



COLEGIO ODONTOLÓGICO
COLOMBIANO

No. Acceso

Reg. No. H 261 1988

Compra Canje Donación

Editorial

Solicitado por

Fecha

Precio

0287

V T.O.
261 261
1988

COLEGIO ODONTOLOGICO COLOMBIANO

MANEJO ODONTOLOGICO DEL PACIENTE HEMOFILICO

1.988

14-8-81

COLEGIO ODONTOLÓGICO COLOMBIANO
FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

MANEJO ODONTOLÓGICO DEL PACIENTE HEMOFILÍCO

ROCIO DEL PILAR JARAMILLO GUEVARA
CODIGO 822231

CARLOS ANTONIO VALERO JIMENEZ
CODIGO 822220

Monografía Presentada en Cumplimiento Parcial de los
Requisitos Exigidos para Optar por el Título de
Odontólogo.

Mayo 19 de 1.988

COLEGIO ODONTOLOGICO COLOMBIANO

Dr. JORGE ARANGO TAMAYO
RECTOR

Dra. MARISOL ARANGO M.
DECANA

Dr. JAIRO FORERO
VICE-DECANO

Dr. LUIS FELIPE FALLA
SECRETARIO

Dr. ROBERTO ARCINIEGAS
JEFE CLINICAS X SEMESTRE

Dr. ALVARO ROBLEDO
DIRECTOR MONOGRAFIA

CONCEPTO DEL DIRECTOR EN LA
ELABORACION DE ESTA MONOGRAFIA

Recomiendo que este excelente
trabajo este a disposición del
estudiantado.

Alvarado

Dr. ALVARO ROBLEDO

AGRADECEMOS DE UNA MANERA MUY ESPECIAL AL
Dr. ALVARO ROBLEDO, VICEPRESIDENTE DE LA LIGA DE
HEMOFILIA COLOMBIANA POR SU INTERES,
COLABORACION Y CONSEJOS EN LA ELABORACION DE
ESTE TRABAJO

Los Autores

Dedicamos este trabajo a todos los hemofílicos que no han sido debidamente tratados por el odontólogo, ante el temor de esta enfermedad, que requiere más que ciencia, las debidas precauciones.

A nuestros padres por el esfuerzo y amor en nuestras vidas. A nuestros amigos, Dadeiva Pardo y Jaime Alberto Fernandez por el apoyo que nos han brindado en el transcurso de nuestra carrera.

INDICE GENERAL

	pag.
INTRODUCCION	3
II. LA SANGRE Y SU MECANISMO DE COAGULACION	3
1.1 LA SANGRE Y SUS COMPONENTES	3
1.1.1 Glóbulos Rojos o Eritrocitos	3
1.1.2 Glóbulos Blancos	4
1.1.3 Plaquetas	4
1.2 FACTORES DE LA COAGULACION	4
1.2.1 Fibrinógeno	5
1.2.1 Protrombina	6
1.2.3 Tromboplastina	6
1.2.4 Proacelerina	7
1.2.5 Proconvertina	7
1.2.6 Factor Antihemofílico A	8
1.2.7 Factor Antihemofílico B	9
1.2.8 Factor Stuart	10
1.2.9 Antecedente Tromboplastinico del Plasma	10
1.2.10 Factor Hageman	11
1.2.11 Factor Estabilizante de Fibrina	11
1.2.12 Fosfolipidos	12
1.3 MECANISMO DE LA COAGULACION	12
1.3.1 Etapas de la Coagulación	13

1.3.2 Via Intrínseca	15
1.3.3 Via Extrínseca	16
1.3.4 Via Común	17
II. HEMOFILIA	18
2.1 DEFINICION	18
2.2 CAUSA	18
2.3 TIPOS DE HEMOFILIA	19
2.3.1 Hemofilia A	19
2.3.2 Hemofilia B	19
2.3.3 Hemofilia C	19
2.4 INCIDENCIA	19
2.5 GRAVEDAD DE LA ENFERMEDAD	20
2.5.1 Leve	20
2.5.2 Moderada	20
2.5.3 Severa	20
2.6 GENETICA Y HERENCIA	21
2.7 SINTOMATOLOGIA	22
2.8 DIAGNOSTICO	24
2.9 TRATAMIENTO	25
2.9.1 Sangre Total	25
2.9.2 Plasma Fresco	26
2.9.3 Crioprecipitado	27

2.9.4 Liofilizado	27
2.9.5 Acido Epsilon Amino Caproico	28
2.9.6 Problemas en el Tratamiento	28
2.10 RIESGOS Y COMPLICACIONES	30
2.11 PRECAUCIONES	31
2.12 MANEJO DEL HEMOFILICO	32
III. MANEJO ODONTOLOGICO DEL PACIENTE HEMOFILICO	34
3.1 DETERMINANTES GENERALES PARA EL TRATAMIENTO ODN- TOLOGICO DEL PACIENTE HEMOFILICO	34
3.2 EVALUACION DEL PACIENTE	36
3.3 DIAGNOSTICO	37
3.3.1 Radiografias	37
3.3.2 Impresiones	38
3.3.3 Biopsias	38
3.3.4 Sondaje	38
3.3.5 Pruebas de Vitalidad.....	39
3.4 PRONOSTICOS	39
3.5 CONTROL DEL DOLOR	39
3.5.1 Anestesia Local	40
3.5.2 Sedación Preoperatoria	43
3.5.3 Anestesia General	43
3.5.4 Analgesicos	46

3.5.5 Analgesicos de Inhalación	46
3.5.6 Hipnosis	46
3.6 PREVENCIÓN ORAL EN EL HEMOFÍLICO	46
3.6.1 Higiene Oral	47
3.6.2 Nutrición y Dieta	48
3.7 TRATAMIENTO DENTAL GENERAL	49
3.7.1 Restauración	49
3.7.2 Tratamiento Endodóntico	51
3.7.3 Tratamiento Periodontal	52
3.7.4 Tratamiento Ortodóntico	54
3.7.5 Manejo Quirúrgico Oral	55
3.7.5.1 Premedicación	58
3.7.5.2 Exodoncias de Dientes Temporales	59
3.7.5.3 Exodoncias de Dientes Permanentes	60
3.8 EMERGENCIAS EN LA BOCA	61
3.9 SIDA - ODONTOLOGÍA	64
IV. CONCLUSIONES	65
V. GRÁFICAS Y FILMINAS	
VI. BIBLIOGRAFÍA	68

INDICES PARTICULARES

A INDICE DE GRAFICAS

1. Equilibrio Dinámico de la Hemostasia
2. Mecanismo de la Cuagulación
3. Resumen de los Métodos Terapeuticos en las Coagulopatias Congénitas
4. Herencia
5. Terapia de Reemplazo en la Hemofilia A y B
6. Deficiencias Hereditarias de Procoagulantes
7. Diagnostico Diferencial de Alguno Padecimientos Hemorrágicos
8. Características de los Trastornos Hemofiloides
9. Derivados del Acido Acetil Salisilico

B INDICE DE FILMINAS

1. Logotipo de la Federación Mundial de Hemofilia, fundada en 1.963, Copenhagen
2. Circulación de la sangre a través del cuerpo humano
3. Proceso de formación del coagulo en la hemorragia y su patología (Hemofilicos)
4. Activación de la cascada de la coagulación
5. Grados de severidad en la hemofilia

6. La hemofilia una patología para toda la vida
7. Cuadro hereditario de la hemofilia
8. Ejemplos de sitios de hemorragia en la hemofilia
9. Proceso de obtención de los factores de coagulación (VIII y IX)
10. Tratamiento temprano de la hemofilia
11. Principios de una buena salud
12. Identificación personal del hemofílico
13. Buena comunicación entre el hemofílico y su familia
14. Hemorragia en la hamofilia
15. Posibles articulaciones predispuestas a hemorragias
16. Articulación normal
17. Hemorragia articular (temprana y tardía)
18. Posibles cambios por el tratamiento inadecuado en la hemartrosis
19. Posibles sitios de hemorragia muscular
20. Signos y síntomas de traumatismos potencialmente serios y sangrado espontáneo
21. Tratamiento
22. Preparación para la infusión del factor deficiente
23. Cuidados en la limpieza del equipo. !NO TOCAR!
24. Reconstitución

25. Sitios para la punción de la aguja
26. Ejemplo de reacciones alérgicas por la infusión
27. Ejemplo del tiempo de duración del factor después de ser administrado
28. Contaminación accidental
29. Cuidados del equipo
30. Cuidados del miembro afectado
31. Indicaciones en la administración del factor: Antes de una exodoncia; de inyecciones intramusculares y operaciones quirúrgicas
32. Los músculos fuertes ayudan a prevenir el sangrado
33. Recomendaciones
Tratamiento temprano, principios de buena salud, identificación personal del hemofílico y buena comunicación

INTRODUCCION

Tradicionalmente, el paciente hemofílico ha sido considerado un individuo cuyo tratamiento odontológico, por ignorancia del profesional, debe limitarse a la atención mínima necesaria para eliminar el dolor.

Nosotros creemos que este manejo indiscriminado e irracional de la hemofilia y su relación con el paciente odontológico debe revisarse cuidadosamente para dar a este tipo de paciente la atención profesional completa adecuada y científica que se merece.

Siempre nos escudamos en el peligro de que el paciente hemofílico presenta severas hemorragias, impidiendo cualquier tratamiento odontológico, por más simple que este sea.

El hemofílico no debe verse privado de la protección integral de su salud como persona que es, y debe ser responsabilidad del odontólogo brindarle la atención

necesaria, consultando con el hematólogo.

Esperamos que la elaboración de este trabajo contribuya de alguna manera a mejorar la atención odontológica integral del paciente hemofílico.



I. LA SANGRE Y SU MECANISMO DE COAGULACION

1.1 LA SANGRE Y SUS COMPONENTES

La sangre es un líquido opaco, rojo, de sabor ligeramente ácido (salado), viscoso, un poco más denso que el agua (1055 - 1065), su PH está comprendido entre 7.33 y 7.45, el cuerpo humano alberga alrededor de cinco litros de sangre.

Un 53 a 55 % del volumen de la sangre corresponde al plasma sanguíneo, el 47 a 45 % del volumen corresponde a los elementos figurados de la sangre, ellos son los ERITROSITOS, LEUCOSITOS y las PLAQUETAS.

1.1.1 Glóbulos Rojos o Eritrocitos

Tienen el aspecto de un disco bicóncavo, cuyas dimensiones en el hombre son de dos micras de espesor y siete micras de diámetro.

En el adulto normal hay entre 4.5 y 5.5 millones de glóbulos rojos por mm³, en el embarazo el número se

reduce a 3.8 millones por mm. cúbico, en el lactante en su primera semana el número de hamaties puede llegar a los seis millones.

