



CAPÍTULO I

1.1 INTRODUCCIÓN

Actualmente la hemofilia es uno de los trastornos de la coagulación mas frecuentes; esta se debe a una deficiencia hereditaria de uno de los factores de la coagulación. Al tener poco o nada de factor, el sangrado se prolonga, afecta solo a varones, por lo que es de suma importancia que el odontólogo conozca sobre el tipo de hemofilia, el tratamiento farmacológico, así como los procedimientos y cuidados de la atención de estos pacientes.

Este estudio pretende dar un estándar para facilitar el tratamiento odontológico a los pacientes hemofílicos mediante un estudio de casos realizado en el Centro Nacional de Rehabilitación, ya que ahí, a cargo del Dr. Alfredo Conejo se brinda la atención odontológica a los pacientes de todo el país.

Desde el punto de vista odontológico , los pacientes con hemofilia son pacientes especiales ya que el tratamiento dental rutinario puede poner en riesgo su vida, por lo que es de suma importancia tratar al paciente de forma integral, tomando en cuenta sus afecciones. Es necesario un historial clínico meticuloso que nos permita conocer los antecedentes familiares y personales, los factores de riesgo, y los cuidados que se deben tomar en cuenta antes, durante y después del tratamiento.

Se pretende facilitar el tratamiento de estos pacientes y así poder minimizar los riesgos que implica la atención de los hemofílicos en la consulta odontológica. No pretende ser un sustituto de una evaluación regular y el tratamiento realizado del Centro de Hemofilia.

1.2. JUSTIFICACIÓN



La hemofilia es un trastorno de la coagulación ligada al sexo que afecta a los hombres y es transmitida por las mujeres, se caracteriza por sangrados prolongados lo que conlleva tener ciertas consideraciones especiales en cuanto a los procedimientos odontológicos.

El profesional encargado de la salud debe responder por el bienestar total de los pacientes a los que da o podría dar atención, quizá no esté preparado para tratar todos los problemas que se presenten en la consulta, pero tiene la obligación de saber a quién pedir ayuda y estar en continua capacitación; en caso de presentarse una emergencia poder tomar las medidas necesarias, por lo tanto, es de suma importancia conocer las complicaciones más frecuentes y el tratamiento de elección para estos, en cuanto a la atención odontológica general, así como los cuidados que deben tenerse en cuenta para brindar un mejor servicio sin arriesgar la salud de los pacientes hemofílicos.

Según el Dr. Harrington, de la Escuela de Ciencias Dentales (2000), 80% de la población mundial con hemofilia recibe una mala atención o no recibe atención del todo, en Costa Rica solamente se da atención especializada en el Hospital México a los 160 hemofílicos (esta cifra según las estadísticas del servicio de hematología del mismo centro de salud, 2001), odontológicamente se da atención en el CENARE y algunas emergencias se resuelven en el Hospital de Niños, lo que representa un gran reto, tanto para la Federación Mundial de Hemofilia y Costarricense, como para quienes se dedican al área de la salud en nuestro país.

Por su condición de salud solamente son tratados intra hospitalariamente, con una intercomunicación con el hematólogo encargado; así, en caso de presentarse una emergencia poder resolverla rápidamente, sin poner en riesgo la vida. Otro factor importante de mencionar es el alto costo monetario del tratamiento de reemplazo del factor carente, lo que hace que su atención se vea afectada, ya



que se deben efectuar todos los tratamientos odontológicos requeridos por el paciente hemofílico en una misma cita y bajo anestesia general, que es la mejor alternativa hasta el momento.

Es de suma importancia sensibilizar a las autoridades de la salud para promover el desarrollo de programas de atención, así como plantear normas en cuanto a los tratamientos odontológicos, brindar apoyo psicológico a los pacientes y familiares para mejorar su condición de vida.

1.3 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA



Hoy en día en Costa Rica no se atiende a los pacientes hemofílicos en cualquier consultorio dental ya que por sus características generales de salud requieren de un abordaje odontológico especial, para no ponerlos en riesgo; lo que hace necesario definir pasos, así facilitar su atención odontológica en cualquier lugar del país y por un mayor número de profesionales y asegurar al paciente óptimos resultados.

Este tipo de pacientes solo se pueden atender intra hospitalariamente o con una buena intercomunicación con el médico hematólogo, ya que es de suma importancia que estos reciban el tratamiento sustitutivo del factor carente, para obtener una buena coagulación de la sangre; por esta razón actualmente sólo se les brinda atención odontológica en el Centro Nacional de Rehabilitación (CENARE), dado que en el Hospital México es en donde se les brinda la atención hematológica. En el Hospital de Niños solamente se atienden emergencias.

La atención se ve limitada por el costo del tratamiento de reemplazo del factor y por la poca cantidad de lugares en los que se da la atención especializada.

La investigación se propone definir los pasos que deben seguirse y los diferentes cuidados para dar una atención odontológica de acuerdo con las necesidades de estos pacientes.

Es importante conocer los comienzos de la enfermedad, tanto nacionales como mundiales, para comprender mejor la problemática de los mismos; a continuación se describirán los principales antecedentes de la hemofilia.

Aproximadamente en el año 1100 los rabinos, al hacer la circuncisión en algunos niños, notaron que sangraban mucho, y se daba en ciertas familias, por lo que hicieron nuevos reglamentos en donde no se practicaba la circuncisión a



niños con hermanos o parientes con este antecedente (declarados por el rabino Judah).

Posteriormente hay aparición de casos en el siglo XI, la reporta un médico árabe de Córdoba, España, llamado Albucasín; este documenta en un manual que la enfermedad de hemorragia incontrolable es mejor tratada mediante cauterización, es la primera referencia escrita del tratamiento de la hemofilia.

En el siglo XII otro rabino llamado Maimónides descubrió que las madres transmitían esta enfermedad, por lo que hizo una nueva ley “no se les haría la circuncisión a ninguno de sus hijos varones”.

