

261  
2 ej



Universidad Nacional Autónoma de México

---

---

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

TRATAMIENTO QUIRURGICO  
EN PAQUIENTES HEMOFILICOS

A handwritten signature in black ink, appearing to read 'Claudia Irene Marquez Garza'.

T E S I S A

PARA OBTENER EL TITULO DE:  
**CIRUJANO DENTISTA**

P R E S E N T A :

MARQUEZ GARZA CLAUDIA IRENE  
VELAZCO LUCERO VICTOR HUGO



ASESOR:  
C.D. VICTOR MANUEL BARRIOS ESTRADA

México, D.F. 1996

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**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.

**FIRMA DE AUTORIZACION**

**JURADO**

**PRESIDENTE**

C.D. VICTOR MANUEL BARRIOS ESTRADA

**VOCAL**

M.C. PORFIRIO JIMENEZ VAZQUEZ

**SECRETARIO**

C.D. LUIS HUMBERTO RIOS GARCIA

**FECHA DE EXAMEN** 3 DE DICIEMBRE DE 1996

**HORA** 15:00 pm

**A LOS MIEMBROS DEL JURADO**

**Gracias por darnos la oportunity de desarrollarnos  
tanto humanamente como profesional.**

**A DIOS.**

Le doy las gracias por la oportunidad  
de estar en esta vida y poder realizarme  
como profesionista.

**A MIS PADRES**

Manuel e Irene

Jamás existirá una forma de agradecerles los esfuerzos y  
el apoyo que me han brindado a lo largo de ésta ilusión.

Con amor, admiración y respeto.

Gracias.

**A MIS HERMANOS**

Manuel y Gerardo

Por el cariño y apoyo que me brindan

Gracias.

**A MARCO ANTONIO**

Por ser una persona especial en mi vida,  
que comparte momentos difíciles y me apoya  
incondicionalmente en todo momento.

Gracias.

### **A MI ASESOR**

Al C.D. Victor Manuel Barrios Estrada  
por su ayuda y dedicación en la elaboración  
de esta Tesina. Mil gracias.

### **A MI PROFESOR**

C.D. Manuel Omelas e Ibañez  
por su dedicación y cariño durante  
la carrera. Gracias.

### **A TI**

Por tu apoyo, cariño, desinteresadamente  
y sobre todo por creer en mí. Mil Gracias.

### **A MI ESPOSA**

Marta Patricia porque eres lo mas importante en mi vida y la razón de subsistir, gracias por tu apoyo, respeto, dedicación, cariño en todo momento y sobre todo al gran amor que nos une  
Te amo por siempre.

### **A MI HIJO**

Victor Hugo por ser la fuerza que me ayuda a seguir preparandome día a día. Te Amo

### **A OFE Y A LA DRA TERESITA LUCERO**

Por su cariño y su gran respaldo durante los tiempos difíciles así como su comprensión y amor.

### **AGRADEZCO A DIOS**

Por darme la oportunidad de vivir, crecer  
y desarrollarme para así lograr uno de mis  
tantos anhelos en esta vida.

### **A MIS PADRES**

Arturo y Reyna por toda su amor, dedicación,  
esfuerzo y sacrificio que brindaron a lo largo  
de esta carrera y de mi vida. Mil gracias.  
Los amo y los bendigo por siempre

### **A MIS HERMANOS**

Arturo, Roberto y Mauricio por su  
cariño y respaldo que me brindaron.  
Gracias. por su forma de ser.



# INDICE

## Introducción

1. Consideraciones generales de la estructura y función normal de los factores plasmáticos de coagulación.
  - 1.1 Fibrinógeno
  - 1.2 Factor VIII
  - 1.3 Mecanismos de Coagulación
    - 1.3.1 Intrínseco
    - 1.3.2 Extrínseco
  
2. Trastornos hereditarios de la coagulación
  - 2.1 Hemofilia A
    - 2.1.1 Definición
    - 2.1.2 Etiología
    - 2.1.3 Cuadro Clínico
    - 2.1.4 Diagnóstico
    - 2.1.5 Tratamiento
  
  - 2.2 Enfermedades de Von Willebrand
    - 2.2.1 Definición
    - 2.2.2 Etiología
    - 2.2.3 Cuadro Clínico
    - 2.2.4 Diagnóstico
    - 2.2.5 Tratamiento

- 2.3 Hemofilia B
  - 2.3.1 Definición
  - 2.3.2 Etiología
  - 2.3.3 Cuadro Clínico
  - 2.3.4 Diagnóstico
  - 2.3.5 Tratamiento
  
- 3. Tratamiento quirúrgico en pacientes hemofílicos.
  - 3.1 Medidas Generales
  - 3.2 Preparación para procedimientos quirúrgicos
  
- 4. Caso Clínico # 1.
  
- 5. Caso Clínico # 2
  
- 6. Comentarios
  
- 7. Conclusiones

Bibliografía.

## **Introducción.**

Durante los procedimientos quirúrgicos dentales indudablemente una complicación común y seria que se encuentra el profesional de la odontología es la hemorragia.

La lesión y el traumatismo a los vasos sanguíneos puede dar por resultado la extravasación aguda de sangre y las complicaciones del sangrado pueden ser resultado de la siguiente alteración.

Ausencia del factor VIII ó IX de la coagulación.

La hemofilia A y la hemofilia B son deficiencias hereditarias del Factor VIII y factor IX de la coagulación respectivamente.

Los dos trastornos no pueden distinguirse clínicamente, excepto por pruebas de laboratorio, ambas están ligadas al sexo, por lo tanto se transmiten por hembras asintomáticas a la mitad de sus hijos.

La hemofilia A se ve con frecuencia de 1:10 000 o sea de cinco a diez veces la frecuencia de la hemofilia B: presentan gran variedad de manifestaciones clínicas que van desde hemorragias espontáneas hasta la trombosis vascular diseminada.

La enfermedad de von Willebrand también es un trastorno hereditario del factor VIII, pero en contraste con la hemofilia A, se hereda como carácter autosómico dominante, con una relación compleja entre el sistema plaquetario y el sistema de coagulación intrínseca.

## Objetivos

La elaboración de ésta tesina lleva consigo el objetivo de brindar en forma concisa un conjunto de conocimientos que puedan servir como una fuente práctica y útil de consulta, en donde se reúne información importante y específica de los trastornos hereditarios de la coagulación que con frecuencia pudiera encontrarse el profesional en su practica diaria.

El cirujano dentista debe de contar con conocimientos básicos que le permitan sospechar de la presencia de alguno de estos trastornos ya que con la ayuda de una historia clínica completa y minuciosa, así como datos de laboratorio le permitan confirmar un diagnóstico específico para poder así, tomarse las medidas necesarias que se requieran para llevar a cabo el tratamiento adecuado y apropiado en estos pacientes evitando así cualquier complicación transoperatoria que pudiera dejar en el paciente cualquier secuela de importancia.

El cirujano dentista con frecuencia suele ser consultado por pacientes con trastornos hematológicos ya que ignorantes o no ignorantes de su enfermedad solo buscan el alivio de sus molestias físicas.

La hemofilia forma parte de estos trastornos hematológicos la cual presenta expresiones clínicas polimorficas que van desde hemorragias espontáneas hasta trombosis vascular diseminada.