1.1.2 Glóbulos Blancos

En un sujeto normal hay de 6.000 - 8000 por mm³. Los glóbulos blancos están divididos en dos grandes grupos de acuerdo a la cantidad de núcleos:

- Polinucleares: Neutrofilos 55 - 70 %
- Eosinofilos 1 - 3 %
- Basófilos 0 - 1 %
- Mononucleares: Linfocitos 20 - 35 %
- Monocitos 3 - 9 %

1.1.3 Las Plaquetas

Son residuos celulares de 2 - 4 Micras de diámetro, se cuentan de 200.000 - 400.000 por mm³.

1.2 FACTORES DE LA COAGULACION

El hígado es al parecer el sitio más importante en la producción de diversos factores plamáticos de la coagulación, aunque persisten todavía algunos factores cuyo lugar de producción no se ha logrado encontrar.

Todos los factores plasmáticos de la coagulación son proteínas excepto el calcio.

1.2.1 Fibrinógeno (factor J)

Son glucoproteínas de peso molecular de alrededor de 350 - 400 mil, coagulable por el calor a 56 grados. La sangre normal contiene de tres a cinco (3 - 5) gramos de fibrinógeno por litro.

Aproximadamente el 3 % de fibrinógeno se libera en forma de fibrinopeptidos, este tanto por ciento representa en máximo de coagulabilidad.

En el recién nacido se ha encontrado una variante de fibrinógeno normal y por ello se le ha llamado fibrinógeno fetal. Este fibrinógeno difiere del adulto en la cromatografía en DEAE - CELULOSA, la molécula de fibrinógeno se compone en tres pares de cadenas peptídicas unidas por puentes de disulfuros. Las plaquetas contienen fibrinógeno intracelular, que no deriva del fibrinógeno plasmático, tal vez sea sintetizado en el megacariocito. La síntesis parece estimularse en condiciones en las que está aumentada la utilización del

mismo. Los niveles están aumentados en las embarazadas y en pacientes con enfermedad oclusiva arterial.

Diariamente se sintetiza de 1.7 a 5 gramos, la vida media biológica es de 1.5 a 6.3 días. El catabolismo del fibrinógeno en sujetos normales se ha calculado que es de 31 a 46 mg /kg/día.

1.2.2 Protrombina (factor LL)

Es una sustancia inactiva proteica, que se forma en el hígado, y su síntesis necesita la presencia de Vitamina K. Su peso molecular parece ser entre 52.000 - 70.000. La protrombina está relacionada con los factores VJJ, JX y X, estos cuatro factores tienen propiedades químicas similares particularmente en lo que respecta a su purificación y en que son absorbidos por compuestos insolubles inorgánicos y su concentración desciende en deficiencia de Vitamina K o tratados con antagonistas de Vitamina K. La protrombina es susceptible de transformarse en trombina en presencia de tromboplastina y calcio.

1.2.3 Tromboplastinas Tisulares o Factor Hístico (factor JJJ)

La tromboplastina reacciona con el factor VJJ y con el calcio, la actividad del factor JJJ está presente en numerosos tejidos, pero en el pulmón, el cerebro y la placenta son particularmente ricos en este material. Este factor se compone de fosfolípidos y proteínas.

1.2.4 Proacelerina (factor V)

Es un factor inestable, su peso molecular es superior a 200.000. Este factor es atacado por la trombina dando lugar a un aumento en la reactividad de la coagulación y un descenso del tamaño molecular.

Es exceso de trombina destruye la actividad del factor V, y se ha comprobado que en pacientes con alteraciones hepáticas pueden ser deficientes en este factor.

El valor de vida media 12 a 15 horas, pero al ser absorbido por las plaquetas. Su tiempo es superior a los cinco días, y en el tiempo del embarazo este factor no se alterará.

1.2.5 Procoventina (factor VJJ)

Su peso molecular se ha estimado en 48.000. El aumento de

la actividad de este factor ocurre durante la coagulación espontánea o en la coagulación inducida por trombina o trombotina. En la coagulación espontánea, el aumento de la actividad del factor VJJJ se desarrolla de una manera coincidente con la aparición de fibrina,

La síntesis de este factor se realiza en el hígado, aunque existe evidencia de que las células renales pueden sintetizar factor VJJ y se necesita Vitamina K para que se mantengan los niveles sanguíneos de este factor.

La vida media está entre 70 y 375 minutos y su velocidad de desaparición en el plasma de individuos con hemofilia es la misma que en pacientes congénitamente deficientes en este factor.

1.2.6 Factor Antihemofílico A (factor VJJJ)

Fisiológicamente es un factor hábil e inestable, su peso molecular es de 200.000 hasta mayor de 2 millones. Esta parece ser una glucoproteína cuya vida media fluctúa entre las 6 - 12 horas (difusión y degradación) cuyo sitio y mecanismo de producción no se conocen exactamente.

Experimentalmente se ha comprobado que el bazo es un gran reservorio de factor VJJJ, quizá el hígado y es probable que el sistema reticuloendotelial tenga algún papel en el control de su producción. Se ha propuesto, que existen dos sitios que controlan la producción de factor VJJJ: un gene A situado en el cromosoma sexual X y otro gene B autosómico que regularía en el gene A, y que es el que estaría afectado en la enfermedad de Von - Willebrand.

Su valor plasmático normal oscila entre 50 - 200 %, y con respecto a la vida media se encontró que en pacientes con deficiencia de este factor, al administrarse este factor, este valor era mucho más corto, oscilando entre 9 y 18 horas. Este factor en pequeñas cantidades de trombina es más reactivo, pero en muchas cantidades lo destruyen.

Este factor aumenta en pacientes con enfermedad de Von - Willebrand, en embarazadas y en personas normales como respuesta al ejercicio, además en las mujeres que toman anticonceptivos orales.

1.2.7 Factor Antihemofílico B (factor JX)

Es una glucoproteína de peso molecular entre 56.000 y

110.000. La actividad en el suero es más alta que en el plasma, probablemente a causa de la activación del factor JX durante la coagulación o por la superficie de contacto; pero no hay acuerdo general en este punto.

El tiempo medio de desaparición oscila entre 20 y 52 horas con una media de alrededor de 24 horas y el carbolismo está aumentado en pacientes febriles.

1.2.8 Factor Stuart (factor X)

Es una glucoproteína entre 50.000 y 100.000. La síntesis de este factor se realiza en el hígado y su vida media es de 32 48 horas.

Este factor se encuentra aumentado, en personas enbarazadas.

1.2.9 Antecedente - tromboplastilico del plasma (factor XJ)

Es absorbido parcialmente por sales insolubles inorganicas y totalmente por sustancias como vidrio, celite, e.t.c.. Este factor es captado estrechamente por las plaquetas, pero esto no significa que se sintetice en

las plaquetas o en los megacariocitos.

La vida media de este factor oscila entre 40 y 84 horas.

1.2.10 Factor Hageman (factor XJJ)

Su peso molecular se ha estimado de 20.000 por ultracentrifugación y de 100.000 por filtración en gel. Se ha demostrado que el factor XJJa interviene en la catalización de la liberación de sustancias plasmáticas (quininas), que causan dolor, aumento de la permeabilidad capilar y contracción de la musculatura lisa, y pueden además funcionar como una enzima en la activación del mecanismo fibrinolítico.

La vida media de este factor en pacientes congénitamente deficientes ha sido de 48 a 52 horas.

1.2.11 Factor estabilizante de la fibrina (factor XJJJ)

Su peso molecular es de 350.000; los grupos sulfhidricos son esenciales para la actividad del factor XJJJ, aparentemente este factor es absorbido por la fibrina y está ausente en el suero. Se ha encontrado en cantidades significativas este factor en las plaquetas, alcanzando

valores de hasta el 50 % del total del factor XJJJ sanguíneo. Los coágulos formador en sistemas deficientes de este factor no soportan el crecimiento de fibroblastos de una manera normal, quizá a causa de su inestabilidad mecánica.

Este factor se convierte en su forma activa (factor XJJJa) por medio de la trombina.

1.2.12 Fosfolípidos

Aunque no están asignados en la cascada de la coagulación, estos son reactivos esenciales puesto que aceleran la coagulación sanguínea, participando en las reacciones que afectan a los factores VJJJ y V. Las fuentes de los fosfolípidos en la coagulación son las plaquetas o los componentes histicos.

1.3 MECANISMO DE LA COAGULACION

Es un sistema totalmente integrado en el cual participan simultáneamente el aparato vascular y las plaquetas (sistema tisular), los factores de coagulación (sistema intrínseco y extrínseco). La anticoagulación (sistema fibrinolítico) o de anticoagulantes específicos, se

activa inmediatamente comienza la coagulación.

1.3.1 Etapas de la coagulación

Este mecanismo pone en juego un grandísimo número de factores, que si la recapitulamos cronológicamente obtendremos tres etapas que son:

1.3.1.1 En ocasión de una herida, o cuando la sangre se encuentra fuera de los vasos, hay formación de tromboplastina, ya sea por vía intrínseca (a partir de las plaquetas), ya sea por vía extrínseca (tromboplastina tisular), esta fase dura de 5 a 6 minutos.

1.3.1.2 Bajo el efecto de una tromboplastina activa (o de tromboplastina diferentes), la protrombina del plasma se transforma en trombina, en presencia de iones calcio.

1.3.1.3 Bajo la influencia de la trombina así formada, el fibrinógeno disuelto en el plasma va a transformarse en fibrina insoluble y esta sustancia constituye lo esencial del coagulo sanguíneo.

Durante este proceso es necesario que la sangre se encuentre fuera de los vasos para que coagule, por consiguiente en el interior de los vasos nunca se produce normalmente fibrina.

La tromboplastina, otro factor importante en el inicio de la coagulación, presenta dos vías de formación bastante complejas que comprende:

1. Las plaquetas sanguíneas cuando están en contacto con cuerpos extraños, liberan tromboplastina (trombina intrínseca)
2. Los vasos o extractos de tejidos, tal como aparecen a nivel de una herida, producen tromboplastina (trombina extrínseca o tisulares).

La coagulación de la sangre ha sido considerada como un proceso enzimático explicado en la cascada de la coagulación (vía intrínseca, vía extrínseca y vía común). Cada uno de los factores plasmáticos de la coagulación circula como una proenzima que se convierte en enzima durante el proceso de coagulación excepto en el caso del fibrinógeno que se transforma en fibrina insoluble. La función de cada enzima formada es activar la proenzima siguiente llegando así a la formación de fibrina.

La catalización de las enzimas puede partir de pequeñas cantidades de enzimas transformándose en una gran cantidad de sustrato en producto.

1.3.2 Vía Intrínseca

La coagulación en este sistema comienza con la activación del factor XJJ por su exposición a una superficie extrañal; la función de este es incierta a causa de que los individuos congénitamente deficientes de este, no presenta una significativa alteración de la coagulación. Sin embargo el factor XJJ puede ser activado por sustancias a las cuales puede estar expuesto, tales como el colágeno o ácidos grasos.