En 1525 se da la primera referencia en el centro de Europa, en Italia, por Alejandro Benedicto.

Consbruch, de Alemania, publica en 1793 la primera descripción moderna de la Hemofilia.

En 1800 el Dr. John C. Otto hizo su primer estudio sobre familias hemofílicas, y en 1803 descubre la genética de la Hemofilia “A”, que madres sin sangrado podrían transmitir hemofilia a sus hijos y que las hijas podrían transmitir a sus nietos y bisnietos. Publica un artículo titulado “Recuento de una disposición hemorrágica existente en ciertas familias”, describiendo las tres características principales de la hemofilia; esto estimula la investigación y las publicaciones por parte de otras personas.

De Alemania Schonlein, en 1823 acuña el término Hemofilia para los trastornos de la coagulación; este término solo se aplica a trastornos heredados. La palabra “hemofilia” aparece por primera vez en una descripción del trastorno



escrita en 1828 por Hopff, un discípulo de Schonlein, en la Universidad de Zurich.'

En 1840 un médico en Londres supuso que algo le faltaba a la sangre de un hemofílico, por lo que hizo una prueba que consistía en hacer una transfusión de sangre, descubriendo que detenía el sangrado en los enfermos. Samuel Lane fue el primero en transfundir sangre luego de una hemorragia postoperatoria.

Leopoldo, el hijo de la reina Victoria de Inglaterra, en 1853 nace con hemofilia, dos de las hijas de esta son portadoras y esparcen lo que llega a conocerse como "la enfermedad real" entre las familias reales de Europa y Rusia.

Alexis, el hijo del Zar Nicolás II de Rusia, nace en 1904 con hemofilia severa.

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

En 1928 se describe la enfermedad con la palabra hemofilia por el Dr. Hopff.

El patólogo británico R.G MacFarlane, descubre en 1934 que el veneno de la serpiente Russell ayuda a la coagulación de la sangre e inicia la producción comercial de "Stypen" para el tratamiento de la hemofilia.

La primera vez que se usa plasma para el tratamiento de la hemofilia fue en 1936.

A.J Pateky y F.H.L Taylor descubren en 1937 la administración intravenosa de precipitados de plasma que reduce el tiempo de coagulación de la sangre, y la nombran Precipitados Globulina Antihemofílica.



Un patólogo estadounidense, Kenneth Brinkhous, en 1939 demuestra una deficiencia en el factor de plasma de parte de los hemofílicos, y lo llamará factor Antihemofílico, el cual hoy es conocido como factor VIII.

En Costa Rica, los primeros diagnósticos de hemofilia se dieron después de 1940 por el Dr. Peña Chavarría, con base sólo en datos de la historia clínica y un tiempo de coagulación prolongado.

Cohn, bioquímico estadounidense, desarrolla en 1944, el proceso de fraccionamiento que separa los componentes del plasma.

El Dr. Alfredo Pavlovsky, en 1944, logra la diferenciación de los dos tipos de hemofilia, A y B.

Desde 1945 a nuestros días se ha dado una biología triunfante de la sangre y sus derivados.

No fue hasta 1952 que se distinguió a la Hemofilia B de la Hemofilia A, al tipo de hemofilia B se le conoce como “enfermedad de Christmas”, con base en el apellido del primer niño en el que se reportó dicho trastorno.

Los patólogos estadounidenses Langdell, Wagner y Brinkhous en 1955 desarrollan la infusión intravenosa de factor VIII, siendo la primera terapia eficaz para la hemofilia.

En los años 1957 y 1958 se desarrollan preparados de factor VIII humano en Inglaterra, Francia y Suiza.

En 1961 se realizan los primeros experimentos con concentrados de factor VIII.



La investigadora Judith Pool de EUA, en 1964 publica un estudio informando que el congelamiento y descongelamiento paulatino del plasma produce un derivado rico en factor VIII, El crioprecipitado revoluciona el tratamiento de la hemofilia.

Al llegar el primer hematólogo a Costa Rica se perfeccionaron los estudios y en 1965 el Dr. Elizondo tenía 14 pacientes, en su mayoría jóvenes, por la poca posibilidad de vida en esos tiempos.

En 1966 se crea el Centro Nacional de Plasmaferésis en Costa Rica, que vino a revolucionar el tratamiento de Hemofilia A, con la posibilidad de efectuarles intervenciones quirúrgicas.

El primer concentrado de factor VIII se encuentra disponible comercialmente en 1968.

En 1968 se funda en nuestro país la Asociación Nacional de Hemofilia con la ayuda del señor Frank Schnabel, presidente de la Federación Mundial de la Hemofilia.

Desde el inicio se contó con los servicios de la Clínica Dental de la Facultad de Odontología de la U.C.R. y la Asociación dio tarjetas de identificación para sus pacientes.

En 1968 la Asociación Costarricense es reconocida por la Federación Mundial de la Hemofilia en Montreal Canadá.

Se abrió en 1969 el Hospital México y en este se creó un centro especializado en el manejo de los hemofílicos.



En la década de los 70 aparecen los concentrados comerciales liofilizados que posibilitó intervenciones quirúrgicas, auto tratamiento y tratamiento en profilaxis.

En 1971 se plantea un protocolo regional para el manejo de la hemofilia en Costa Rica, el cual fue aprobado en junio de 1972 en el VII Congreso realizado en Buenos Aires, Argentina.

En 1972 se presenta un protocolo sobre la creación de un centro para hemofílicos en nuestro país a la Federación Mundial de Hemofilia en Buenos Aires y es aprobado.

Fue en 1973 que comenzó la campaña nacional pro-donación voluntaria de sangre en Costa Rica .

Se realizó en San José, Costa Rica, en enero de 1975 la II Reunión Latinoamericana sobre hemofilia y las primeras jornadas sobre transfusión sanguínea y Plasmaferésis.

Ese mismo año se presentó un trabajo libre, dando a conocer la realidad costarricense sobre el manejo de la enfermedad en Helsink, Finlandia.