## **1. Consideraciones generales de la estructura y función normal de los factores plasmáticos de coagulación.**

El sistema circulatorio es automáticamente hermético debido a la capacidad de coagulación de la sangre y la contractilidad de la pared vascular.

La formación de coágulos dentro del sistema circulatorio varía según su localización.

El trombo blanco consiste en plaquetas incluidas en una red de fibrina se forman en los sistemas arteriales de flujo rápido en los lugares donde la continuidad del revestimiento endotelial está interrumpida.

El trombo cuya cabeza blanca va creciendo en dirección de la corriente y cuya cola roja se descubre en el sistema venoso por estasis de la sangre.

Aunque las plaquetas son la principal causa de la formación del trombo blanco, la sustancia y la resistencia del coágulo blanco o rojo depende de la índole física del polímero de fibrina que se forma como producto terminal de una serie compleja y controlada de reacciones seriadas de los factores de coagulación plasmática.

La forma activa de un factor, activa de manera específica al siguiente en una serie secuencial de reacciones controladas, originando un efecto en cascada.

La sangre coagula cuando su fibrinógeno se convierte en fibrina mediante la acción de la trombina. La protombina puede ser convertida en trombina mediante una serie eslabonada de reacciones que implican a los factores VIII y IX por daños a los tejidos y la acción del factor VII.

En ambas reacciones actúa un complejo de factores activados, X y V, fosfolípidos y calcio, actúan sobre la protombina para dar trombina.

Se pueden visualizar los factores de la coagulación como divididos en tres grupos:

1. Los factores XII y XI relacionados con el control superficial de la coagulación.
2. Los factores II, VII; IX y X, todos estos dependen de la vitamina K para su síntesis. Son relativamente pequeños, requieren calcio para su activación.
3. Los factores V, VIII y el fibrinógeno son consumidos o alterados sobre la trombina y son relativamente grandes e inestables.

*Nomenclatura de los factores plasmáticos*

Factor I	Fibrinógeno
Factor II	Protrombina
Factor III	Tromboplastina tisular
Factor IV	Calcio
Factor V	Proacelerina
Factor VI	Proconvertina, aceleración de la conversión de la protrombina sérica ( ACPS ).
Factor VII	Factor antihemofílico ( FAH ).
Factor VIII	Componente tromboplastínico del plasma (ctp ), factor christmas
Factor IX	Factor stuart-prower
Factor X	Antecedente tromboplastínico del plasma ( atp ).
Factor XI	Factor de hageman.
Factor XII	Factor estabilizador de la fibrina

## **1.1 Fibrinógeno.**

El fibrinógeno la materia prima para producción del coágulo, es un constituyente principal del plasma, con una concentración normal de 200 a 400 mg. por 100 ml.

La mayor parte del fondo común del fibrinógeno circula en el plasma con rito catabólico de semidesintegración de 4 días.

La concentración plasmática aumenta rápidamente a consecuencia de muchos estímulos, incluyendo embarazo, estados inflamatorios agudos o crónicos, y heridas u operaciones quirúrgicas.

El fibrinógeno se encuentra en el plasma moviéndose entre las fuerzas de la formación del coágulo y la disolución del mismo, representadas por la plasmina tiene un peso molecular de 340 000 unidades.

Durante la degradación inicial del fibrinógeno por la plasmina disminuye su peso molecular a 270 000 unidades.

La trombina actúa enzimáticamente sobre el fibrinógeno convirtiéndolo en fibrina produciendo la coagulación de la sangre.

## 1.2 Factor VIII

El factor VIII es una glucoproteína de alto peso molecular, sintetizada principalmente en la célula endotelial.

En realidad es un complejo formado por dos componentes bien definidos.

El primero, la porción procoagulante, normalmente es conocido como VIIIc, es la parte del complejo que participa en la cascada de la coagulación y corrige las alteraciones que se producen en la hemofilia A.

La mayor parte del complejo esta compuesta por el factor de Von Willebrand, esta parte del factor VIII que se une a la glucoproteína ib de las plaquetas, permitiendo la función plaquetaria normal de adhesión. También sirve como proteína de transporte del factor VIII.

El factor VIII también esta presente en las plaquetas donde su distribución multimerica es similar a la del plasma.



*Nomenclatura de los componentes del factor VIII*

VIII	Factor antihemofílico
VIII:C	Actividad procoagulante que corrige el defecto de la hemofilia A
VIII: Ag	Antígeno relacionado con VIIIc, no existe; esta disminuido o es anormal en la hemofilia A
VWF	Factor de von Willebrand; proteína que corrige el tiempo de sangrado en la enfermedad de von y sirve de cofactor de la ristocetina.
VWF Ag	Antígeno en relación con el VWF, no existe; está disminuido o es anormal en la enfermedad de von Willebrand.
VWF Ag II	Antígeno II de Von Willebrand; es diferente en sentido inmunológico de vwf ag; no existe o esta disminuido en la enfermedad de Von Willebrand

### **1.3 Mecanismo de Coagulación**

Los procesos bioquímicos que producen a la formación de coágulos son complejos y pueden iniciarse por una gran variedad de estímulos.

Los términos intrínseco y extrínseco a la coagulación dentro y fuera del sistema vascular respectivamente, en ambos casos la vía común final es la conversión de protrombina a trombina, la enzima activa que actúa sobre el fibrinógeno como sustrato.

El mecanismo de coagulación implica dos sistemas separados que convergen en una vía común para la transformación de fibrinógeno a fibrina.

#### **1.3.1 Sistema Intrínseco**

En este sistema, los procoagulantes plasmáticos se activan en forma escalonada iniciando con el daño vascular. Al entrar en contacto la sangre con una superficie extraña como el colágeno o la piel activa al factor VII este activado en presencia de precalicreína y el quininógeno de alto peso molecular, activa a la protrombina ( factor IX ). Logrando activarlo.

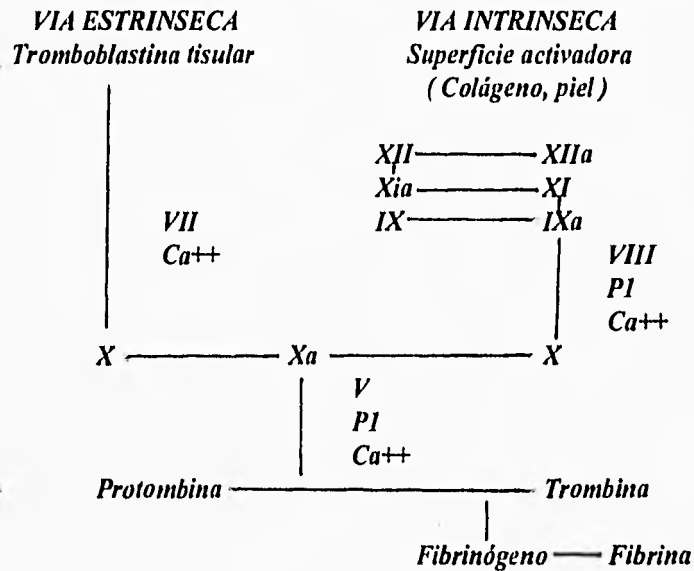
Este factor en forma preteolítica convierte a la protrombina en la forma activada ( XA ), en presencia de lipoproteínas de la membrana plaquetaria del factor VII y del calcio.