El factor XJJa funcionando como una enzima irá a activar el factor XJ sin requerir Calcio; el consumo del factor XJ en la coagulación generalmente es mínimo, pero se hace completo si el plasma se expone a una superficie suficientemente amplia.

El producto de la reacción entre el factor XJJa y el XJ, es la activación del factor JX el cual requiere calcio y se inhibe por la heparina a bajas concentraciones. El producto de la reacción entre el factor XJa actuando como una enzima y el factor JX como un substrato será el factor JXa que tiene una actividad coagulante.

El factor JXa, por último participa en la reacción que comprende el factor VJJJ, los fosfolípidos y el calcio. Esta reacción se ve acelerada por indicios de protrombina que parecen alterar la molécula del factor VJJJ en algún punto para hacerla más efectiva. El producto de la reacción de los factores JXa y el VJJJ y el calcio como cofactor, activarán el factor X. Durante la coagulación normal se consume mucho factor X, pero si se añade al plasma factor VJJJ adicional, se forma más factor Xa y se consume el factor X adicional.

1.3.3 Vía Extrínseca

El único paso es la reacción del factor JJJ con el factor VJJ. Una aparente diferencia entre los sistemas extrínseco e intrínseco es que el último requiere la adición de fosfolípidos proporcionados por las plaquetas. Esta aparente diferencia se puede explicar por la observación que el factor JJJ se compone de fosfolípidos, proteínas y colesterol y que los fosfolípidos en este complejo son capaces de funcionar en la formación de la protrombinasa. De esta forma los dos sistemas funcionan a partir de la activación del factor X, excepto a lo, referido al origen de los fosfolípidos. En el sistema

extrínseco proceden del factor JJJ y en el intrínseco de las plaquetas.

1.3.4 Vía Común

Comienza con la activación de factor X (factor Xa). Este factor Xa es la responsable de la conversión de protrombina en trombina y el factor V, los fosfolípidos y el calcio produce un complejo que comprende los cuatro componentes y es la protrombinasa. En este complejo actúa una enzima catalizando la conversión de la protrombina en trombina. La trombina como enzima proteolítica convierte el fibrinógeno en un monómero de fibrina por hidrolización. Aunque la trombina actúa sobre el fibrinógeno en ausencia de calcio, esta reacción se acelera con su adición, pero lo contrario ocurre con la heparina que inhibe la actividad proteolítica de la trombina.

La trombina además de lo anterior, actúa sobre los factores V y VJJ aumentando su reactividad; también activa el factor XJJJ y causa agregación plaquetaria y liberación de los componentes plaquetarios. La reacción del factor XJJJa con la fibrina es el paso final dando origen a un coágulo fuerte, o hemostáticamente efectivo.

II. HEMOFILIA

2.1 DEFINICION

La Hemofilia es una enfermedad hemorrágica de origen hereditario, que consiste en una deficiencia en el proceso normal de la coagulación que hace que el paciente presente hemorragias prolongadas.

Es congénita y familiar, tipificada por su carácter recesivo ligado al sexo. Esto quiere decir que la transmiten las mujeres pero la sufren los hombres.

2.2 CAUSAS

En el plasma encontramos diversas proteínas, algunas de ellas denominadas "Factores de la Coagulación" que son las responsables de la transformación de la sangre de su estado líquido a sólido en el momento en que esta sale del organismo formando así el coágulo.

En los pacientes hemofílicos hay deficiencia de alguna de esas proteínas de la coagulación y por esta razón el

tiempo de hemorragia será prolongado y se presentará durante o inmediatamente después de la operación o trauma o espontáneamente y que continúa en forma de resumo muy lento.

2.3 TIPOS DE HEMOFILIA

En la actualidad se reconocen tres tipos de hemofilia:

2.3.1 Hemofilia A - Clásica

Es un transtorno congénito que consiste en la deficiencia hereditaria del factor VIII o Globulina antihemofílica o tromboplastinógeno del plasma.

2.3.2 Hemofilia B o Enfermedad de Christmas

Es un trastorno congénito hereditario de carácter recesivo, caracterizado por la deficiencia del factor IX, o componente tromboplastínico del plasma (CTP).

2.3.3 Hemofilia C

Es una deficiencia del factor XI o antecedente tromboplastínico del plasma (ATP).

2.4 INCIDENCIA

La deficiencia del factor VIII o hemofilia A es de 85 %,

el de la hemofilia B es de 14 % y la deficiencia del factor XI es del 1 %, esta parece que sólo se presenta donde exista una alta proporción de judíos.

La enfermedad hemofílica no es frecuente y su incidencia solo alcanza a un varón por cada 10.000 a 25.000 varones, se supone que en poblaciones con mezclas raciales diferentes a la raza blanca la proporción es menor.

2.5 GRAVEDAD DE LA ENFERMEDAD

La hemofilia se ha clasificado según su gravedad, dependiendo de la concentración del factor en la sangre en:

2.5.1 Hemofilia Leve

5 a 25 %. Se manifiestan hemorragias después de cirugías o tratamientos muy severos.

2.5.2 Hemofilia Moderada

2 a 5 %. Pueden dar manifestaciones hemorrágicas después de traumatismos leves tales como las hemartrosis.

2.5.3 Hemofilia Severa

Menos de 1 %. Pueden existir hemorragias espontáneas.

2.6 HERENCIA

Las enfermedades hemorrágicas de tipo hereditario pueden ser causadas por mecanismos genéticos diferentes.

1. La mutación que produce una modificación en la estructura de la proteína, que cambia las propiedades procoagulantes de ella, privándola de actividad es lo que sucede en la hemofilia A.

2. Existe una forma clásica de transmisión de la hemofilia: un gene recesivo situado sobre el cromosoma X o cromosoma sexual. Por esta razón, sólo es necesario un gene tarado en la madre para que aparezca la enfermedad en el hijo varón; en cambio, para que aparezca la hemofilia en la descendencia femenina se requiere un cromosoma Y tarado en ambos padres lo cual es una posibilidad muy remota. Este modo de herencia es el que se observa en la hemofilia A.

Otra forma de transmisión genética de la diátesis hemorrágica es la producida por un gene autosómico dominante, cuya característica es la de producir la enfermedad aún en la forma eterozigote, tanto en hombres como en mujeres.

Su modalidad de acción hace que la enfermedad se presente con intensidad muy variable. Este es el caso de la hemofilia B - C y de la enfermedad de Von - Willebrand.

Todos los hijos de hemofílicos son normales, y sus hijas son portadoras en un 100 % de probabilidad. El 50 % de los hijos de las portadoras serán hemofílicos y el 50 % de sus hijas serán portadoras.

El 50 % de los hijos de madre portadora y hombre hemofílico serán hemofílicos y el 100 % de las hijas serán portadoras. Así la enfermedad tiende a avanzar a través de la familia aún cuando puede no detectarse en una o varias generaciones.

2.7 SINTOMATOLOGIA

El hemofílico nace con su enfermedad, esta se caracteriza por la aparición de hemorragias traumáticas y espontáneas.

A menudo se reconoce al tiempo de la circuncisión.

En la mayoría de los casos, las primeras manifestaciones

hemorrágicas aparecen después de los seis meses de edad, a medida que el niño se va tornando más activo y empieza a caminar, sufriendo traumas por caídas y golpes en diferentes partes del cuerpo o en la boca al llevar instrumentos duros que lastiman las encías.

Estos continuos traumas a la larga producen hematrosis o hemorragias intraarticulares; estas ocasionan limitaciones severas y aún pérdida total de los movimientos de la articulación además de ser muy dolorosa.

Las articulaciones más afectadas en su orden, pero no necesariamente son: rodillas, tobillos, codos, caderas, hombros, e.t.c..

Los sangrados por nariz y boca no son raros y estos últimos son más frecuentes de observar, cuando el niño le comienzan a salir sus primeros dientes o ruptura del frenillo.

Los casos de hemofilia menos severos no serán advertidos sino más tarde, cuando ocurra la hemorragia durante una

cirugía por ejemplo.

La hemorragia cerebral continúa siendo la causa más frecuente de muerte en los hemofílicos.

2.8 DIAGNOSTICO

Se deberán revisar los antecedentes familiares sobre si alguno de los varones (tíos, primos, abuelos) murieron de sangrado o tenían problemas de coagulación. Además de esos antecedentes familiares, los síntomas de sangrado, hemorragias, hematomas, dolor e inflamación de las articulaciones y otros síntomas parecidos va a ayudar al diagnóstico final.

Se efectuarán pruebas de laboratorio, las que son tiempo de coagulación, tiempo de sangría, tiempo parcial de tromboplastina y tiempo parcial de trombina, donde encontraremos como resultado el tiempo de coagulación el tiempo parcial de tromboplastina prolongados.

Al encontrar estos exámenes prolongados, se deberá clasificar la hemofilia y averiguar su concentración de factor. Este diagnóstico no puede ser hecho en cualquier

laboratorio, ni en cualquier clínica. Para ser 100 % certero, tiene que ser hecho por un laboratorio especializado, en un centro de atención de hemofilia.

Jamás se debe permitir que se puncione a un hemofílico en el cuello o de la ingle para obtener una muestra de sangre para el diagnóstico.

Si el niño es muy pequeño y la punción de una vena del brazo o de la manita es muy difícil, es preferible esperar varios meses para confirmar un diagnóstico de hemofilia, mientras tanto es preferible tratarlo como paciente hemofílico.

2.9 TRATAMIENTO

Hasta los años 70, los hemofílicos tenían muy poca oportunidad de llevar una vida similar a la normal. Ahora después de años de investigación, los factores coagulantes han sido separados del plasma de la sangre normal y hechos accesibles en formas concentradas: crioprecipitadas y liofilizadas.

2.9.1 Sangre Total

Es la más fácil de obtener en muchos de nuestros hospitales, pero es también la menos efectiva de todas las terapias. La transfusión debe ser de sangre fresca y su empleo está especialmente indicado en los casos en que la hemoglobina está en niveles muy bajos.

La transfusión tiene muchas limitaciones: su concentración en factor VIII es muy baja; se estima que sólo es capaz de aumentar 0,05 u/ml. de factor VIII (una unidad es la cantidad que existe en un ml. del plasma normal) y la hipervolemia que se produce después de varias transfusiones.

2.9.2 Plasma Fresco

Las limitaciones del plasma son grandes, la mayor es que su contenido de factor VIII es todavía muy bajo. El aumento obtenido después de la infusión de 15 ml/kg. de peso (aproximadamente un litro) es sólo de 0,25 a 0,3 u/ml. y el riesgo de hiperbolemia no permite servir de terapia para la hemofilia A.

El factor IX se encuentra estable tanto en el plasma como en el suero y en un 80 % se encuentra activado durante

varias semanas en el plasma, este plasma puede ser utilizado en la hemofilia B, bien sea fresco o congelado.

2.9.3 Crioprecipitado

Es la separación del factor VIII del plasma mediante la congelación y descongelación sucesivas.