El Poder Ejecutivo de nuestro país en enero 1977 creó la Comisión Nacional de Sangre . Cordero M.Roberto.MD.(1975).

Al mismo tiempo, el italiano Pier Mannucci reconoce que la desmopresina (DDAVP) puede incrementar los niveles tanto del factor VIII como del factor von Willebrand en la sangre.

En la década de los 80 aparecen las complicaciones de los hemofílicos contaminados por agentes infecciosos, y se reportan los primeros casos de SIDA en personas con hemofilia en 1982.



Los primeros experimentos con productos tratados con calor se realizaron en 1984, conducidos por Centros para el Control y Prevención de Enfermedades de Estados Unidos, y demostraron que el calor destruye al VIH. Es en esta misma fecha en la que el gen del factor VIII es caracterizado y clonado.

En 1985 los concentrados de factor inactivado viralmente se encuentran disponibles. También se desarrollan las pruebas ELISA y Western Blot para detectar anticuerpos del VIH.

En los 90 se dan los concentrados comerciales de alta pureza y la obtención de factores VIII coagulantes obtenidos por tecnología recombinante o genética (Artículo Federación Española de Hemofílicos, 2000).

Aparecen los primeros productos de factor VIII recombinante y son disponibles en 1991.

Los primeros productos de factor IX recombinante se encuentran disponibles en 1997.

Las pruebas de terapia genética en humanos se inician en 1998.

Actualmente, en nuestro país el Centro Nacional de Hemofilia está ubicado en el Hospital México, la atención odontológica se da en el Centro Nacional de Rehabilitación, a cargo del Dr. Alfredo Conejo y algunas emergencias se tratan en el Hospital de Niños.



1.3.1 FORMULACIÓN DEL PROBLEMA

-¿Cuál es el abordaje odontológico a pacientes hemofílicos del CENARE en el 2003?

1.3.2 SISTEMATIZACIÓN: Subproblemas de la investigación

-¿Cuáles son las características socioeconómicas - demográficas de los casos que se estudiarán?

-¿Cuál es la salud buco dental de los pacientes en estudio?

-¿En qué consisten los tratamientos odontológicos efectuados a los sujetos en estudio?

-¿Cuáles son los antecedentes patológicos personales y familiares en cuanto a la enfermedad que presentan dichos pacientes?

-¿Qué factores de riesgo presentan los pacientes hemofílicos en los procedimientos dentales?

-¿Cuál es el procedimiento de atención odontológico general de los pacientes hemofílicos atendidos en el CENARE?



CAPÍTULO II

MARCO REFERENCIAL

2.1 MARCO CONTEXTUAL

2.1.1 HOSPITAL MÉXICO

Debe su nombre al aporte que el Instituto Mexicano de Seguro Social dio a la CCSS en la elaboración de planos y asesoría técnica en general; esto fue durante el gobierno del presidente José Orlich B. en 1963, quien puso la primera piedra de la institución. Abrió sus puertas seis años más tarde, el primero de septiembre de 1969.

Fotografía proporcionada por el Dr. Alfredo Conejo, CENARE (2001).



El propio día de la apertura del hospital ingresó un paciente hemofílico con un severo sangrado digestivo; esta situación fue aprovechada por la jefatura del servicio para plantear ante la Dirección Médica del Hospital y la Gerencia Médica de la Caja, la necesidad de crear un centro de hemofilia para dar atención a la población costarricense.

Luego el presidente de la Fundación Mundial de Hemofilia, señor Frank Schnabel, presentó el reto de desarrollar un proyecto prototipo de esta especialidad y de esta forma, lograr establecer un programa de tratamiento integral interdisciplinario en Costa Rica, que fuera modelo para toda Latino-



américa. En 1979 la Federación Mundial de Hemofilia, lo declara como Centro Internacional de Entrenamiento para América Latina.

La atención del paciente hemofílico es integral, para lo cual se ha formado un equipo interdisciplinario cuya finalidad es ofrecer un servicio de calidad al paciente y su familia. Se atiende a toda la población del país con los diferentes tipos de hemofilia, se les da seguimiento en casos de emergencias, también tiene un seguimiento periódico de sus condiciones músculo esquelético y rehabilitación; para cumplir esta meta se cuenta con una Clínica de Hemofilia en la cual participan médicos, odontólogos, enfermeras, fisiatras, trabajadores sociales y otros profesionales con base en cada caso clínico.

2.1.2 CENARE

La construcción se inició en enero de 1974 y se terminó en 1976, después de grandes problemas y con el aporte de muchas personas.



Fotografía proporcionada por el Dr. Alfredo Conejo, CENARE (2001).

En marzo de 1977 inicia su labor, es un centro hospitalario y de enseñanza, con el compromiso de atender a toda la población con problemas del sistema

neuromúsculoesquelético , ocasionados por accidentes laborales, de tránsito, domiciliarios, enfermedades congénitas o adquiridas.

El objetivo primordial del Centro Nacional de Rehabilitación es dar tratamiento integral a toda esta población, a través de la labor coordinada del personal médico, paramédico, técnico y administrativo del hospital.

2.1.3 SERVICIO DE ODONTOLOGÍA DEL CENARE.

Este departamento atiende a niños y adultos discapacitados y hemofílicos con problemas dentales y periodontales. Hace 20 años está bajo las órdenes del Dr. Alfredo Conejo Cordero, quien es especialista en odontología infantil. Ha sido asistido desde el año 1985 por la asistente dental Sra. Mayra Chavarría, desde 1991 se incorporó al servicio la Dra. Miriam Alfaro y a partir del 2001 cuenta con la Asistente Dental la Sra. Gloria Gómez Bermúdez. La atención que se brinda en este servicio es de excelente calidad, reconocida por las autoridades de la institución, los pacientes y familiares; el trato amable y humano del personal es un ejemplo.



Fotografía proporcionada por el Dr.

Conejo, (al centro, izquierda Dra. Alfaro,

derecha Sra. Chavarria) CENARE, 2001.