### 1.3.2 Sistema Extrínseco

Este sistema es más rápido, ya que involucra la interacción del factor tisular con la del VII. La trombina tisular que liberan las células donadas estimulan el factor X y del Calcio.

Una vez que ambos sistemas convergen en la activación del factor X ( Xa ) la protrombina es activada en presencia del factor V de las lipoproteínas de la membrana plaquetaria y del calcio para transformarse en trombina, y a su vez convertir el fibrinógeno en fibrina.

#### Sistema del mecanismo de coagulación



## **2. Trastornos hereditarios de la coagulación.**

Las anomalías hereditarias de los factores de coagulación se clasifican fácilmente porque pueden definirse en términos de una sola anomalía heredada de la cantidad o de la estructura de una sola proteína y estos van a ser :

**\* Hemofilia A.**

**\* Hemofilia B.**

**\* Enfermedad de Von Willebrand.**

### **2.1 Hemofilia A**

Con este termino se denomina a la deficiencia heredada del factor VIII de la coagulación; esta deficiencia ocupa el primer lugar en frecuencia con una incidencia de 1: 10 000 en la población.

#### **2.1.1 Definición**

La hemofilia clásica o hemofilia a es una alteración en la coagulación originada por una deficiencia hereditaria en actividad procoagulante del factor VIII ( factor antihemofílico ).

Esta alteración presenta varios niveles:

Hemofilia Severa.	Los niveles del factor VIII son menores de 1 % de lo normal.
Hemofilia Intermedia.	Con niveles del 1 al 25 % del valor normal..
Hemofilia Leve.	Con niveles del 25 hasta menos del 100 % del valor normal.

### 2.1.2 Etiología

En esta patología el gen de la hemofilia está en el cromosoma X, se transmite en un patrón recesivo ligado al sexo.

Los patrones de transmisión más comunes de la hemofilia son los siguientes:

Los heterocigotos femeninos ( portadores ), que presentan el defecto en uno de los cromosomas X, pero, que por fenómeno de suplencia, el cromosoma sano codifica correctamente el factor viii y que por lo tanto rara vez manifiestan tendencia hemorrágica, trasmiten el trastorno a la mitad de sus hijos varones y la otra mitad a sus hijas.

Los varones afectados ( hemicigotos ) transmiten el trastorno a todas sus hijas, que rara vez sufren tendencia hemorrágica; mientras que todos sus hijos varones son normales.

Mujer portadora + varón normal = 50 % portadoras y 50 % hemofílicos  
mujer sana + varón hemofílico = 100% portadoras y 100 % varones normales.

Una situación muy poco frecuente, pero que podría eventualmente presentarse sería la unión de una mujer portadora con un varón hemofílico, condición que puede generar la aparición de una mujer hemofílica.

Mujer portadora + varón hemofílico = 50 % hemofílicos, 25 % portadoras,  
25 % hemofílicas.

Defecto molecular. En el plasma circular dos proteínas en apariencia unidas que se conocen con el complejo factor VIII. Estas son el factor antihemofílico y el de Von Willebrand que se encuentran bajo control genético separado con distintas propiedades bioquímicas, inmunológicas y diferentes funciones. Las funciones del elemento antihemofílico es actuar como cofactor para el factor IX a en la activación de la protombina, sin embargo cuando se presenta alteración en la actividad de esta molécula se origina la hemofilia, por lo tanto la hemofilia a es causada por la presencia de una molécula del factor VIII funcionalmente deficiente, mas que por la ausencia del mismo.

### 2.1.3 Cuadro clínico

Las manifestaciones clínicas de la hemofilia varían de acuerdo al nivel de actividad coagulante del factor VIII:

En los casos más leves, no existe hemorragia espontánea debido a que en el paciente hemofílico debe existir rotura vascular para que se presente la función hemorrágica, el sangrado habitualmente se caracteriza por ser una hemorragia lenta en capa o en forma de gotero y es común que no se detecte en forma temprana y se presente hemorragia anormal después de un trauma o de cirugías menores como amigdalectomía o extracciones dentales.

Como resultado de la extravasación de sangre se forman hematomas dolorosos en los tejidos subcutáneos o intramusculares profundos. Pudiéndose diagnosticar desde la infancia, siendo con frecuencia el sangrado poscircuncisión el primer signo.

Las hemartrosis constituyen, sin duda alguna la manifestación mas frecuente de la hemofilia, primero por ser de movimiento continuo, segundo por tener un mayor o menor régimen de carga, tercero por presentar salientes óseas que son fácilmente traumatizables y finalmente porque las membranas sinoviales carecen de tromboplastina tisular.

La hemorragia articular es muy aparatosa, ya que el espacio sinovial es virtual y por su abundante inervación sensitiva, la distensión de dicho espacio por el hematoma condiciona imposibilidad funcional y dolor intenso.

Estas hemartrosis son dolorosas incluso antes de aparecer signos físicos las secuelas de las hemartrosis repetidas son el desarrollo de artropatías graves con sobre crecimiento óseo, formación de espículas, limitación de movimiento y dolor crónico.

Las articulaciones mas frecuentes afectadas son rodilla, tobillo, codo y cadera.

También se presentan hemorragias a nivel de masas musculares siendo menos expresivas que las hemartrosis en virtud de que el poder de distensión del músculo es mucho mayor y debido a ello la cantidad de sangre que se puede colectar llega a ser tan grande como para acondicionar hipovolemia.

Las regiones más comúnmente afectadas son las del cuádriceps, antebrazo, de la pierna y las masas lumbares.

En algunos casos especiales, como ocurre en el antebrazo o la pierna, el hematoma comprime estructuras vasculares y nerviosas causando parálisis isquémica y finalmente, la sangre fácilmente diseca



los planos musculares y en no pocas ocasiones el hematoma se colecta en el sitio distal al traumatismo.

También se presenta hematuria que habitualmente obedece a traumatismo lumbar, a infección urinaria o malformaciones en el sistema urinario.

También hay sangrado de mucosas como el frenillo de la lengua, de las vías urogenitales y gastrointestinales.

Ningún sitio del cuerpo del hemofílico queda exento del riesgo potencial de una hemorragia, cuando se presenta en sitios intracraneales, lingual, larínge, retrofaringeo, pericardio o pleural, la hemorragia es potencialmente mortal a causa de la presión local.

#### 2.1.4 Diagnóstico

La hemofilia debe sospecharse con base en el sexo del paciente, antecedentes familiares si estos los hay, edad de inicio y tipo de sangrado.

Un cuadro clínico sugestivo mas una imagen de laboratorio demuestran el diagnostico.