El crioprecipitado contiene aproximadamente entre el 50 y 80 % del factor VIII normal y 30 - 40 cc de volumen contiene entre 3 y 11 veces el factor VIII original.

Los crioprecipitados deben mantenerse a temperaturas de congelación extremadamente bajas (-30 a 70 grados centígrados) y por ello no pueden conservarse a domicilio, deben utilizarse exclusivamente en el centro de hemofilia.

2.9.4 Liofilizado

Hoy en día se elaboran concentrados de factor VIII, que son fracciones precipitadas por éter, glicina o polietinglicol, que se liofilizan y que se guardan en la casa del paciente listas para su uso. Su principal ventaja es su alta concentración en factores VIII y IX

(100 u/ml.), pero tienen como desventaja su alto costo y escasez en el comercio.

2.9.5 Acido Epsilon - Aminocaproico (AMICAR)

Tiene la propiedad característica de inhibir la enzima que disuelve los coágulos, esto significa que este fármaco no reemplaza el déficit de factor VIII, sino que retarda la lisis del coágulo una vez que este se ha formado.

En la hemofilia el ácido Epsilon - Aminocaproico se limita a dos situaciones concretas: las hemorragias mucosas de la orofaringe y las exodoncias.

En estos casos se debe usar asociado a 10 - 20 u/kg. de factor VIII, en dosis aproximada de 200 mg/kg./día.

2.9.6 Problemas en el Tratamiento

En el tratamiento de la hemofilia nos encontramos con tres problemas a considerar: el primero sería la cantidad de factor a aplicar para que su acción sea efectiva. El factor se utiliza en forma de unidades dándole a cada unidad una acción determinada y elevar la concentración del factor en sangre.

Una unidad de factor por kilogramo de peso corporal, eleva un dos por ciento el nivel de factor circulante.

Se recomienda en caso de hemorragias severas usar de 20 a 30 unidades por kilo de peso.

Y esto toca el segundo problema, que es la inestabilidad del factor, este tiene una acción efectiva entre 8 y 12 horas, de modo que cada 12 horas hay que aplicar nuevas dosis y esto lleva al tercer problema o sea a los costos; por ser derivados de la sangre humana los factores son costosos. Su precio varía de acuerdo a si se trata de crioprecipitados o liofilizados pero de todas formas son altos.

Ejemplo: Tomemos el caso de un individuo de 70 kilos que sufre una hermatrosis de rodilla (Caso 1). Se debe cubrir por 24 horas, a razón de 10 unidades kilo. Tenemos 7.000 unidades por dos que es igual a 1.400 unidades, o sea 20 bolsas de crioprecipitado a 550 pesos la bolsa, que sería igual a \$11.000 el día.

Pero si se trata de una cirugía la situación es

diferente, pues hay que usar 20 unidades kilo, por un tiempo mínimo de 15 a 20 días, para que haya una cicatrización adecuada. Entonces, 70 kilos por 20 unidades es igual a 1.400 por dos dosis igual a 2.800 unidades día (24 horas) o 40 bolsas de crio día a 550 cada bolsa para un total de \$22.000 diarios, por quince días a \$330.000.

Si se utiliza el liofilizado los costos son más altos: 200 unidades igual a \$16.000; 1.400 unidades igual a 8 = \$80.000.

2.10 RIESGOS Y COMPLICACIONES

Algunas veces la transfusión de plasma o de crios puede producir una reacción alérgica, en que los pacientes pueden presentar escalofríos intensos, o picazón generalizada, con aparición de grandes manchas rojizas por todo el cuerpo. Estas reacciones alérgicas casi no se presentan con el uso de concentrados.

Como los concentrados se obtienen de mezclar los plasmas de muchos donantes, se corre el riesgo de transmitir enfermedades como la hepatitis - sida - paludismo y

sífilis, por tal razón se le debe hacer al donante exámenes de sangre antes de la donación.

La peor complicación que puede tener el tratamiento de la hemofilia es la aparición en la sangre de unas sustancias que se conocen con el nombre de Inhibidores o Anticoagulantes Circulantes. Estos inhibidores se presentan en el 10 % de los casos, sin tener relación directa con la clase de tratamiento empleado, ya sea sangre, plasma, críos o concentrados. Casi no se observan inhibidores en la hemofilia leve. La mayoría de los casos se presentan en hemofilia severa y aparecen a cualquier edad aunque son más frecuentes en pacientes jóvenes.

2.11 PRECAUCIONES

El hemofílico es una persona normal pero con algunas limitaciones como las que pueda tener una persona que haya sufrido un infarto, o que padezca diabetes o gota. Por lo tanto, debe evitar los ejercicios y deportes en los que haya violencia física. Sin embargo debe practicar el deporte con miras a fortalecer sus músculos y así proteger las articulaciones.

El hemofílico debe evitar las inyecciones intramusculares y el uso de medicamentos que contengan ácido acetil salicílico.

2.12 MANEJO DE HEMOFÍLICOS

El concepto antiguo en que el paciente hemofílico hay que tratarlo solo cuando llega al hospital con un problema hemorrágico serio, está totalmente eliminado.

Cada caso debe ser manejado en forma multidisciplinaria desde que se diagnostica. Así se debe comenzar con brindarle una educación total a los padres y familiares cercanos, dándoles todos los conocimientos posibles de la enfermedad.

El buen manejo del paciente hemofílico debe ser realizado por un grupo multidisciplinario que debe constar primordialmente de :

- Médico o Pediatra
- Hematólogo
- Ortopedista
- Odontólogo
- Sicólogo

- Fisioterapeuta
- Asistente Social
- Enfermera



III. MANEJO ODONTOLÓGICO DEL PACIENTE HEMOFÍLICO

3.1 DETERMINANTES GENERALES PARA EL TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO DEL HEMOFÍLICO

Actúe con serenidad.

Un hemofílico no sangra más pronto que un paciente normal. El sangrado del hemofílico es más largo debido a un defecto en el mecanismo de coagulación.

Familiarícese con el tipo de la severidad de la hemofilia de su paciente, debido a que la terapia de sustitución está contraindicada para pacientes con agentes inhibidores.

Siempre haga interconsulta con el hematólogo del paciente.

La anestesia infiltrativa debe ser manejada cuidadosamente. La anestesia conductiva deberá ser usada con extremo cuidado aún en paciente sometido a terapia de

sustitución. La aspiración positiva con la jeringa o la presencia de un hematoma, siempre requerirá terapia de sustitución.

Nunca prescriba Acido Acetil Salicilico, o compuestos que lo contengan a pacientes con desordenes de la coagulación, puesto que su acción como antiagregante plaquetario aumenta el sangrado. Use analgésico sustituto por ejemplo Acetaminofen, Dipronas, e.t.c..

Proteja los tejidos blandos, maneje con sumo cuidado la alta velocidad, el eyector de saliva, el instrumental de uso intraoral y en general cualquier tipo de artefacto que pueda llegar a causar hematoma sublingual o laceración de labios, lengua y mejillas. Cuidese de doblar y suavisar los bordes de las películas intraorales de Rayos X. Cerciórese, de suavisar la linea terminal de las cubetas de impresión utilizando para ello la cera blanda, como parafina.

Evite las inyecciones intramusculares en pacientes que no estén recibiendo terapia de sustitución. Procure elegir medicamentos de administración intravenosa u oral.

3.2 EVALUACION DEL PACIENTE

Antes de comenzar con cualquier tratamiento odontológico debemos tener un completo conocimiento de la historia médico - dental del paciente y realizar un profundo estudio intraoral. La historia debe incluir el tipo y la severidad de la hemofilia, presencia y ausencia de inhibidor, historia familiar, medicamentos usados para el dolor y en caso de que exista la terapia usada por el paciente en la casa. Previo al tratamiento dental, debemos comentarle y discutir con el hematólogo, el plan del tratamiento a seguir.

Las radiografías intraorales son necesarias para un diagnóstico completo, pero deben manejarse muy cuidadosamente para evitar laceraciones en el paladar o hematomas sublinguales; para minimizar este riesgo recomendamos el uso de una radiografía panorámica. Usualmente se requieren modelos de estudio de las arcadas del paciente; en estos casos los bordes de la cubeta deben ser suavizados para minimizar el trauma que puede llegar a causar en los tejidos blandos.

Muchos de los pacientes que han recibido transfusión

pueden haber tenido hepatitis o ser portadora de SIDA. por lo tanto, todos los instrumentos usados en el paciente hemofílico deben estar esterilizados en autoclave para prevenir la transmisión de la hepatitis.

3.3 DIAGNOSTICO

El diagnóstico es paso fundamental que debe preceder al plan de tratamiento. Se basa en el examen clínico minucioso y sistemático de los tejidos periodontales y de la cavidad bucal en general, así como una evaluación somera del estado sistemático del paciente, conociendo sus antecedentes familiares, tipo de hemofilia, gravedad de la misma y tratamiento que está recibiendo.

3.3.1 Radiografías

En el hemofílico es necesario tener cuidado con la colocación de las películas periapicales, para evitar lesiones en los tejidos y producir hematomas sublinguales. Gracias a que éstas son en materiales plásticos o de papel y no producen laceraciones. En la que puede existir un tipo de complicación es en la radiografía de molares inferiores, especialmente 48 - 38.

3.3.2 Impresiones

Si se requiere, para evaluación, el odontólogo deberá tener cuidado al colocar las cubetas en boca. Los bordes de las cubetas deberán cubrirse con cera periféricamente para aminorar la lesión del tejido blando.

3.3.3 Biopsias

El estudio histopatológico de biopsias o de piezas quirúrgicas es indispensable en el diagnóstico de los tumores, en pacientes infecciosos de algunos tejidos (tuberculosis, micosis, lepra) en parasitosis y en padecimientos degenerativos o metabólicos (lupus eritematosos, esclerodemia) y a nivel oral su actividad es indispensable para esclarecer un diagnóstico de alguna patología oral. Al tomar un frotis se debe tener en cuenta que los instrumentos no tengan bordes cortantes para evitar lesionar los tejidos adyacentes.

3.3.4 Sondaje

Como es un procedimiento periodontal menor puede efectuarse sin ningún riesgo de estimular la hemorragia, aunque manara una pequeña cantidad de sangre sin que el paciente corra ningún riesgo.

3.3.5 Pruebas de Vitalidad

Se deben efectuar teniendo cuidado de no lesionar los tejidos, con gutapercha caliente o hielo previo aislamiento con vaselina o rollos de algodón. En estos pacientes está contraindicado usar vitalómetro ya que puede producir hemorragias posteriores.

3.4 PRONOSTICOS

Debe evaluarse cuidadosamente la respuesta del paciente al tratamiento odontológico para tener en cuenta sus complicaciones en futuras intervenciones odontológicas.

3.4 CONTROL DEL DOLOR

El manejo del dolor en el paciente hemofílico ha presentado cambios a lo largo del tiempo. Antes del desarrollo de la terapia de sustitución, la anestesia local raramente era utilizada para procedimientos odontológicos. Actualmente los avances logrados con respecto a los concentrados para mejorar los trastornos hamatológicos nos permiten utilizar cualquier modalidad analgésica o anestésica requerida para proveer el tratamiento dental necesario al paciente hemofílico.