2.2 MARCO TEÓRICO



La hemofilia es un trastorno de la coagulación de la sangre, debido a una deficiencia hereditaria de alguno de los factores de la coagulación, ya sea el VIII o el IX, afecta solo a varones, la mujer la transmite pero no la padece, pueden presentarse casos de mutaciones. Para entender mejor el tema, es preciso tener conocimientos básicos de la sangre y su mecanismo de coagulación.

2.2.1 SANGRE

La sangre es una combinación de líquido, células y partículas que circulan en las arterias, los capilares y las venas, que suministra oxígeno y nutrientes esenciales a los tejidos; está formada en mas de cincuenta por ciento por plasma compuesto por agua, sales disueltas y proteínas (como la albúmina, la inmunoglobulina-anticuerpos que protegen al organismo de las sustancias extrañas, y factores de coagulación que controlan el sangrado). También contiene hormonas, electrolitos, grasas, azúcares, minerales y vitaminas (Buena Salud, 2000).

■ Coagulación de la Sangre

La sangre se coagula por la transformación del fibrinógeno soluble en fibrina insoluble; mas de 12 proteínas circulantes interactúan en una serie progresiva de reacciones proteolíticas limitadas.

En cada paso un factor de la coagulación experimenta una proteólisis limitada y se convierte en una proteasa activa, esta activa el siguiente factor de la



coagulación, hasta que al final se forma un coágulo sólido de fibrina (Robert A. O'Reilly, MD, 1991).

Es decir, cuando los vasos sanguíneos se rompen, se produce el sangrado con un efecto de dominó, en el cual los factores de la coagulación se disparan como cuando las fichas del dominó caen una sobre otra:

1. Se da una vasoconstricción para reducir el flujo sanguíneo.
2. Luego se disparan los factores de la coagulación, en donde las plaquetas se reúnen y se pegan a los bordes de las paredes del vaso sanguíneo dañado, formando un tapón.
3. Aquí se comienzan a "tejer" finas hebras de fibrina, esta se fabrica sobre el tapón de plaquetas formando una red para asegurar el tapón, el cual impide que la sangre siga saliendo.
4. Al final empiezan a crecer células nuevas para reparar el agujero del vaso sanguíneo (Sesin A, 2001).

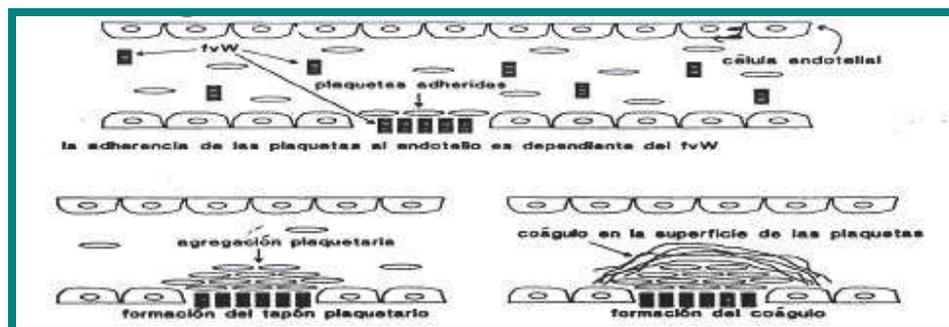


Figura 1 Vaso sanguíneo.

La sangre la componen por lo menos 14 sustancias proteínicas llamadas factores de la coagulación, cada uno es sumamente importante.



TABLA 1

FACTOR	TÉRMINOS DESCRIPTIVOS Y SINÓNIMOS
I.	Fibrinógeno.
II.	Protrombina.
III.	Tromboplastina, extracto de tejidos.
IV.	Calcio
V.	Proacelerina, acelerador, globulina, factor lábil, cofactor de la tromboplastin ó factor de Owen.
VI.	Ya no se usa
VII.	Proconvertina, acelerador de la conversión de la protrombina sérvica (SPCA), factor estable, acelerador de la protrombina.
VIII	Factor antihemofílico (AHF), globulina antihemofílica, tromboplastinógeno.
IX	Compone tromboplastínico del plasma (PTC), factor de Christmas.
X	Factor Stuart – Prower.
XI	Antecedente tromboplastínico del plasma (PTA).
XII	Factor de Hageman, factor de contacto.
XIII	Factor estabilizador de la fibrina (FSF) factor de Laki-Lorland.

Gustavo Kruger, Cirugía Bucomaxilofacial (1986).

Con excepción del III y IV, los factores son proteínas producidas por el cuerpo, la mayoría se hacen en el hígado.



El factor VIII afectado en la Hemofilia A, se produce en diversos órganos como el hígado, bazo, y riñones. El cuerpo produce los factores II, VII, IX y X, necesitan vitamina K para poder ser generados por el hígado. El cuerpo está constantemente produciéndolos para mantener un equilibrio con la pérdida natural (Federación Española de Hemofilia, 2002).

Al pasar un factor al torrente sanguíneo, va disminuyendo gradualmente su actividad coagulante; en el factor VIII, la vida media es de 12 horas. Lo que sucede con los pacientes de hemofilia A y B, es que estos sangran por mas tiempo del habitual, y como su proceso de coagulación no es el normal, precisan administrarse el factor carente con el fin de alcanzar niveles óptimos que permitan una buena coagulación y pare el sangrado (Federación Española de Hemofilia, 2002).

En pacientes hemofílicos no se fabrica la red de fibrina, sin esta, el tapón de plaquetas se cae y siguen sangrando. Lo que sucede en los hemofílicos es que uno de los 14 factores de la coagulación no funciona adecuadamente; al romperse el vaso sanguíneo se estrecha y las plaquetas forman un tapón, los factores de coagulación de la red de fibrina se detienen y continúa el sangrado (Sesin A, 2001).

Los cortes externos en estos pacientes pueden requerir solo primeros auxilios (lavar la herida, aplicar presión y vendar), las hemorragias internas ocurren comúnmente en los músculos y articulaciones.

