PROBLEMA ODONTOLOGICO
Revista De la ASOCIACION DENTAL MEXICANA
27 (5) Pag. 413-421.
Sep. Oct. 1970.
- 10.- NAVARRETE F.
REIMPLANTE DENTARIO COMO HEMOSTATICO EN HEMOFILICOS
Revista de la ASOCIACION DENTAL MEXICANA
27 (6) Pag. 505-509
NOV-DIC, 1970.

- 11.- NIELS BJORN JORGENSEN
JESS HAYDEN, JR.
ANESTESIA ODONTOLOGICA
Editorial Interamericana
1a. Edición
Pag. 123-127
1967.
- 12.- ROSEMARY BIGGS (DIRECTOR OXFORD. HAEMOPHILIA CENTRE -
UNIVERSITY LECTURER IN HAEMATOLOGY).
COAGULACION SANGUINEA
HEMOSTASIA Y TROMBOSIS
1a. Edición Española, 1975.
- 13.- SMIT. H.C.
HEMATOLOGIA PEDIATRICA
Editorial Salvat
Pag. 603-628, 1969.