Creemos que ningún paciente en la actualidad está obligado a soportar procedimientos dolorosos. El tratamiento sin adecuada eliminación del dolor incrementa en el paciente la aprehensión que tiende disminuir su cooperación por parte del paciente y por lo tanto un descenso en la calidad del tratamiento.

3.5.1 Anestesia Local

Es un hecho que los niños responde mejor al tratamiento odontológico cuando están protegidos por un anestésico local, que cuando el trabajo se les está realizando sin dicha terapia. Puede ser posible realizar un tratamiento restaurativo en dientes primarios y algunos permanentes sin anestesia local. Los resultados de estos procedimientos sin anestesia dependeran de la suavidad y el corte de las fresas, trabajando bajo una mínima presión ejercida sobre la pieza de mano.

La anestesia intrapupar puede ser administrada usualmente sin mayor peligro de sangrado y raramente se requiere que el paciente esté cubierto con la terapia de sustitución. Particularmentepara exodoncias es recomendable la aplicación periodontal de la solución anestésica

utilizando para ello agujas cortas número 30 y administrandolo dentro del espacio de ligamento peiodontal, sobre las cuatro superficies axiales del diente.

Todas las técnicas anestésicas conductivas y algunas infiltrativas requieren para ser ejecutadas, que el paciente esté cubierto con previa terapia de sustitución para que el factor se eleve al nivel aceptado de 30 %. Al momento de administrar la anestesia.

La morbilidad causada por la formación de hamatomas luego de inyectar anestesia local depende directamente del sitio anatómico de la inyección. Cuando la anestesia infiltrativa es administrada en un área donde los tejidos son firmes y consistentes, el riesgo por una complicación de sangrado es menos probable. Sin embargo el conectivo laxo poco fibroso y que presenta tejido altamente vascularizado como es el caso de las regiones en que se realizan los bloqueos tanto mandibular como ptérigomaxilar para el maxilar superior, están predispuestos al desarrollo de hematomas potencialmente obstructores de las vías aereas pudiendo llegar a crear crisis que pongan en peligro la vida del paciente.

Si la técnica no produce sangrado y es negativa a la aspiración, no ofrece mayor peligro de hematoma, por consiguiente la terapia de sustitución no se hace indispensable. Sin embargo, el paciente debe ser observado por el posible riesgo de desarrollar un hematoma tardío. Existe un gran riesgo de formación de hematoma si la aspiración se hace positiva al momento de la anestesia. Si el desarrollo del hematoma es evidente la aplicación del hielo en el área limitará la propagación de dicho hematoma; pero el hielo no es un sustituto para la rápida y adecuada terapia de sustitución. El hematólogo debe ser notificado inmediatamente para que sea él quien maneje la subsiguiente infusión del factor necesario.

Los pacientes que reciben anestesia local deben ser advertidos del subsiguiente adormecimiento de los tejidos blandos. La falta de insensibilidad puede durar por una hora o más y los niños particularmente deben ser advertidos acerca de no maltratar a propósito inadvertidamente el labio, la lengua o las mejillas. La anestesia local sin vasoconstrictor provee un tiempo de anestesia menor, debido a que su eliminación

postoperatoria es más veloz, y por este motivo aconsejamos el uso de estos anestésicos en el tratamiento pediátrico.

3.5.2 Sedación Preoperatoria

La premedicación con hipnóticos, analgésicos o agentes tranquilizantes puede ser adicionada al manejo y se utiliza especialmente para procedimientos largos. La premedicación está indicada para niños difíciles de manejar y para adultos nerviosos aprehensivos. Esta técnica puede resultar un aditamento valiosos cuando se necesite la elevación del umbral del dolor o la relajación del paciente esté indicados. Estos medicamentos pueden ser administrados por vía oral; en supositorios o por vía intravenosa. Las inyecciones intramusculares están contraindicadas en los hemofílicos a causa de la formación de los hematomas.

3.5.3 Anestesia General

Es la técnica más efectiva en el manejo de pacientes que se muestran poco colaboradores o quienes deben someterse a un extenso tratamiento restaurativo y/o complicados procedimientos que impliquen ciertas técnicas

dolorosas. La vía intravenosa es segura para el hemofílico; esta vía no causa problemas de sangrado y no requiere infusión de terapia de sustitución. La vía intravenosa se puede usar con sustancias con muy bajo nivel de anestesia en general utilizando para ello barbitúricos de acción corta para mantener un nivel ultra ligero de anestesia.

Cuando la anestesia general es administrada por inhalación la entubación endotraqueal debe ser indicada, ya que el tratamiento odontológico sería imposible de realizar manteniendo la mascarilla sobre la boca y nariz del paciente.

A causa del posible trauma asociado con la entubación, la terapia de sustitución profiláctica, es mandatoria para cualquier hemofílico que requiere intubación.

La intubación oral resulta en menor trauma para los tejidos que la intubación nasal; por consiguiente se preferirá esta técnica hasta donde sea posible de acuerdo al tratamiento a realizar. Sin embargo, recomendamos enfáticamente no intubar pacientes hemofílicos.

3.5.4 Analgésicos

El odontólogo debe ser muy cuidadoso en la prescripción de medicamentos analgésicos para pacientes hemofílicos a causa de los problemas originados por ciertos pacientes. Los hemofílicos tienen experiencias dolorosas cuando sangran espontáneamente en los tejidos blandos y en las articulaciones, y por la persistencia crónica del dolor propio de la artritis y de los permanentes cambios articulares.

Adicionalmente los hemofílicos pueden haber desarrollado una baja tolerancia del dolor. Por lo anterior es usual que los hemofílicos requieran analgésicos más efectivos que el paciente normal.

Los analgésicos contienen ácido acetil salicílico y los clásicos agentes inflamatorios (como la butazolidina y el indocin) están contraindicados porque potencian los desórdenes de sangrado ya que alteran la función plaquetaria. Para odontología es necesario entonces omitir todos estos analgésicos que en su fórmula estructural contengan ácido acetil salicílico.

Algunos analgésicos que se pueden usar con seguridad para el control del dolor en el hemofílico son:

No narcóticos. Todas las formas de acetaminofen, propoxifeno, pirasolonas.

Narcóticos. Codeina, demerol, morfina, dilaudid (todos forman hábito y todos tienen efectos colaterales).

3.5.5 Analgésicos de Inhalación

La analgesia de inhalación de óxido nitroso puede usarse como un aditamento para aliviar la sensación de dolor leve y de temor sin perder el conocimiento.

3.5.6 Hipnosis

Se ha informado que esta modalidad es eficaz para calmar el miedo y la ansiedad.

La efectividad de la hipnosis ha sido demostrada en el control de hemorragias inducidas emocionalmente (se requiere un estudio adicional de este método).

3.6 PREVENCIÓN ORAL EN EL HEMOFÍLICO

Un tratamiento dental inadecuado termina lógicamente en una eventual complicación para el paciente hemofílico. El

odontólogo debe tener el mayor interés en limitar el problema dental de su paciente hemofílico y seguramente tendrá que realizar un gran esfuerzo para explicar los principios de la odontología preventiva a su paciente.

3.6.1 Higiene Oral

El mantenimiento de la higiene oral no es la solución total para la enfermedad oral pero se debe adicionar al control profesional para la prevención de caries dentales y la enfermedad periodontal. El concepto de un adecuado cuidado casero debe ser enfatizado particularmente en aquellos pacientes para quienes es imposible la visita frecuente al consultorio odontológico.

El hemofílico debe comprender muy bien los principios del cepillado dental en lo que se refiere a la remoción de placa bacteriana y limpieza del diente. Deben aprender a masajear la encía sin raspar; en síntesis el paciente deberá entender que una buena higiene oral reducirá y eventualmente eliminará el sangrado gingival. El paciente hemofílico debe usar cepillos suaves y de tamaño apropiado a su arcada. Las técnicas del cepillado deben ser adaptadas a la edad del paciente, la destreza que

tenga en el manejo del cepillo y la dentición presente en boca. Se deben usar pastillas reveladoras de placa. El odontólogo debe ahuyentar el temor a la hemorragia.

El hemofílico debe ser instruido en el paso cuidadoso de la seda dental únicamente hasta la liberación de la superficie de contacto. Cuando la seda es utilizada de esta manera no ocurrirá sangrado interproximal. Los irrigadores de agua a presión se pueden utilizar efectivamente junto con el cepillo y la seda.

En el paciente hemofílico la terapia de prevención con flúor y aplicación de sellantes es exactamente igual a la de los pacientes normales.

3.6.2 Nutrición y dieta

Es función del odontólogo enseñar al paciente hemofílico a seleccionar una dieta benéfica tanto para su salud oral como para su salud general. Para ello debemos asesorarnos de un nutricionista, siendo ella la persona encargada de balancear una dieta lo más suave posible. Así mismo debemos advertir al paciente del peligro que le implicaría la masticación de alimentos excesivamente

duros que pueden atentar contra cualquiera de los epitelios de la cavidad oral produciendo un cuadro hemorrágico que llegue a recurrir terapia de sustitución. Al igual, se debe evitar alimentos blandos, dulces, almidonados y gomosos que producen caries. Algunos pacientes hemofílicos escogen alimentos blandos para evitar que les sangren las encías.

3.7 TRATAMIENTO DENTAL GENERAL

3.7.1 Restauración

El plan de tratamiento a realizar en un hemofílico usualmente se realiza en forma similar que en un paciente normal, sin embargo, es necesario extremar las precauciones para proveer un tratamiento seguro y creemos que la calidad del tratamiento odontológico nunca debe estar comprometida. Los principios usuales y clásicos de una correcta odontología restauradora deben ser siempre observados.

Cuando sea indispensable aislar el campo operatorio se tratará en lo posible de no utilizar la grapa para sostener la tela de caucho, dado que tiene una gran tendencia al torniquete y deslizamiento gingival lo cual

ocasiona una gingivorragia, las cuñas y matrices de uso interproximal pueden ser usadas convencionalmente y si se manejan con especial cuidado no causarán problemas hemorrágicos. Las pinzas de mano y el eyector deben ser usados con precaución para no lacerar los tejidos blandos, evitándo así que el eyector contacte con el piso de boca para evitar una posible equimosis producida por la continua succión sobre el epitelio.

La preparación de los dientes para rehabilitaciones metálicas se hará clásicamente siguiendo los cánones estéticos cuando estos sean requeridos; en estos casos al igual que en caries subgingivales profundas es de gran ayuda la colocación del hilo de retracción con hemostático sin forzarlo dentro del surco gingival. Dicha retracción debe ser usada también en la cementación de coronas estéticas para que la encía en este momento esté por debajo del borde cavo superficial.

Es importante insistir en la suavidad de los flancos de las cubetas para impresión, para prevenir posibles laceraciones.