Datos de laboratorio:

- ◆ En pacientes con hemofilia grave, el tiempo de coagulación puede variar de 30 minutos a varias horas.
- ◆ El tiempo de tromboplastina parcial ( ttp ) se encuentra muy prolongado.
- ◆ El factor antihemofílico ( fah) se encuentra virtualmente ausente del plasma.
- ◆ El tiempo de protrombina ( tp ) es normal.
- ◆ El tiempo de sangrado es normal.
- ◆ El tiempo de trombina es normal.
- ◆ La función plaquetaria y la cuantificación de plaquetas es normal.
- ◆ En casos moderados el tiempo de coagulación es normal, el tiempo de tromboplastina parcial ( ttp ) es prolongado. El plasma solo contiene un 5-40 % de factor antihemofílico al de su valor normal de 50 a 150 %.
- ◆ Una disminución de la actividad coagulante del factor viii, determina el diagnóstico, los niveles del antígeno se encuentran normales.

### **2.1.5 Tratamiento**

El principio de la terapia consiste en la precaución del paciente en sus actividades, evitando al máximo el trauma.

Los medicamentos que contienen ácido acetil salicílico deberán suprimirse en forma absoluta, sustituyéndolos por acetaminofeno, pentozocina, propoxifeno o simple codeína para mitigar el dolor.

El tratamiento se basa en la elevación de la cifra de FAH en la sangre del paciente y en mantenerlo a esta cifra hasta que se logra la hemostasia.

Para esto se cuenta con plasma fresco congelado, crioprecipitado, que resulta de la separación del factor VIII contaminando con fibrinógeno por medios físicos o bien con factor VIII liofilizado comercial, también ya se encuentra factor VIII purificado con anticuerpos monoclonales y también factor VIII humano recombinante.

Para la reposición del factor VIII, la dosis se calcula multiplicando el peso del paciente en kilogramos por 44 y por el nivel de unidades deseados.

Las hemorragias con peligro vital suelen tratarse con reposiciones del 100 %.

La vida media del factor VIII es aproximadamente de 10 a 12 horas, por lo cual una reposición del 50 % a intervalo de 12 horas mantiene el nivel entre 50 y 100 %.

Las hemorragias menos graves como las hemartrosis espontaneas, se tratan con reposiciones del 50 % ó menos cuando el paciente es capaz de auto administrarse el producto de forma inmediata.

Los pacientes con inhibidores de factor VIII son mucho más difíciles de tratar. En algunos casos, los títulos bajos de anticuerpos pueden combatirse con grandes dosis de factor VIII. Los concentrados de complejo de protrombina a altas dosis detienen las hemorragias en aproximadamente un 50 % de los episodios. También se disponen de concentrados de factor activado, debido a su costo y variadas ventajas clínicas, estos concentrados suelen reservarse para ocasiones en el que el paciente no responde a las preparaciones estándar.

El concentrado de factor VIII es una nueva alternativa que presenta una serie de posibles ventajas.

## **2.2 Enfermedades de Von Willebrand**

Esta enfermedad fue descrita por Von Willebrand y Jurgens en 1926 y 1931 respectivamente.

Un número considerable presentaba diátesis hemorrágica que afectaba indistintamente a mujeres y hombres, el trastorno apareció predominantemente en la piel y mucosas, y se observaron algunas moderadas hemartrosis de allí que inicialmente el trastorno recibiera el nombre de pseudohefilia vascular.

Es una enfermedad que se caracteriza por la tendencia a la pérdida excesiva de sangre en pacientes con cantidad normal de plaquetas, tiempo de coagulación normal, fibrinógeno sérico normal y tiempo de protrombina normal.

Sólo está prolongado el tiempo de sangrado. Es preciso descartar otras enfermedades caracterizadas por el tiempo de sangrado anormal antes de establecer un diagnóstico.

### **2.2.1 Definición**

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

No conocemos la causa fundamental del trastorno de la hemostasia, se manifiesta por un tiempo de hemorragia prolongado y una disminución de factor VIII.

Se ha sospechado un defecto en la función de las plaquetas desde la descripción original del trastorno, los estudios han indicado que el factor plaquetario III es normal; las plaquetas tienen una carga superficial normal y se adhieren normalmente al tejido conectivo.

### 2.2.2 Etiología

Se ha demostrado una disminución neta de adhesividad de las plaquetas in vivo.

Con frecuencia se observa in vitro una menor retención de plaquetas en las columnas de perlas de vidrio.

Pudo demostrarse que las plaquetas de la mayor parte de pacientes no logran agregarse cuando están expuestas al antibiótico, llamado ristocitina.

Este fármaco produce la agregación de las plaquetas normales. La relación entre éste defecto y la prolongación del tiempo de hemorragia no esta clara. Estudios han demostrado que los parientes asintomáticos de pacientes con enfermedad de Von Willebrand pueden tener normal el tiempo de hemorragia y valores normales de factor VIII, con anormalidad de la adhesividad de las plaquetas in vitro

En 1941, MacFarlane demostró que los capilares de los hechos ungueales de algunos de éstos pacientes parecían raros y no se constreñían normalmente.

El tiempo de hemorragia normal en éstos pacientes se ha corregido por inyección de la fracción I-0 de plasma normal o hemofílico.

Es posible elevar el nivel de factor VIII y corregir simultáneamente el tiempo de sangrado mediante la administración de factor I-0 de plasma normal. Es interesante la observación de que se mejoran igualmente los niveles de factor VIII y el tiempo de sangrado empleando plasma de pacientes que sufren de hemofilia clásica.

Puesto que éste plasma tiene poca actividad procoagulante de factor VIII, o ninguna, es preciso concluir que de una manera u otra estimula la liberación de factor VIII endógeno en los pacientes con enfermedad de Von Willebrand. No se ha identificado todavía las sustancias que producirían ésta estimulación, hasta que los enfermos sintetizaran su propio factor VIII. Parecen estar concentradas en la fracción de fibrinógeno del plasma, incluso el que se prepare con plasma viejo. El suero contiene una cantidad bastante alta de ésta sustancia, que también se encuentra presente en los crioprecipitados.

La albúmina y las globulinas carecen de ésta actividad.

La sustancia en cuestión no es absorbida por el ca3 ( po4 ) 2.

La disminución de los niveles de factor VIII en pacientes con enfermedad de Von Willebrand indica que la regularización del factor VIII obedece a dos genes cuando menos:

- ◆ El gen de cromosoma x, que es anormal en la hemofilia clásica.
- ◆ Un gen autosómico, que es anormal en la enfermedad de Von Willebrand.



Se ha visto que los enfermos de hemofilia clásica tenían niveles plasmáticos normales de antígeno de factor VIII, a pesar que su actividad coagulante de factor VIII fuera baja. En la mayor parte de los pacientes con enfermedad de Von Willebrand el nivel de antígeno de factor VIII es paralelo al nivel de actividad coagulante de dicho factor. El aumento de la cifra de antígeno de factor VIII después de administrar concentrado de factor VIII a los pacientes con hemofilia clásica persiste dos o tres veces más tiempo que el aumento de la actividad coagulante correspondiente.

El plasma de pacientes con enfermedad de Von Willebrand que hayan recibido plasma normal o plasma de enfermo hemofílico, éste aumento de actividad coagulante de factor VIII persiste después de que las cifras de antígeno de factor VIII hayan vuelto al valor que tenían antes de la infusión.

Se conocen variantes de la enfermedad de Von Willebrand.

En una de ellas tanto los niveles de antígeno de factor VIII como la actividad coagulante correspondiente son normales, o casi, pero con una anomalía de la agregación producida por la ristocetina.