La frecuencia con la que sangra un hemofílico, depende de cuánto factor tiene en la sangre (Sesin A ,2001).

- Los factores de la coagulación trabajan en cadena. Cuando finaliza la cadena, el sangrado cesa.
- Si uno falta o no funciona, no se formara la red de fibrina que sostiene el coágulo y el sangrado continuará.



Figura 2 Como trabajan los factores de la coagulación, Federación Española de Hemofilia, 2002.

2.2.2 HEMOFILIA

■ ¿Qué es Hemofilia?

Es un problema hereditario, tiene que ver con la coagulación de la sangre, no tienen suficiente factor, ya sea F VIII o F IX, por lo que el sangrado se prolonga; es una enfermedad poco común, por lo general afecta solo a varones, quienes la padecen y es transmitida por la mujer.

Está presente en todas las razas, religiones y nacionalidades; su incidencia en la población general es de 1 en cada 8000 bebés varones recién nacidos (Berkow R., 1994).

Es mas probable encontrar a una persona con síndrome de Down , epilepsia, diabetes, o fibrosis quística que una con hemofilia (Sesin A., 2001).



"**Hemos**" quiere decir sangre, "**filia**" quiere decir amar, así que la palabra hemofilia es "amor a la sangre", nadie sabe realmente cómo es que se llamó así (Federación Española de Hemofílicos, 2002).

Esta enfermedad no tiene cura; sin embargo, la ciencia ha creado elementos paliativos de sus efectos vía intravenosa, administrados periódicamente permiten que estos pacientes puedan llevar una vida normal.

■ **Clasificación de la Hemofilia:**

◆ **Se clasifica dependiendo del factor que falte:**

1. Hemofilia A o Clásica (la deficiencia del factor VIII) que afecta alrededor de 75% de los hemofílicos; la incidencia en los varones viene a ser de 1/10.000, es la más común (Kasper C., 2000).

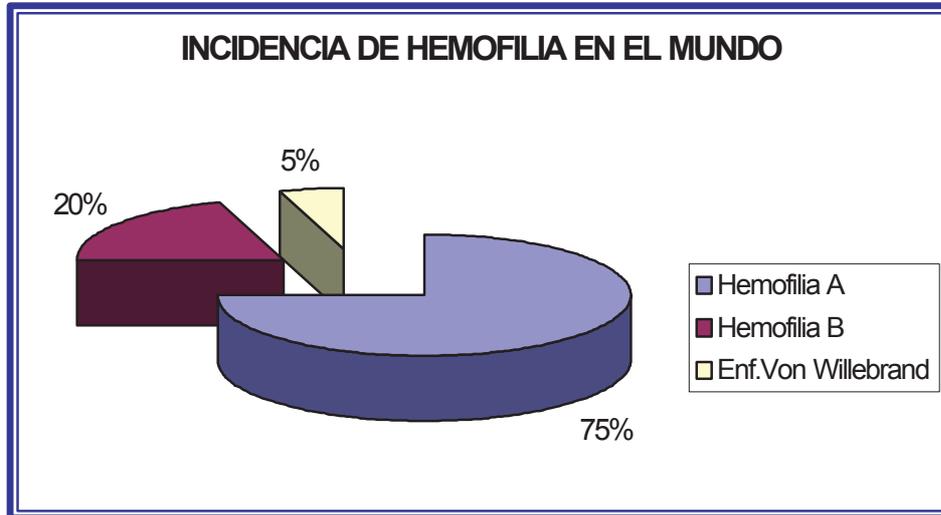
2. Hemofilia B o enfermedad de Christmas (deficiencia del factor IX), representa 20% de los casos censados, segunda más común; la frecuencia es de 1/30.000 a 50.000 nacimientos de varones (Kasper C., 2000).

3. Enfermedad de von Willebrand es un trastorno de la coagulación similar a la hemofilia, la característica principal es que la pueden sufrir también las mujeres; representa 5% de los hemofílicos.

GRÁFICO 1



Fuente :Pharmacology and therapeutics for dentistry, Kruger, John (1980)



◆ Clasificación según la cantidad de factor que tenga en la sangre:

1. Hemofilia grave: Hay muy poco o nada de factor en la sangre, sangran con frecuencia (1 ó 2 veces a la semana aún sin lesionarse), si el factor se administra adecuadamente y a tiempo, rara vez es fatal.

2. Hemofilia moderada: Hay un poco de factor actuando, las hemorragias se dan por lo general después de una lesión (quizás una sola al mes).

3. Hemofilia leve: Cuando hay suficiente factor en la sangre, en ocasiones no hay hemorragias, incluso después de una lesión (estas pueden ocurrir solo unas pocas veces al año), los adolescentes deben aplicarse una infusión de factor si van a ser operados o en extracciones dentales (Dra. Sonia Sesin A. 2001).