La preparación para coronas de acero en odontopediatría debe ser hecha de manera rutinaria y la corona adaptada cerca de un milímetro por debajo del borde libre de la encía. En este caso también está indicado el uso de hilo retractor.

Los implantes en el hemofílico no están indicados a causa de la inestabilidad de este hasta la completa formación de hueso tiempo en el cual, en el hemofílico la coagulación se prolongaría.

3.7.2 Tratamiento endodóntico

Un gran porcentaje de pacientes acuden al consultorio por primera vez con dolor pulpar irreversible. Aquí es donde debemos tener en cuenta que la pulpotomía, la pulpectomía y el tratamiento de conductos son preferibles a la exosoncia.

Si la caries ha expuesto la pulpa, la anestesia intrapulpar puede proveer suficiente anestesia; o al paciente se le puede dar medicación o anestesia general. Usualmente el sangrado ododóntico es insignificante y no requiere infusión del factor. La hemorragia producida

durante la imputación pulpar es controlada por un agente hemostático como un algodón empapado en adrenalina o usaremos el formocresol por una semana para momificar y fijar el tejido pulpar.

Cuando el tratamiento endodóntico completo está indicado para un hemofílico el odontólogo debe tener la precaución de instrumentar y opturar un milímetro por encima del apice con el fin de prevenir cualquier sangrado periapical.

3.7.3 Tratamiento Periodontal

La enfermedad periodontal es la mayor causa de pérdida dental en los adultos, hecho este que le amerita una adecuada prevención y manejo. Todos los pacientes hemofílicos deben tener un examen periodontal rutinario y una evaluación que incluye el sondeo y la medición de las bolsas.

El tratamiento de las gingivitis para el hemofílico requiere la corrección de factores locales, incluyendo depósitos de cálculos, restauraciones defectuosas y oclusión traumática que puedan atentar o comprometer el

hueso alveolar.

Procedimientos periodontales menores pueden ser realizados en hemofílicos sin riesgo significativo de sangrado. El detartraje supragingival debe ser realizado rutinariamente. El instrumento manual cortante con extremo cuidado en detartraje subgingival minimizan el riesgo de sangrado que el que se pueda presentar con el cavitron. Son recomendables sus sesiones cortas y repetidas frecuentemente para buscar una reducción del edema gingival y así tener mejor acceso a los cálculos subgingivales profundos. Es imperativo el mantenimiento periodontal periódico.

Las proliferaciones gingivales en lesiones cariosas profundas pueden ser tratadas colocando óxido de zinc y eugenol para provocar una retracción del exceso de tejido. Los procedimientos electroquirúrgicos presentan riesgo de sangrado subsecuente a su uso o a su realización, por lo tanto la electrocirugía no es recomendada en hiperplasia gingival; en estos casos de prefiere el uso de óxido de zinc y eugenol dado que es un medicamento atraumático.

La unión anormal del frenillo labial puede causar formación de bolsas y recesión gingival. Una apropiada freniyección es quirúrgicamente aceptada para el hemofílico con el fin de prevenir la continua recesión gingival y la pérdida ósea. Sin embargo la freniyección y otros procedimientos quirúrgicos periodontales inducen sangrado, por lo tanto la cirugía periodontal actualmente se puede realizar en un hemofílico, en un hospital con la preparación preoperatoria requerida.

3.7.4 Tratamiento Ortodóntico

La decisión para realizar un tratamiento ortodóntico en un paciente hemofílico debe ser tomada usando los mismos criterios que se utilizarían en un paciente normal.

Tanto la ortodoncia intersección como la correctiva se pueden realizar rutinariamente sin complicaciones hemorrágicas. Las exodoncias indicadas tanto en premolares como en cualquier otro diente deben tener una determinación individual: Dichas exodoncias deben ser realizadas con previa evaluación preoperatoria y el correcto manejo post-operatorio.

La adaptación y colocación de bandas debe ser reemplazada por la cementación directa de brackets hasta donde sea posible, para evitar las laceraciones en la mucosa oral durante la fabricación de dichas bandas. Si la colocación de las bandas se hace indispensable debemos tener la precaución de hacerle un mayor recorte en el área interproximal para el alivio de la papila gingival.

Si a pesar de las anteriores precauciones se hace evidente un sangrado gingival, éste remitirá ejerciendo una presión sobre el tejido con un algodón impregnado de adrenalina por cinco minutos.

La higiene oral es particularmente importante para el paciente hemofílico que se halle en tratamiento ortodóntico para evitar la inflamación, el edema y la hemorragia gingival. Los aparatos irrigadores de agua presión oral para pacientes con aparatos ortodónticos.

3.7.5 Manejo quirúrgico oral

La evaluación preoperatoria de pacientes hemofílicos sometidos a la cirugía oral SIEMPRE deben ser coordinados por el hematólogo.

El odontólogo debe explicar a su familia todo el plan quirúrgico con el fin de disminuir la ansiedad y aumentar su cooperación.

Hoy es posible realizar procedimientos quirúrgicos orales en hemofílicos adecuadamente tratados. Una vez el manejo hematológico ha sido coordinado, el odontólogo puede considerar la posibilidad de realizar el tratamiento en un medio hospitalario o tratar ambulatoriamente, o como paciente ambulatorio del consultorio. Para tomar esta determinación hay que considerar la variabilidad individual como la experiencia del cirujano y del hematólogo, la facilidad que tenga el paciente para recibir las infusiones pre y post-quirúrgicas y la capacidad del laboratorio clínico para realizar las evaluaciones necesarias.

El cirujano oral debe explicar al hematólogo el procedimiento quirúrgico, incluyendo la técnica anestésica, el grado previsto de trauma quirúrgico y la duración aproximada del período de recuperación. Previa experiencias quirúrgicas tanto orales como generales deben ser revisadas para cada paciente. El hematólogo

debe proceder a determinar la severidad de la hemofilia y la cantidad de factor requerida para ese procedimiento quirúrgico.

Actualmente entre el 5 y el 20 % de los pacientes hemofílicos presentan anticuerpos capaces de destruir el factor administrado. En estos casos es esencial la terapia inmunosupresora previa a la cirugía; la droga de elección en estos casos es el Furine thol (6. mercacto. purina). Consideramos innecesario adentrarnos en esta terapia dado que es una droga de control especial que ha de manejar cuidadosamente el hematólogo en colaboración con un internista. La cirugía para estos pacientes, sea electiva o de emergencia, deberá ser limitada y usualmente no se recomienda. Para el tratamiento quirúrgico oral se hacen necesarias medidas locales en combinación con la terapéutica general. Estas medidas son la sutura, que se puede realizar cuando la cobertura del paciente, en su factor deficiente está por encima del 40 %; protectores acrílicos cuando el tamaño de la lengua o la proximidad de la mejilla amenazan con el desprendimiento prematuro del coágulo; y esponjas reabsorbibles que se colocarán en todos los alveólos

post-exodoncias.

3.7.5.1 Premedicación

Siempre y cuando el paciente sometido a cirugía oral presente una terapia de sustitución el coágulo empezará a formarse inmediatamente después de terminado el procedimiento exactamente igual como sucede en un paciente normal. El coágulo debe ser protegido mediante la administración de una droga que inhiba el procedimiento de fibrinólisis.

El ácido Epsilon - amino - caproico (amicar) ha sido muy efectivo en la prevención de sangrados post-exodoncias reduciendo la necesidad de infusiones repetidas del factor flotante. El amicar debe ser usado en dosis y períodos de tiempo suficientes para asegurar una cicatrización por primera intención.

El amicar se consigue para administración oral en tabletas o gotas, y es metabolizada en el hígado; y se elimina por vía renal; las únicas contraindicaciones que presenta son:

- Paciente con hematuria

- Paciente con función hepática normal

La premedicación se hará durante las dos horas previas al procedimiento y continuando durante 8 a 10 días en el post-operatorio, empleando 6 grs. cada 6 horas en los pacientes adultos o empleando 100 miligramos por kilogramo de peso cada 6 horas en los niños durante una semana, recomendándose en líquido.

Así mismo se utilizan crioprecipitados o plasma o concentración del factor, una hora antes de la cirugía, repitiendo la dosis 12 horas después, manteniendo niveles del factor por encima del 35 %.

3.7.5.2 Exodoncias de Dientes Temporales

El aflojamiento de dientes temporales frecuentemente ocasiona hemorragia en la boca de los niños hemofílicos. Los bordes cortantes y agudos de las raíces neabsorbidas traumatizan los tejidos subgingivales dando lugar a un sangrado prolongado. Los dientes temporales rutinariamente no son extraídos antes de la exfoliación natural. En los casos en que el soporte del temporal es ejercido únicamente por tejido blando, este diente debe

ser removido; el sangrado presente en estas situaciones es mínimo. Un agente hemostático tópico como la trombina o el colágeno microfibrilar puede ser aplicado directamente sobre la superficie sangrante para favorecer en la formación del coágulo. El sitio de la exodoncia debe ser protegido de 12 a 36 horas mediante el uso de cemento quirúrgico (COE PACK).

3.7.5.3 Exodoncia de Dientes Permanentes

La técnica quirúrgica para la exodoncia en pacientes hemofílicos adultos es la misma técnica usada para los pacientes normales. La exodoncia debe ser lo más atraumática posible en relación con los tejidos blandos y con el hueso alveolar. Si se presenta una fractura de alveolo, los fragmentos de hueso deben ser removidos y el margen suavizado de manera convencional. La mayor diferencia presente en el cuidado del hemofílico respecto al paciente normal radica en la infusión preoperatoria de terapia de sustitución y el tratamiento postquirúrgico. El paso siguiente a la exodoncia del diente permanente consiste en el utilización de agentes hemostáticos locales (gelastic, gelfoan, surgicel, oxicel, e.t.c.). Estos agentes son importantes en el control de la

hemorragia. La terapia local induce a la formación de un coágulo estable. La técnica de colocación de estas esponjas dentro del alveólo es importante; el agente hemostático debe ser colocado en el tercio apical de cada alveólo dado que es en este sitio donde se concentra el mayor número de vasos sangrantes es virtualmente imposible que se desprenda del alveólo. En caso de dientes multiradiculares cada alveólo es tratado individualmente. Es recomendable impregnar cada corte de esponja en una solución de trombina. Antes de la coagulación de la esponja saturada en trombina el alveólo debe ser limpiado muy suavemente con un lavado de solución salina o suero fisiológico para retirar cualquier coágulo pequeño que se haya podido formar. El agente hemostático es colocado directamente sobre el área sangrante. La trombina actúa inmediatamente sobre el fibrinógeno circulante convirtiéndolo en un ángulo de fibrina el cual se convertirá en un tapón natural dentro del alveólo.