No pudo establecerse todavía relación entre agregación de plaquetas por efecto de ristocetina, menor adherencia plaquetaria, y prolongación del tiempo de sangrado, en la enfermedad de Von Willebrand. Algunos estudios manifiestan estrechamente cercanas de una deficiencia de antígeno de factor VIII. De confirmarse esta hipótesis, podría significar que la variante de la enfermedad de Von Willebrand se acompañaría de una anomalía molecular del antígeno del factor VIII, afectando a las funciones mencionadas.

Actualmente, la enfermedad de Von Willebrand podría constituir un trastorno heterogéneo debido a una o varias anomalías cualitativas o cuantitativas de la molécula del factor VIII.

Las variaciones que se encontraron en los pacientes respecto a resultados de laboratorio y cuadros clínicos dan a pensar que tanto la actividad coagulante de factor VIII como la capacidad antigénica de factor VIII y la propiedad correspondiente a la corrección de la función plaquetaria podrían variar de manera independiente.

Es interesante señalar que existe en el cerdo y en el perro una enfermedad parecida a la de Von Willebrand.

En un paciente se presentó la enfermedad de Von Willebrand durante la evolución de un lupus eritematoso generalizado.

### **2.2.3 Cuadro clínico**

Este trastorno suele manifestarse en las primeras semanas de la vida, cuando puede haber hemorragia espontánea de nariz o encías. En muchos casos un traumatismo pequeño va seguido de hemorragia excesiva. La hemorragia uterina puede ser muy intensa, y el embarazo muchas veces se complica de episodios hemorrágicos.

Es posible la hemorragia de la mucosa digestiva, en esta enfermedad no son frecuentes las petequias ni las hemartrosis. La gran variedad de la tendencia hemorrágica, en un mismo paciente según los momentos, hace difícil prever el curso clínico, pero es raro que estos enfermos sucumban durante un episodio hemorrágico.

La diatesis hemorrágica en estos pacientes se relacionan de manera muy clara con el grado de deficiencia del factor VIII, y suele conservarse un control hemostático adecuado para poder intervenir quirúrgicamente cuando se alcanzan valores adecuados del factor VIII, aunque en tiempo de sangría de Ivy puede no estar acertado.

En pacientes con hemorragia espontánea el control hemostático quizá no sea adecuado a menos que también se corrija el tiempo de sangría de Ivy .

*Clasificación de la enfermedad de Von Willebrand basada en la distribución multimérica del factor VIII.*

Tipo	Plasma	Plaquetas
I	Disminución de todos los multimeros	Multimeros normales
IIa	Disminución de los multimeros de peso molecular alto o intermedio	Disminución de los multimeros de peso molecular alto e intermedio.
IIb	Disminución de los multimeros	Multimeros normales
IIc	De peso molecular alto estructura multimerica anómala	Estructura multimerica anómala
III	Disminución de todos los multimeros.	Disminución de todos los multimeros.

#### **2.2.4 Diagnóstico**

La enfermedad de Von Willebrand se establece al demostrar un tiempo de sangría prolongado y una disminución de concentración de factor VIII. La nueva prueba de agregación plaquetaria inducida por ristocetina podría resultar muy útil, en particular al permitir un diagnóstico en individuos heterocigotos con un cuadro clínico ligero.

El tiempo de sangría de Ivy se ha comprobado que es más sensible que el tiempo de sangría de Duke, pero ambos son útiles. Los datos de laboratorio en este grupo de pacientes no son uniformes, ni en un mismo paciente tampoco lo son según los exámenes. Quizá se necesiten pruebas repetidas para establecer el diagnóstico.

### **2.2.5 Tratamiento**

El calcio, vitamina K y ácido ascórbico no surten efecto sobre el tiempo de sangrado.

Una prueba terapéutica de transfusión puede lograr varios efectos importantes para estos enfermos, el tiempo de sangrado puede corregirse.

Las concentraciones de factor VIII pueden establecerse, y el paciente puede estimularse para producir su propio factor VIII.

La estimulación de factor VIII endógeno permite elevar y conservar más fácilmente valores adecuados de factor VIII en éstos pacientes que en los enfermos de hemofilia clásica.

El plasma fresco y el plasma fresco congelado, han sido eficaces para establecer los valores del factor VIII.

El tiempo de sangrado es más difícil de corregir ya que el factor de tiempo de sangrado es lábil y se pierde en contacto con el vidrio.

El descubrimiento de la presencia de este factor en el crioprecipitado de pool permite elevar las concentraciones de factor VIII y simultáneamente corregir el tiempo de sangrado.

Cualquier intervención quirúrgica es peligro mayor para éstos pacientes; debe hacerse todo lo posible para evitar si la cirugía es obligada, hay que preparar al paciente administrándole plasma fresco, plasma fresco congelado o crioprecipitado, éstas transfusiones se repetirán en días alternos hasta lograr la curación completa.

## **2.3 Hemofilia B**

La incidencia aproximada de este trastorno es de 15 % en comparación con la incidencia de la hemofilia clásica o hemofilia A.

Las manifestaciones clínicas y la forma de transmisión hereditaria son las mismas que en la hemofilia A, pero es deficiente una proteína diferente, y por lo tanto en el tratamiento se utiliza un concentrado distinto.

El factor IX tiene una vida media de 24 horas, solo 50 % de la actividad de factor administrado se descubre en la sangre del receptor, lo que al parecer se debe a la unión del factor ix al endotelio vascular.

### **2.3.1 Definición**

La hemofilia B o enfermedad de Christmas es una alteración en la coagulación originada por una deficiencia hereditaria en la actividad procoagulante del factor IX. En ésta patología el cromosoma se transmite en un patrón recesivo ligado al sexo.

### **2.3.2 Etiología**

La hemofilia B es causada por la presencia de una molécula del factor IX funcionalmente deficiente, más que por la ausencia del mismo.

Casi todos los casos son hereditarios pero en algunos parece una mutación espontánea.

Este factor se transmite como carácter recesivo unido al sexo, de posibilidades genéticas similares a las del factor .VIII

Se ha comprobado que algunos pacientes con factor IX funcionalmente inactivos tienen un tiempo de protrombina muy prolongado si se utiliza tromboplastina de cerebro de bovino. La molécula del factor IX funcionalmente inactiva interfiere en alguna forma con la reacción en la que están el factor VIII y cerebro, y proporciona una tercera vía para clasificar los pacientes con deficiencia de factor IX.

Como el factor VIII, y el factor IX interviene en la primera fase de la coagulación de la sangre. Una deficiencia de este factor dificulta el desarrollo de actividad de tromboplastina. Plaquetas y capilares no están afectados y la reparación de pequeños desgarros capilares tiene lugar normalmente..

### **2.3.3 Cuadro clínico**

Las manifestaciones clínicas de la hemofilia B, son idénticas a las de la hemofilia A.

Estos pacientes pueden plantear cualquiera de los problemas que se observan en la deficiencia del factor VIII. Pueden aparecer manifestaciones de diátesis hemorrágica al nacer, con pérdida de sangre por el cordón umbilical, o después de la circuncisión.

Una hemorragia excesiva acompañara a un traumatismo menor, y a cualquier proceso quirúrgico, durante toda la vida del paciente.