TABLA 2

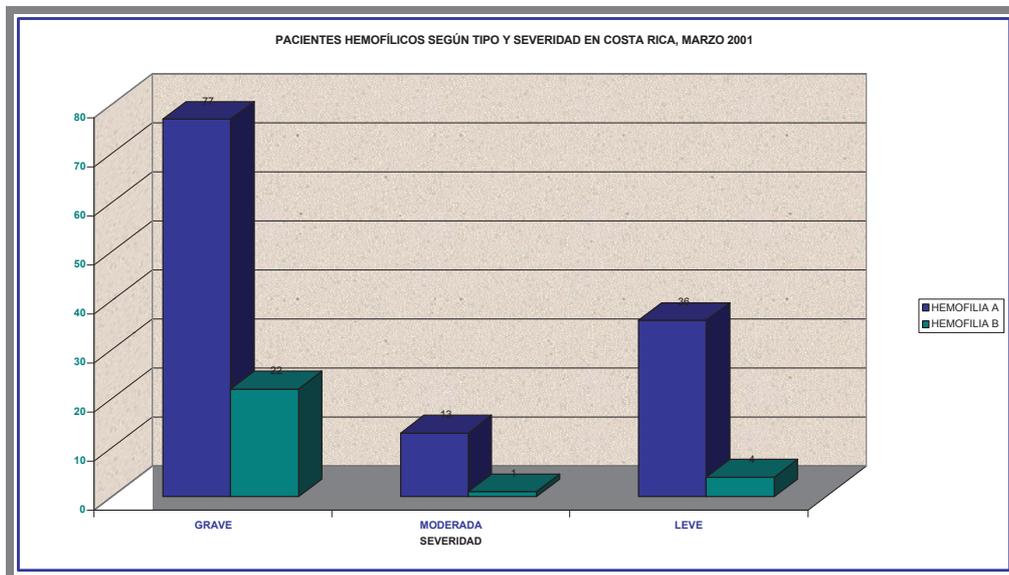


CLASIFICACIONES CLÍNICAS DE LAS PERSONAS CON HEMOFILIA A O HEMOFILIA B

TIPO	CANTIDAD FACTOR FALTANTE	HEMORRAGIA
Hemofilia Leve	Generalmente mayor 5% del nivel del factor	-Puede sangrar con lesiones severas, cirugía, procedimientos quirúrgicos de invasión. -Podría no tener nunca un problema hemorrágico. -Raramente involucra una articulación.
Hemofilia Moderada	Generalmente entre 1% a 5% del nivel del factor	-Puede sangrar por lesiones insignificantes. -Pueden sangrar una vez al mes. -Podría involucrar una articulación.
Hemofilia Severa	Generalmente menos de 1% del nivel del factor.	-Son características las hemorragias espontáneas. -Puede sangrar entre 1 y 2 veces por semana. -Involucra las articulaciones (hemartrosis)

Protocolo para el Tratamiento de la Hemofilia y la enfermedad de von Willebrand, Kasper C. (2000).

GRÁFICO 2



FUENTE: Departamento de Hematología del Hospital México (2001).

De los casos reportados en Costa Rica de Hemofilia A 77% son graves, 13% moderados, 36% leve y en los casos reportados de Hemofilia B 22% son graves, 1% moderada y 4% leve.

■ Tipos de Hemofilia

◆ Hemofilia A:

La mayor parte de los pacientes con deficiencia hereditaria de factores de coagulación, corresponden a la Hemofilia A (deficiencia del factor VIII, globulina antihemofílica, AHG). Esta es diez veces más común que la Hemofilia B y de 200 a 300 veces más común que otras deficiencias conocidas de factor de coagulación (Federación Española de Hemofílicos, 2002).

Conocida también como hemofilia clásica o verdadera, afecta al sexo masculino, aunque se han registrado casos en mujeres y estos no llegan a la media docena. Es un rasgo recesivo ligado al sexo o sea al cromosoma X, suelen



haber antecedentes familiares, aunque 25% de los casos son mutaciones espontáneas (Robbins, 1990).

Las hemorragias espontáneas suelen presentarse como hemartrosis en articulaciones grandes, las hemorragias bucales espontáneas tienden a presentarse por primera vez en hemofilia leve. El origen mas frecuente es el frenillo labial, el segundo lugar mas frecuente, mucho menos común, es la lengua. Los pacientes con Hemofilia A sangran intensamente por traumatismos bucales, como desgarró de la lengua o extracciones dentales (Linch, 1990).

El simple hecho de morderse la lengua provoca sangrado severo, comúnmente se les conoce como **“niño de cristal”** (Federación Española de Hemofílicos, 2002).

◆ Hemofilia B:

Esta se debe a una deficiencia del factor IX de coagulación, también se conoce como deficiencia de Componente de Tromboplastina de Plasma (PTC) o enfermedad de Christmas, por el nombre de una de las primeras familias en donde se descubrió la enfermedad (Robbins ,1990); al igual que la hemofilia A, tiene las mismas manifestaciones clínicas e igual tipo de herencia, se han publicado varios casos de mujeres, aunque también se dice que las mujeres portadoras pueden sangrar igual.

Presenta mutaciones espontáneas en 15% de los casos. La proporción de pacientes con falta completa de factor es menor en caso de hemofilia B, por lo que las hemorragias graves son mas frecuentes en hemofilia A (Linch, 1990).



Su mayor problema son los traumatismos que provocan sangrados internos en las articulaciones.

■ **Diferencias entre Factor VIII Y Factor IX**

1. Según el Dr. Roberto Cordero M. (1975), el factor VIII es menos estable en el almacenamiento del plasma, mientras el factor IX es relativamente estable.
2. No hay factor VIII en el suero, pero sí el IX.
3. La deficiencia de vitamina K no modifica las cifras plasmáticas del factor VIII, pero reduce los niveles del IX.
4. Por medio de la ingeniería genética se ha logrado producir el factor VIII (para hemofilia A que es la más severa), en tanto que el factor IX, por su inestabilidad, no se puede elaborar.

■ **Manifestaciones Genéticas de la Hemofilia**

Puede tener su origen en numerosas mutaciones diferentes de los genes de los factores VIII (H.A.) y IX (H.B.).

Dado que tanto los genes del factor VIII y IX se localizan en el cromosoma X, la hemofilia afecta casi exclusivamente a los varones (Berkow, 1994).