3.8 EMERGENCIAS EN LA BOCA

A pesar de todas las precauciones, puede presentarse sangrado secundario usualmente el el tercero o cuarto día

post-operatorio, cuando comienza la disolución del coágulo. Esta hemorragia debe tratarse vigorosamente tanto sistémica como localmente. Deberá administrarse suficiente factor de reemplazo para garantizar un nivel hemostático que controle la duración de la hemorragia que sea reactivada. La idea de proteger el coágulo perdido es errada. Añadir presión nunca alcanzará la fuente de la hemorragia que continuará debajo del coágulo.

El coágulo típico de esta situación es llamado "coágulo hepático" es rojo oscuro, protruye la herida y a menudo cubre la superficie de varios dientes. Después de administrar la infusión de factor adecuado debe retirarse cualquier masa friable o trozo de coágulo desprendido y el área debe limpiarse para localizar el sitio exacto de hemorragia en el área quirúrgica. Una vez aislada la fuente hemorrágica el alveólo debe reempacarse. El uso de agentes hemostáticos en el tratamiento de pacientes hemorrágicos no ha conducido a ninguna complicación post-operatoria de importancia incluyendo retardos de la cicatrización. Cuando se presente infección, deben prescribirse antibióticos dos días antes, tres días después de la cirugía. La sutura puede ser necesaria para

reposicionar un colgajo mucoperióstico, en este caso el cirujano deberá usar una técnica de sutura que no produzca tensión, evitando el desgarro.

El manejo de las emergencias orales en el niño hemofílico requiere una combinación de medidas locales y la administración sistémica de terapia de sustitución donde esté indicada. La hemorragia asociada a trauma dental es mejor controlada con la administración sistémica del factor correspondiente.

En el caso de los dientes permanentes las fracturas se tratarán igual que a personas sanas.

En hemorragias graves dentro o alrededor de la boca, debe aplicarse presión inmediatamente sobre la herida. Se necesita la combinación de terapia local y sistémica para manejar las laceraciones orales. La saliva y la acción mecánica de la deglución y la masticación a menudo interfieren con el manejo local de esos problemas intraorales. Después de establecer la hemostasis (24 a 36 horas) es aconsejable remover las suturas. Las suturas dejadas en posición más de este tiempo pueden inducir un

sangrado posterior. Algunas experiencias con la hemorragia intraoral en laceraciones enfatizan la importancia de continuar la terapia de sustitución después de hemostasis inicial para prevenir las hemorragias secundarias.

Los hemofílicos que necesitan tratamiento odontológico general deben ser instruidos para mantener una perfecta higiene oral una vez controlada la situación de emergencia.

3.9 SIDA Y ODONTOLOGIA

El paciente hemofílico a razón de la necesidad de transfusiones de sangre (ya sea en plasma fresco, crioprecipitado o liofilizado), el pertenece al grupo de alto riesgo de presentar el SIDA ya que aún no se ha podido identificar el virus antes de crear anticuerpos (esto está en investigación).

Por tal motivo debemos como odontólogos tomar todas las medidas de precaución al tratar un paciente hemofílico. Se recomienda entonces, usar guantes, tapabocas, gafas, durante la actividad odontológicas, como básicas medidas de precaución.

IV. CONCLUSIONES

4.1 El paciente hemofílico puede tener acceso a cualquier tratamiento odontológico siempre y cuando esté compensado su déficit de factor deficiente mediante la terapia de sustitución.

4.2 El tratamiento odontológico para un paciente hemofílico siempre requiere de un trabajo en equipo conformado por: el odontólogo, el hematólogo, el bacteriólogo.

4.3 Los resultados del tratamiento odontológico en un hemofílico deben tener condiciones idénticas al realizado en un paciente normal.

4.4 El odontólogo nunca debe manejar la terapia sistémica pres y post-operatoria.

4.5 El manejo del instrumental dentro de la boca, debe ser realizado con sumo cuidado para evitar todo riesgo de

accidente.

4.6 Todo el instrumental usado en el paciente hemofílico debe ser esterilizado perfectamente con el fin de minimizar el riesgo de contagio de hepatitis y SIDA.

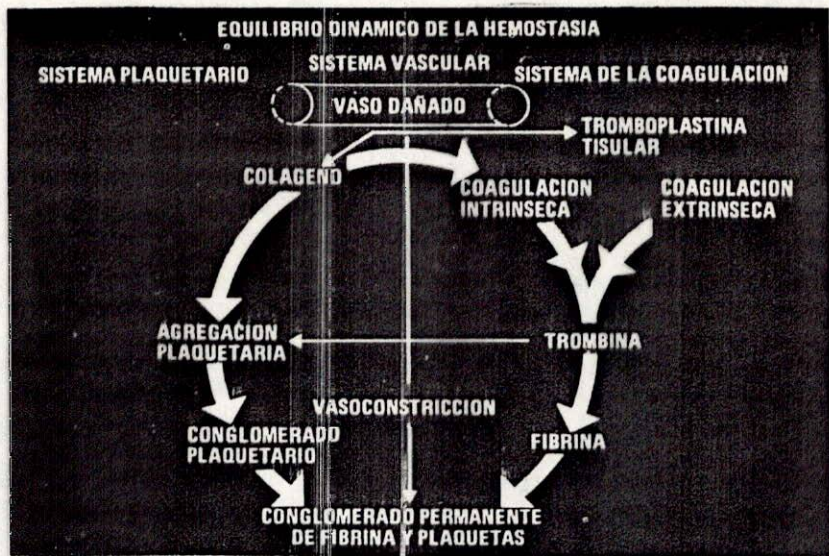
4.7 El plan de tratamiento debe ser realizado muy cuidadosamente por el grupo científico de trabajo y mediante el resultado de los exámenes decidirá la conveniencia o no de un manejo hospitalario.

4.8 Se debe explicar al paciente y a su familia el procedimiento que se va a realizar y con seguridad para darle confianza, ya que el paciente y su familia usualmente se muestran muy aprehensivos durante el tiempo previo a la cirugía.

4.9 Siempre debemos asegurarnos de que el paciente no esté tomando medicamento que contengan anticoagulantes.

4.10 A causa de que los altos costos de hospitalización y de la terapia de reemplazo, es importante el trabajo del equipo médico-odontológico.

4.11 El hemofílico debe tener una higiene dental muy cuidadosa y constante, para evitar en lo posible las enfermedades odontológicas.



Hematología

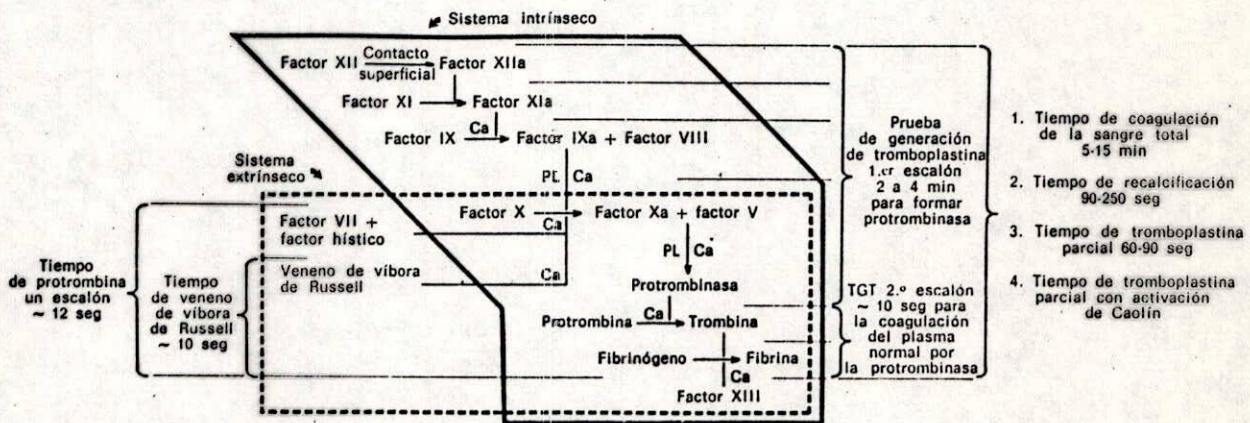


Fig. 1. El esquema de coagulación modificado para mostrar los factores afectos en algunos de los ensayos de coagulación normalmente empleados. Los corchetes laterales indican las reacciones involucradas en cada prueba. Los ensayos que miden el sistema intrínseco van indicados a la derecha de la figura; los que se refieren al sistema extrínseco, se indican a la izquierda. Los tiempos señalados para cada prueba son valores normales aproximados.

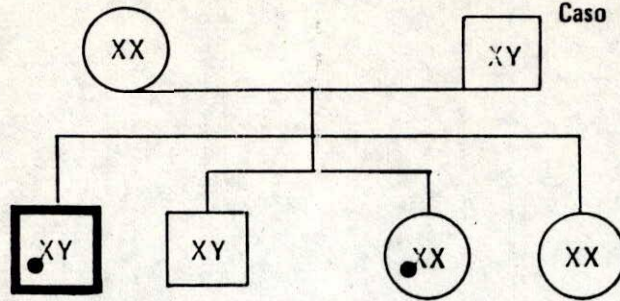
TABLA ■ RESUMEN DE LOS METODOS TERAPEUTICOS EN LAS COAGULOPATIAS CONGENITAS

TIPO DE DEFICIENCIA	NIVEL PLASMATICO EFECTIVO	TIEMPO PROMEDIO DE DIFUSION	TIEMPO PROMEDIO DE DEGRADACION	COMPARTIMIENTO EXTRAVASCULAR X	AGENTE TERAPEUTICO	DOSIS CARGA	DOSIS DE MANTENIMIENTO
	% NORMAL (APROXIMADO)	HORAS	HORAS	INTRAVASCULAR (APROXIMADO)		XXg. / P	XXg. / P
HEMOFILIA	25	4-5	10-12	2	FRACCION I ó I-O CRIOPRECIPITADO	30 U. DE ACTIVIDAD 11 U./6K/8 HORAS I.V. ó PRECIPITADO DE 20 cc/K DE PLASMA	15 U. DE ACTIVIDAD BID 5 U./6K BID** ó PRECIPITADO DE 35 cc/K DE PLASMA BID
ENF. DE VON WILLEBRAND	10	?	24	?	CRIOPRECIPITADO	10 cc. 1 U./6K BID	10 cc. DIARIA 1 U./6K. DIARIA
DEF. FACTOR IX	15-20	2-3	24	2	PLASMA	60/cc	10 cc. BID
DEF. FACTOR XI	10	?	40-80	?	PLASMA	10 cc	5 cc. DIARIO
DEF. FACTOR X	15	9	24-60	1	PLASMA	15 cc	10 cc. DIARIO
DEF. FACTOR XII	10	?	?	?	PLASMA	5 cc.	5 cc. DIARIO
DEF. FACTOR VII	5	5	5	72	PLASMA	5-10 cc.	5 cc. DIARIO
DEF. FACTOR X	15	9	24-60	1	PLASMA	15 cc.	10 cc. DIARIO
DEF. PROTROMBINA	15-20	9	72	1	PLASMA	10-15 cc. BID	5-10 cc. DIARIO
DEF. FACTOR V	50	12	72	1	CRIOPRECIPITADO	PROCEDENTE 100 cc. PLASMA	PROCEDENTE 14-20 DE PLASMA DIARIO
DEF. FACTOR I	50	12	72	1	6 CRIOPRECIPITADO FRACCION I-O ó PLASMA	PROCEDENTE DE 100 cc. 100 mgs 25 cc X 2	PROCEDENTE 14-20 cc. 15 mgs DIARIO
DEF. FACTOR XIII	2-3	?	72	?	PLASMA	2-3 cc.	NINGUNA

* NIVELES Y DOSIS REQUERIDOS DURANTE CIRUGIA.
** CADA 12 HORAS

HERENCIA EN HEMOFILIA

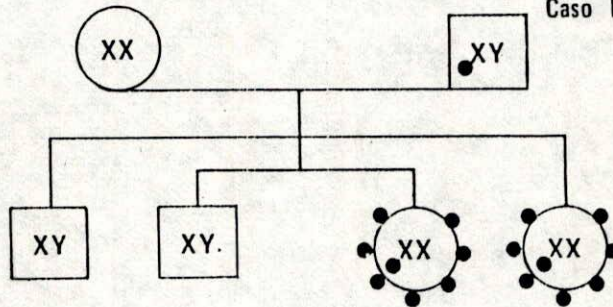
Caso No.1



Mujer portadora + hombre sano engendran hemofílicos y portadores sanos. Los hombres pueden ser enfermos y las mujeres portadoras con el 50o/o de probabilidades aproximadamente.