Este trastorno puede identificarse por la prueba de generación de tromboplastina. El plasma deficiente en factor IX puede coagular normalmente in vitro por adición de suero normal. El defecto no se corregirá por adición de suero normal tratado con  $\text{Ca}(\text{OH})_2$  o con plasma tratado en igual forma.

Los varones hemicigotos son los más gravemente afectados, pero este gen parece ser menos recesivo que el gen responsable de la deficiencia de factor VIII y se expresa en algunas mujeres heterocigotas. Las portadoras femeninas pueden tener síntomas de hemorragia anormal, así como valores bajos de factor IX.



#### **2.3.4 Diagnóstico.**

Al igual que la hemofilia A, un cuadro clínico sugestivo más una imagen de laboratorio nos dará el diagnóstico.

El TTP está prolongado

El TS esta normal.

El diagnóstico preciso depende en ultima instancia de la medición directa del factor específico.

#### **2.3.5 Tratamiento**

Los principios del tratamiento de la hemofilia B son básicamente los mismos que los de la hemofilia A:

Los pacientes con deficiencia de factor IX pueden seguir un curso grave como los pacientes con deficiencia VIII.

La administración de plasma fresco congelado a razón de 15 a 20 ml/kg. Suelen tener como resultado un aumento de solamente 5 a 10 por 100 de la cifra del factor IX del paciente. Para intervenciones importantes, o en caso de hemorragia postraumática grave, es preciso conservar hasta la cicatrización completa un nivel de factor IX superior a 25 por 100. No se puede alcanzar este resultado con plasma solamente y se requieren concentrados. A sido necesario el desarrollo de preparados

concentrados de factor IX para pacientes que requieren terapéutica con el fin de controlar hemorragias.

Se considera que el factor IX se establece cuando la sangre se conserva a la temperatura de los bancos de sangre durante 2 ó 3 semanas.

Los resultados de las transfusiones de plasma, a juzgar por la medición de factor IX suelen ser desalentadores y la respuesta clínica puede ser mejor que lo que dejaría prever el resultado de la medición.

Los tapones deben impregnarse con hemostáticos orgánicos que son los efectivos, como las soluciones de trombina humana o animal o tromboplastina.

El tapón debe colocarse de modo que obture a presión la cavidad quirúrgica, con objeto de que se selle perfectamente las paredes de la herida.

Una vez colocada, se ejerce presión con los dedos durante 5 a 10 minutos para que se forme el coágulo. y se sutura.

En caso de hemorragia secundaria, la terapia local será más efectiva que la general.

En caso de encontrarse puntos sangrantes se volverá a obturar la cavidad, si la hemorragia procede de los tejidos blandos pueden utilizarse cáusticos, estípticos o anestesia infiltrativa, que obtura los pequeños vasos.

### **3. Tratamiento quirúrgico en pacientes hemofílicos**

Este tipo de pacientes no es muy elevado y la mayor parte de ellos son conscientes de su enfermedad y la manifiestan al odontólogo.

Por eso es tan útil la historia clínica y la investigación sobre sus hemorragias, en otras oportunidades de extracciones dentarias.

Como principio, en todo hemofílico está contraindicada la anestesia troncular del nervio dentario inferior o en la cercanía de plexos arteriales o venosos; la lesión que la aguja puede ocasionar en vasos importantes llega a producir hematomas alarmantes y graves peligros de asfixia.

#### **3.1 Medidas generales**

El paciente hemofílico requiere un tratamiento especial, basada en una minuciosa hemostasia local a veces ayudada por terapia sustitutiva.

La terapia sustitutiva no es necesaria para extracciones simples, sin embargo es necesaria en actos quirúrgicos de mayor complicación y cuando debe anestesiarce el nervio dentario inferior. La anestesia infiltrativa no presenta contraindicaciones.

En caso de que se necesite la terapia general, se podrá transfundir sangre, plasma o concentrados del factor en defecto.

Para la hemofilia A, se emplean crioprecipitados de factor VIII a razón de 1 unidad por cada 7-10 kilos de peso antes de la intervención y repetir cada 12 horas.

En caso de que se anestesia el nervio dentario inferior se prolongará la terapéutica durante 24 horas. Si se necesitará una acción más intensa se transfundirá FI-O-TA concentrado, liofilizado y más purificado, a razón de 1 unidad x 30 kilos de peso cada 12 horas.

Para la hemofilia B se transfundirá un concentrado de factores II, IX y X, 1 unidad x cada 30 kilos de peso cada 24 horas.

La hemostasia local debe realizarse con tapones de gasa o con material reabsorbibles: Celulosa oxidada y esponja de gelatina.

### **3.2 Preparación para procedimientos quirúrgicos**

Los pacientes que reciben terapia anticoagulante en forma permanente deben afrontar dos graves problemas ante la necesidad de un tratamiento odontológico:

- La posibilidad de infección y
- Hemorragias postoperatorias ante maniobras quirúrgicas.

En las intervenciones quirúrgicas se realiza una preparación periodontal que cumple 2 funciones:

- ◆ Reducir a lo máximo la presencia de infección y placa bacteriana en la zona a intervenir.
- ◆ Evitar que la gingiva en estado congestivo y edematoso se transforme en un factor potencial sangrante.

Se le explica al paciente que es la placa y se le hace visualizar por medio de sustancias reveladoras , se le enseña la forma de fisioterapia específica y se le indica la utilización de antimicrobianos apropiados (flúor, agua oxigenada diluida, cloruro de sodio, bicarbonato de sodio, etc.) haciendo una evaluación previa al acto quirúrgico.

#### **4. Caso clínico # 1**

##### **Fractura de la tuberosidad maxilar en el paciente hemofílico**

Se trata de un paciente de 28 años de edad con antecedentes de hemofilia clásica leve por deficiencia del factor VIII de coagulación, el cual acude al hospital regional 20 de noviembre del ISSSTE, debido a que presentaba cuadro hemorrágico abundante, originado por el intento de extracción del tercer molar superior izquierdo, realizado por un odontólogo de práctica privada un día antes de su ingreso al servicio.

Posteriormente, al ser valorado en el servicio de cirugía maxilofacial, se encontraron los restos radiculares del primero y segundo molares superiores del mismo lado, además de fractura en la tuberosidad del maxilar.

Entre sus antecedentes heredofamiliares de importancia, el paciente manifestó tener un hermano con problemas hemorrágicos semejantes a su padecimiento de fondo, y un tío materno finado a consecuencia de una hemorragia posamigdalectomía.

Entre sus antecedentes patológicos estaban enfermedades exantémicas propias de la infancia. Tenía antecedentes traumáticos entre los cuales se encontraban: a los cinco años de edad sufrió fractura de fémur izquierdo, por lo cual requirió intervención quirúrgica; a los nueve años de edad tuvo fractura dentoalveolar recibiendo por primera vez transfusión crioprecipitados al encontrarse TPT alargados y junto con su

historia familiar se le diagnóstico hemofilia tipo A leve, en esta ocasión presentó reacción alérgica a la vitamina K A los 13 años sufre fractura de brazo izquierdo, sin presentar cuadro hemorrágico. A los 18 años se le extrae canino incluido, siendo necesaria la transfusión de crioprecipitados.