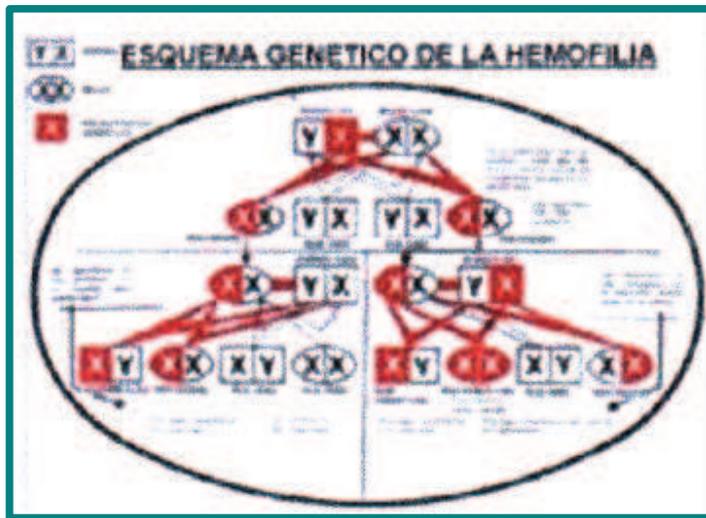


Figura 3. Al transmitirse sobre el cromosoma X, la hemofilia afecta solo a los varones y es transmitida por las mujeres. Federación española de Hemofilia(2002).

◆ Transmisión genética de la hemofilia:

1. Si un varón hemofílico casa con una mujer sana:
 - a) Todas las hijas son portadoras obligadas.
 - b) Todos los hijos sanos.

2. Si un varón sano casa con una portadora:
 - a) Cada hijo varón tiene 50% de probabilidad de padecer hemofilia.
 - b) Cada hija tiene 50% de probabilidad de ser portadora (Rapaport, 1994).

■ Signos y Síntomas de la Hemofilia

El paciente con actividad de los factores VIII o IX de 1% de los valores normales, presentará hemorragias internas durante su vida.

La primera hemorragia la presentarán antes de los 18 meses de vida, los mínimos traumatismos pueden ocasionar hemorragias tisulares externas y hemartrosis, que al no tratarse a tiempo pueden ocasionar deformidades músculo-esqueléticas. La hemorragia en la base de lengua con la compresión de las vías aéreas pueden crear un peligro de muerte.

Los pacientes con actividad de los factores VIII o IX de 5% de los valores normales, presentan hemorragias leves, otros presentan hemorragias mas leves con actividad de los factores VIII o IX de 10 a 25% de lo normal, aun pueden presentar hemorragias intensas tras intervenciones quirúrgicas o extracciones dentales (Berkow, 1994).

Los sangrados que ponen en peligro la vida de los hemofílicos son:

1. Sangrados en la cabeza. Síntomas: fuerte y continuo dolor de cabeza; vómitos repetidos; sueño desacostumbrado; confusión; la persona no puede reconocer a otras personas o cosas que la rodean; la persona actúa de forma extraña y diferente; causa desmayos; no puede usar o siente debilidad en su brazo, pierna, cara; se presenta una visión borrosa o ve “doble”; no cesa de gotear un líquido de la nariz o de los oídos.

*Es urgente administrar tratamiento para detener la hemorragia antes que ocurra un daño mayor .

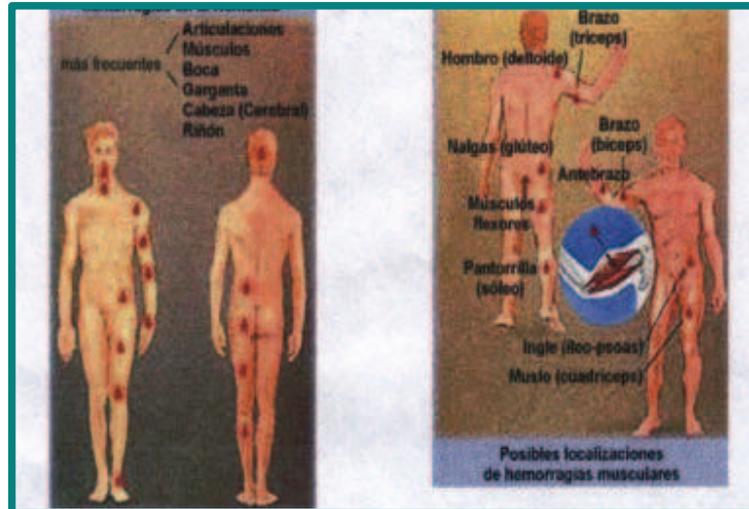
2. Sangrados en la garganta. Síntomas: dificultad para respirar o tragar, inflamación.

3. Sangrados intestinales. Síntomas: vómito de sangre, sangre en las heces, dolor abdominal que no cesa, la persona está pálida o débil.

4. Sangrados en el psoasíaco. Síntomas: dolor en la ingle o ligeramente bajo la ingle, pérdida de sensibilidad, sensación en el muslo, no puede elevar la pierna.



Figura 4. Posibles localizaciones de las hemorragias musculares en hemofilia



Póngase en contacto con un médico *SIN DEMORA* si se presenta cualquiera de estos síntomas (Federación Mundial de Hemofilia, 2000).

■ Indicaciones Generales

◆ Exámenes de laboratorio

El laboratorio participa en forma importante para detectar problemas en pacientes con manifestaciones clínicas, o sin ellas, lo que hace necesario solicitar estudios en los casos con algún riesgo de hemorragia importante y de difícil control.

1. Biometría Hemática: Hemoglobina, hematocrito en todos los casos de sangrado severo y en los de sangrado moderado que tengan manifestaciones clínicas de anemia.



-Hemoglobina	Hombre	_____	16 g/dl (+ - 2)
	Mujer	_____	14 g/dl (+ - 2)
-Hematocrito	Hombre	_____	47% (+ - 5)
	Mujer	_____	42% (+ - 5)

*Valores normales de uso corriente de análisis de Laboratorios Clínicos
Dr. López(1994).*

2. Tiempo de sangrado: **TS**, se toma como límite máximo normal 7 minutos. Es indispensable que el paciente no haya ingerido drogas que alteren la función plaquetaria (aspirina, dipiridamol, etc.) con al menos 8 días de anterioridad (Dr. Cordero, 1975).

3. Tiempo de protrombina: **TP**, normal, 11 a 12.5 segundos puede aparecer normal cuando existan deficiencias en factores VIII, IX, XI, XII y XIII y en los fosfolípidos del F.P3 (Kruger G,1986).