HERENCIA EN HEMOFILIA

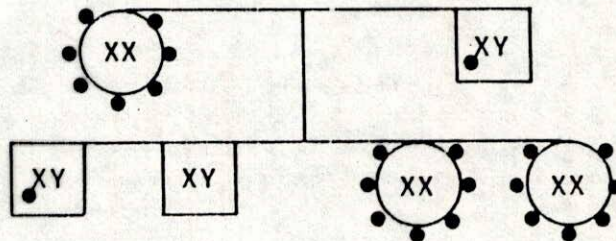
Caso No.2



Mujer sana + hombre hemofílico engendran hombres sanos y mujeres portadoras del defecto (100o/o de probabilidades).

HERENCIA EN HEMOFILIA

Caso No. 3



Mujer portadora + hombre enfermo engendran hombres hemofílicos (50o/o) y mujeres portadoras (100o/o de probabilidades).

TABLA ■■■. Terapia de reemplazo en la hemofilia A y hemofilia B

	Material terapéutico	Hemorragia menor <i>Hemartrosis no complicadas; hematomas en áreas no críticas; hematuria; cambio de curaciones,* artrocentesis* y remoción de suturas y drenajes*</i>		Hemorragia mayor <i>Hematomas en regiones críticas; lesiones traumáticas; extracciones dentarias múltiples; cirugía mayor</i>	
		Dosis de ataque	Dosis de mantenimiento	Dosis de ataque	Dosis de mantenimiento
HEMOFILIA A (Déficit de factor VIII)	Crioprecipitado	No se requiere	1,25-1,75 bolsas/10 kg cada 12 horas durante 2-4 días	3,5 bolsas/10 kg	1,75 bolsas/10 kg cada 8 horas durante 1-2 días; luego cada 12 horas
	Factor VIII purificado**	No se requiere	10-15 U/kg cada 12 horas durante 2-4 días	30 U/kg	10-15 U/kg cada 8 horas durante 1-2 días; luego cada 12 horas
	Plasma citratado fresco o congelado fresco***	No se requiere	10-15 ml/kg cada 12 horas durante 2-4 días	30 ml/kg	15 ml/kg cada 8 horas durante 1-2 días; luego cada 12 horas
HEMOFILIA B (Déficit de factor IX)	Plasma citratado§	30 ml/kg	7 ml/kg cada 12 horas durante 2-4 días	60 ml/kg***	7 ml/kg cada 12 horas
	"Complejo protrombínico" purificado**	30 U/kg	10 U/kg cada 12 horas durante 2-4 días	60 U/kg	10 U/kg cada 12 horas

* Comúnmente es suficiente con una dosis única de 15 U/kg o cantidades equivalentes de material concentrado.

** La recuperación inicial *in vivo* del factor activo varía algo de acuerdo con cada preparación en particular.

*** Recomendado solamente si no se dispone de otro material.

§ El plasma almacenado, fuera de fecha u obtenido después de la remoción del crioprecipitado, es adecuado.

Deficiencias hereditarias de procoagulantes*

Factor	Características clínicas. tipo de hemorragia	Diagnóstico de laboratorio	Terapéutica	Comentarios
VIII	Hemartrosis, hematoma intramuscular, hematuria	PTT anormal no corregido por plasma con carencia conocida de factor VIII, PT normal Factor VIII, por lo general menos de 1-3%	Crioprecipitado, 1 bolsa/ 10 kg o concentrados de factor VIII, 8-10 u/kg	Para confirmación es necesario valorar factores específicos. Caracter ligado al sexo. Pruebas para portador disponibles. En 10-15% de estos pacientes se han desarrollado inhibidores del factor VIII
IX	Igual que el factor VIII, pero por lo general más leves	PTT anormal no corregido por plasma con carencia conocida de factor IX, PT normal	Plasma fresco o almacenado, 3-5 ml/kg; concentrado de complejo de protrombina† 8-10 u/kg	Se requiere valoración de factores específicos (ver antes). Caracter ligado al sexo. En 10% de estos pacientes se han desarrollado inhibidores del factor IX
de von Willebrand (carencia de factor VIII y anormalidad de las plaquetas)	Epistaxis, hemorragia por traumatismos y cirugía. En casos graves hay hemartrosis. En trastornos leves puede haber aumento de equimosis o ninguna manifestación clínica	PTT anormal o normal con ligera disminución de los valores de factor VIII; BT prolongado, especialmente después de aspirina. PT normal. Antígeno del factor VIII disminuido y asimismo la actividad del cofactor VW ristocetina. Se han descrito variantes con distintos tipos de anormalidad	Crioprecipitado, 1 bolsa/ 10 kg, quizá se necesitan concentrados de plaquetas (Los concentrados de factor VIII tienen cantidades variables de factor VW)	Autosómico dominante. Es común la forma leve. Las formas graves son raras y plantean problemas hemorrágicos graves
Disfibrinogenemia	Manifestaciones leves o nulas, en formas raras hay aumento de la trombosis	PT, PTT y TCT anormales. Fibrinógeno, por lo general menos de 80 mg/ 100 ml. Tiempo de sangrado prolongado	Crioprecipitado, 1 bolsa/ 10 kg	El fibrinógeno del comercio implica un riesgo alto de transmisión de hepatitis y se ha suprimido del mercado. La disfibrinogenemia por lo general es autosómica dominante; la afibrinogenemia es autosómica recesiva

Características de los trastornos hemofilioides

Trastornos	Modo de heredar	Tiempo de protombina	Tiempo parcial de tromboplastina*	Tiempo de sangrado
Hemofilia A	Recesiva, ligada al sexo	Normal	Prolongado	Normal
Hemofilia B	Recesiva, ligada al sexo	Normal	Prolongado	Normal
Hemofilia vascular	Dominante autosómico	Normal	Por lo general moderadamente prolongado	Prolongado
Deficiencia de factor II	?	Prolongado	Prolongado	Normal
Deficiencia de factor V	Recesiva autosómica	Prolongado	Prolongado	Normal
Deficiencia de factor VII	Recesiva autosómica	Prolongado	Normal	Normal
Deficiencia de factor X	Recesiva autosómica	Prolongado	Prolongado	Normal
Deficiencia de ATP†	Recesiva incompleta	Normal	Levemente prolongado	Normal
Deficiencia de fibrinógeno	Recesiva autosómica	Prolongado (o incoagulable)	Prolongado (o incoagulable)	Normal†
Deficiencia del factor XIII	Recesiva autosómica	Normal	Normal	Normal

* Se puede emplear la prueba original o prueba activada (caolín, etc.)

† Antecedente tromboplastínico del plasma.

‡ A veces, puede estar prolongado.

Pacientes con tendencia hemorrágica deberán evitar los siguientes medicamentos.

1. Aspirina : Nótese que ciertos de medicamentos, muchos de los cuales se venden sin prescripción médica, contienen Aspirina. Asegúrese de que no está tomando uno de éstos. Si tuviese alguna duda, consulte con su médico o farmacéutico o con la Federación Mundial de la Hemofilia.
2. Butazolldin* (fenilbutazona). Un agente anti-inflamatorio usado para dolores musculares o articulares.
3. Fenactina: Efectos secundarios múltiples. Un ingrediente de las tabletas APC.
4. Indocid* (Indometacina). Usado frecuentemente para dolores articulares pero puede aumentar la probabilidad de hemorragia (este hecho aún no se ha comprobado pero es mejor evitarlo hasta que se complete los estudios).
5. Guayacolato de glicerilo: Expectorante líquido que se encuentra en muchos jarabes para la tos como Robitussin* y Triaminic*. Aún no se ha comprobado que sea peligroso pero es mejor evitarlo hasta que se completen los estudios.

BIBLIOGRAFIA

- Dr. Roger Cavatini, Argos Enciclopedia Temática, Medicina (I), 1.972. Editorial Argos Barcelona.
- Dr. Echavarría Restrepo Alberto. Principios Básicos de Coagulación y Hemostasis. Medellín, 1.974.
- Dr. Echavarría Restrepo Alberto. Hematología Clínica. Segunda Edición. Medellín, 1.974.
- Sociedad Colombiana de Hematología, Técnicas de Laboratorio en Hematología Clínica. Primera Edición, 1.975. Editor Alberto Restrepo.
- Martínez Valencia Alberto, Hematología Infantil, Bogotá, Editores Asociados, 1.978.
- Dr. Roberto Cordero Murillo, Dr. Carlos Francisco Montero Umaña. Hemofilia, Conceptos Generales, Manual para los Hemofílicos y sus Familiares, Segunda Edición, 1.980.
- Castillo Bernal Alberto, Manejo Quirúrgico de Pacientes con Hemofilia A, 1.983.
- Williams, William J., Hematología, Segunda Edición, Barcelona Salud, 1.983.
- Dr. Alvaro Robledo, Hemofilia, Junio de 1.986, Liga Colombiana de Hemofilia.
- Federación Mundial de la Hemofilia, Cuidado Dental en la Hemofilia, 1.981. Editor Bruce E. Evans, DMD. Clinical Associate, Department of Dentistry and Oral Surgery.

Liga Colombiana de Hemofílicos y Otras Discrasias Sanguíneas "Colhemofílicos". Que es Hemofilia. 1.987.

Dr. William G. Shafer, Maynard Khine, Barnet M. Levy, Tratado de Patología Bucal, Tercera Edición, 1.983. Editorial Interamericana, México.