En 1981 sufre accidente ( caída ), siendo necesario su ingreso a un hospital para observación y por última vez se le administró crioprecipitados. En todas estas ocasiones fue tratado en el IMSS. No presenta antecedentes luéticos, fímicos, diabéticos, cardiacos, parasitarios, neurológicos, psiquiátricos.

Se analizaron los tiempos de sangrado en el paciente, los cuales se reportan normales, realizando la extracción de los dientes afectados, suturándose la mucosa hasta la zona retromolar y colocándose taponamiento con vasoconstructor, reduciendo la hemorragia.

Posteriormente al retirar el taponamiento se encuentra hemorragia proveniente de fosa pterigomaxilar.

Al reingreso del paciente para control por parte de los servicios de hematología y cirugía maxilofacial, se determina que a pesar de los antecedentes familiares y personales de padecimiento hemofilico clásico leve, los tiempos de coagulación del paciente, y en especial el tiempo de tromboplastina (TPT) son sorprendentemente normales, ya que en estos

pacientes es un signo característico el que tengan un TPT alargado, indicador de la vía intrínseca de coagulación donde actúa el factor VIII.

Los datos de laboratorio en el momento de su ingreso fueron 13,000 leucocitos con 52 % de segmentados y 40 % de linfocitos; 4,800.00 eritrocitos, 13.1 de hemoglobina y 37.6 de hematocrito, con 320,00 plaquetas. La química sanguínea mostró niveles dentro de los límites normales y sus tiempos hematológicos ( TP,TPT y TT ) fueron normales.

Además fue sometido a estudios radiográficos consistentes en una ortopantomografía, una P-A y lateral de cráneo, una proyección Waters y una tomografía axial computarizada, revelando la pérdida de sustancia en la región maxilar izquierda con comunicación a seno maxilar con imágenes representativas de sangrado activo y desplazamiento de tejidos blandos.

El paciente inició tratamiento a base de antibióticos betalactámicos y transfusiones de crioprecipitados calculados al 30 % con un TPT de control y otro una hora después de iniciada la transfusión. A las 24 horas de iniciada esta terapia, el servicio de hematología decide suspenderla al contar con TPT normales.

Durante los 13 días de estancia hospitalaria manejo TP,TPT y TT con rangos normales, excepto los días 16 y 18 de octubre en donde el TPT estuvo alargado con un rango de 50 y 55 con un control de 40



respectivamente. La hemoglobina y el hematocrito, manejaron valores dentro de la normalidad excepto los días 11, 15 y 18 de octubre, en donde maneja valores por abajo de los límites normales, indicando hemorragia activa, por lo que fue necesario transfundirle en esas ocasiones dos unidades de concentrados globulares.

El paciente fue intervenido quirúrgicamente el 19 de octubre, siendo necesaria la ligadura de la arteria carótida externa respetando la rama lingual, al no ser posible por la lesión presente en la fosa pterigomaxilar el ligar o cauterizar la arteria maxilar interna y vasos adyacentes lesionados.

Previo a la cirugía se preparó al paciente con crioprecipitados calculados al 6 % por lo que se le transfundieron 13 bolsas de 80 u reconstruidas con 20 cc de solución fisiológica al 9.0 % cada 8 horas, con sus TPT de control y continuándose durante 72 horas postquirúrgico.

En la actualidad, el paciente se encuentra bajo control de hematología, presentando como secuela la desviación hacia la derecha de la lengua al protuirla e incapacidad para pronunciar.

## Comentarios

Este caso nos informa sobre la gran importancia que reviste el remontarnos en todos nuestros pacientes a las bases semiológicas que todas las personas dedicadas a tratar y curar las afecciones del ser humano debemos tener.

La historia clínica llevada adecuadamente, nos pone sobre aviso de los trastornos hereditarios como es la hemofilia A, patología que nos puede crear grandes trastornos en el paciente portados si no es advertido a tiempo y tratado en diferentes etapas previamente planeadas, como es el de tomas de exámenes de laboratorio, encontrar el ambiente adecuado para el tratamiento y que éste pueda cubrir todas las urgencias que este tipo de pacientes puedan presentar.

Para resolver adecuadamente este caso, se requirió ligar de la arteria carótida externa casi desde su rama principal, ya que el ligar únicamente a la arteria maxilar interna es un procedimiento sumamente difícil y traumático, debido a la alta bifurcación y sobre todo porque en ese tipo de pacientes se debe evitar el trauma de los tejidos al máximo.

En pacientes con historial clínico sospechoso de cualquier trastorno de los mecanismos de la coagulación, es necesario al realizar exámenes de laboratorio y aún cuando en ellos no se encuentre alteración, se debe de realizar interconsultas con el servicio de hematología para la pronta detección y adecuado plan de tratamiento.

## 5. Caso clínico nº 2

Una mujer de 50 años de edad, de raza blanca, casada, ingresó en el hospital para su extracción de varios dientes. Se sabía que de toda la vida sangraba fácilmente. Cortes mínimos y traumatismos sin importancia iban seguidos de hemorragias intensas durante su infancia, y había sufrido muchas epistaxis, hemorragias subcutáneas y pérdida difusa de sangre por las encías. A la edad de 18 años había sufrido hemorragia grave, que continuo durante 2 o 3 días después de extraerle un diente. Después de tener un aborto a la edad de 33 años sangró interminantemente durante 6 meses. La hemorragia fue denominada con varias transfusiones de sangre completa. Sin embargo, había intervalos de normalidad entre las etapas de tendencia hemorrágica.

Empezó a tener dolor intenso a consecuencia de caries dental, nadie le quiso extraer los dientes por sus antecedentes de hemorragia.

Revisando la historia clínica se observó variabilidad en los periodos de hemorragia, y que el tiempo de coagulación a veces estaba prolongado. El tiempo de protrombina, el número de plaquetas y la retracción del coagulo eran prácticamente normales. Además de la caries dental lo único que observó fue una ligera hepatomegalia.

La paciente tenía 3.5 millones de glóbulos rojos por milímetro cúbico; 9.6 g. De hemoglobina por 100 ml; valor hematocrito de 29 por 100 y 364 000 plaquetas por milímetro cúbico. El tiempo de hemorragia se interrumpió a los 15 minutos; el tiempo de coagulación era de 13 minutos y la prueba de generación de tromboplastina reveló disminución de factor viii.

La paciente recibió prednisona y tres medios litros de sangre fresca. Su tiempo de hemorragia y su tiempo de generación de tromboplastina se normalizaron y resistió bien la extracción de tres dientes, sin hemorragia excesiva. Al cabo de 48 horas el tiempo de hemorragia volvió a prolongarse a pesar de la administración continua de prednisona. Se le administro medio litro de plasma fresco conservado en frasco de vidrio, y una vez el tiempo de hemorragia se normalizó. Toleró bien la extirpación de otros dos dientes, sin hemorragia.

## Comentario

La historia presentada indica la variabilidad de las manifestaciones clínicas del trastorno. Está comprobado que el tiempo de hemorragia se modificaba tanto por transfusión de sangre completa como por las de plasma. Las plaquetas de la paciente eran normales en la prueba de generación tromboplástica. El curso clínico se modificó favorablemente por administración de plasma fresco. La administración de esteroides corticosuprarrenales no se consideró que desempeñara papel ninguno en la corrección del tiempo de hemorragia, ya que nuevamente fue prolongado a las 48 horas de administrar sangre fresca completa, a pesar de que tal administración fue continua. Retrospectivamente, quizá el empleo de cintas dentales, pudiera haber resuelto algunas de las dificultades que sufría este paciente para extracciones dentales.

Para el tipo de hemofilia B se recomienda utilizar el concentrado de complejo protrombinico, que contiene no solo factor IX, sino todos los factores de la coagulación dependientes de la vitamina K.

En este tipo de pacientes por lo regular presentan un alto índice de caries, así como también enfermedad parodontal, ya que les causa pavor visitar al C.D., debido a su misma enfermedad, es muy complicado atenderlos si no se cuenta con los conocimientos necesarios se les recomienda a los padres de este tipo de pacientes; medidas preventivas por ejemplo: control de placa dentobacteriana, aplicación de Flúor; siguiendo este tipo de procedimientos nos evitará en gran medida todos los problemas antes mencionados.

## COMENTARIOS

Para realizar cualquier tipo de cirugía al paciente hemofílico, este se debe hospitalizar para así reducir los riesgos que se puedan presentar. Se aconseja la premedicación a los pacientes de difícil manejo. Se deben administrar medicamentos de sustitución 1 o 2 horas antes de la cirugía para que al momento de esta intervención los niveles del factor plasmáticos deficientes estén por lo menos en un 50% de lo normal, ya que sin esta medicación puede producir la muerte por hemorragia.

La hemofilia tipo B, es menos severa; los riesgos en este tipo de pacientes disminuye en relación a los de tipo A; ya que se pueden atender casi como a un paciente normal, sólo en caso de alguna extracción se debe presionar durante 10 minutos el alveolo con una gasa de manera que se forme el coágulo; además de que se le debe de colocar un apósito quirúrgico, cualquier tipo de tratamiento se deberá hacer teniendo en cuenta que se debe tener el mayor cuidado posible.

## 6. COMENTARIOS

Para realizar cualquier tipo de cirugía al paciente hemofílico, este se debe hospitalizar para así reducir los riesgos que se puedan presentar. Se aconseja la premedicación a los pacientes de difícil manejo. Se deben administrar medicamentos de sustitución 1 o 2 horas antes de la cirugía para que al momento de esta intervención los niveles del factor plasmáticos deficientes estén por lo menos en un 50% de lo normal, ya que sin esta medicación puede producir la muerte por hemorragia.

La hemofilia tipo B, es menos severa; los riesgos en este tipo de pacientes disminuye en relación a los de tipo A; ya que se pueden atender casi como a un paciente normal, sólo en caso de alguna extracción se debe presionar durante 10 minutos el alveolo con una gasa de manera que se forme el coágulo; además de que se le debe de colocar un apósito quirúrgico, cualquier tipo de tratamiento se deberá hacer teniendo en cuenta que se debe tener el mayor cuidado posible.



Para el tipo de hemofilia B se recomienda utilizar el concentrado de complejo protrombinico, que contiene no solo factor IX, sino todos los factores de la coagulación dependientes de la vitamina K.

En este tipo de pacientes por lo regular presentan un alto índice de caries, así como también enfermedad parodontal, ya que les causa pavor visitar al C.D., debido a su misma enfermedad, es muy complicado atenderlos si no se cuenta con los conocimientos necesarios se les recomienda a los padres de este tipo de pacientes; medidas preventivas por ejemplo: control de placa dentobacteriana, aplicación de Flúor; siguiendo este tipo de procedimientos nos evitará en gran medida todos los problemas antes mencionados.

## 7. CONCLUSIONES

La hemofilia es una enfermedad de tipo hereditario; existen dos tipos de hemofilia la A y la B. La A es debido a la deficiencia de factor VIII (factor antihemofílico). La B es debido a la deficiencia del factor IX (factor de Christmas).

Esta enfermedad se diagnostica desde muy temprana edad dependiendo del grado de severidad, va a ser el daño ocasionado; en un paciente con hemofilia leve, casi puede llegar a tener una vida normal, lo que se le debe aconsejar al niño es que debe de tener mucho cuidado al jugar, ya que existen juegos donde puede sufrir algún trauma, el cuál puede llegar a causar hasta la muerte, debido a una hemorragia; el tratamiento en estos casos es el de aplicar desmopresina ya que eleva temporalmente el nivel del factor VIII todos los fármacos deben administrarse por vía oral o intravenosa ya que si se aplican por vía intramuscular pueden causar grandes hematomas. El tipo de hemofilia grave llega a producir hemorragias espontáneas las cuáles provocan un estado más complicado como por ejemplo: la hemartrosis; debido a la salida de sangre. La cuál va a acumularse en las articulaciones, en este caso se recomienda al paciente una posición fija del miembro afectado para evitar estas complicaciones se debe tratar al paciente con cualquiera de los dos tipos de concentrados: el crioprecipitado y el concentrado del factor VIII liofilizado.

# BIBLIOGRAFIA

## **HEMATOLOGIA:ASPECTOS FISIOPATOLOGICOS**

Allan J. Erslev Thomas G.  
Interamericana  
Mexico D.F. 1981

## **HEMATOLOGIA CLINICA**

Richard A. Rifking  
Interamericana  
Mexico D.F. 1988

## **HEMATOLOGIA BASICA**

A.V. Hoffbrand, J.e: Pettit  
Limusa  
Mexico D.F. 1987

## **HEMATOLOGIA CLINICA**

Shirlyn B.Mckenzie  
El Manual Moderno  
Mexico D.F. 1991

## **HEMOSTASIA Y TROMBOSIS**

Thompson Arthur R , Laurence A. Harker  
El Manual Moderno  
Mexico D.F. 1985

**CIRUGIA BUCAL**

Ries Centeno Guillermo

El Ateneo

Mexico D.F. 1991

**TRATADO DE HISTOLOGIA**

Ham Arthur

Panamericana

6 Edición

**TRATADO DE PATOLOGIA BUCAL**

Shafer W. G.- Levi, B. M.

Nueva Editoria Interamericana

Mexico D.F. 1986

**ENFERMEDADES SISTEMICAS EN ODONTOLOGIA**

Biblioteca Integral de Odontologia

Bayley F. J.- Leinster, S. J.

Mexico D:F. 1990

**PRINCIPOS DE MEDICINA INTERNA**

Harrison

Editirial Mc Graw Hill.

Mexico. D:F: 1983

**REVISTA ODONTOLÓGICA**

Fractura de la tuberosidad maxilar en el paciente hemofílico  
Duarte Ronces-M, Hernandez Cazares-L, Gutierrez Romero-M  
1990 Noviembre; 11 ( 11 ) 15-16, 18-20, 25  
Mexico.

**ORAL-SURG-ORAL-MED-ORAL-PATHOL**

Review of indications for its use in the treatment of factor VIII  
deficiency and report of a case.  
Eastman -Jr, Nowakowski-AR; Triplett-DA  
1983 Septiembre 56 ( 3 ): 246-51  
United States