4. Tiempo de tromboplastina parcial: **TTP**, para investigar inhibidores cuando no haya respuesta al tratamiento y de ser positivo, proceder a la cuantificación y titulación de inhibidores por las técnicas habituales.

5. Otros exámenes: de acuerdo con cada caso.

TABLA 3

HEMOFILIA: RESULTADOS DE LABORATORIO

TIPO	TS	TP	TTP
HEMOFILIA A	Normal	Normal	Anormal
HEMOFILIA B	Normal	Normal	Anormal
vW	Anormal	Normal	Anormal

Cordero M .Roberto, M .D. (1975).

TABLA 4

VALORES NORMALES DE LAS PRUEBAS DE COAGULACIÓN



PRUEBA	VALOR NORMAL	MEDIDAS
TIEMPO DE COAGULACIÓN	5 a 15 minutos	Anormal en el Tx. con heparina
TIEMPO DE PROTOMBINA (TP)	70% a 100% de lo normal, 11 a 12.5 seg.	Normal en hemofilia
TIEMPO DE TROMBOPLASTINA PARCIAL (TTP)	8 a 12 segundos	Anormal en hemofilia
TIEMPO DE SANGRÍA (TS)	2.5 a 9.5 minutos	

Cirugía buco maxilo facial, Kruger, 1986.

■ Tratamiento Sustitutivo

A los pacientes hemofílicos se les trataba originalmente con transfusiones de sangre completa. En los últimos 30 años se han desarrollado métodos para extraer y utilizar solamente los factores deficientes de la coagulación de los concentrados de plasma.

Recientes avances tecnológicos en ingeniería genética han introducido concentrados producidos por tecnologías recombinantes, los cuales no son derivados del plasma (Kasper C, 2000).

Hay otras medicinas adicionales que ayudan a liberar el Factor VIII en personas con problemas de coagulación., como el Ácido Tranexámico y el Amicar, que ayudan a fortalecer la fibrina (Bayer, 2003).



También se utilizan concentrados de complejo protrombínico activado, factor VIII recombinante activado (se une al factor tisular expuesto en el lugar de la lesión), o Factor VIII porcino (Salazar S., 2001).

◆ Hemofilia A:

1. Concentrados de factor VIII: 0.5 u/Kg, aumentan en 1% la tasa de factor VIII. Se administra intravenoso cada 8 horas.

Los productos de concentrados de factor VIII con inactivación viral se clasifican en tres categorías:

- a) Productos recombinantes, que incluyen Kogenate, Bioclote, Helixate, y recombinante.
- b) Productos purificados de anticuerpos monoclonales, incluyen AHF-M de la Cruz Roja, Hemofil M y Monoclote P.
- c) Productos de factor VIII intermedios y de alta pureza incluyen Humate P y Aplánate (se pueden usar en la EvW), Koate HP y Profilate SP.

Cada unidad de factor VIII por kilogramo de peso corporal infundida intravenosamente elevará el nivel plasmático del factor VIII en aproximadamente 2%.

La vida media es alrededor de 8 a 12 horas. Se debe verificar la dosis calculando al medir el factor del paciente (Kasper C., 2000).

Para calcular la dosis:



Multiplique el peso en kilogramos del paciente por el nivel de factor deseado multiplicado por 0.5 ; esto indicará la cantidad de unidades requeridas de factor.

Ej:

$$45 \text{ kg} \times 40 (\% \text{ nivel deseado}) \times 0.5 = 900 \text{ u.F.VIII.}$$

2.Crioprecipitados: No deben emplearse crioprecipitados como fuente de factor VIII, ya que no son tratados con técnica de inactivación vírica (Kasper C., 2000).

3.El DDAVP (Desmopresina): Es un vasoconstrictor análogo sintético (Stimate), útil en el tratamiento con hemofilia leve y enfermedad de von Willebrand; con un nivel de factor VIII de 5% o mayor. Este libera factor VIII almacenado en el sistema circulatorio y aumenta su nivel en 2 ó 3 veces , proporcionando una hemostasis para problemas menores, cada 12 ó 24 horas. Debe usarse con antifibrinolíticos (Kasper C, 2000).

Dosis única: Intravenosa y subcutánea 0.3 ug/kg

Intra nasal 300ug/kg cada 12 ó 24 horas, medio frasco en cada fosa nasal.

Vida media en el plasma 5 – 8 horas para el factor VIII (Pier Mannuccio Mannucci, 1998). El DDAVP no es eficaz en Hemofilia B (Salazar S., 2001).

4.Antifibrinolíticos: Son un coadyuvante importante en pacientes a quienes se les realiza cirugía en la cavidad oral, vejiga, y útero.



a) **Amicar EACA (Ácido Epsilon-aminocaproico):** es un agente antifibrinolítico que puede usarse junto a productos de factor VIII para trabajos dentales de invasión o para el tratamiento de hemorragias bucales, no para la mayoría de hemorragias internas. Se encuentra disponible en preparación líquida y se puede preparar un enjuague bucal.

Dosis: A nivel sistémico: 50 a 100 mg/kg cada 6 horas durante 7 ó 10 días(máximo 24g en 24 horas).

A nivel bucal: se aplica en forma de enjuagues o de forma tópica en gasas o torundas de algodón sobre la herida sangrante.

b) **Ácido Tranexámico (Cyklokapron, TECA, o TA):** Podría ser preferible este que el Amicar, puesto que se requiere una dosis menor y podría ser menos costoso; pero no es de fácil disponibilidad en América (Kasper C, 2000).

Dosis: 25 mg/kg oralmente cada 8 horas durante 10 días para inhibir la fibrinólisis y permitir la cicatrización de heridas.

◆ **Hemofilia B:**

1. Concentrados de factor IX: u/Kg. Aumenta en 1% la tasa de factor IX. Intravenoso 18 a 24 horas. Hay nuevos productos con inactivación viral, se clasifican en :

a) Productos puros de factor IX que incluyen Alphanine SD y Mononine.



b) Concentrados de complejo de factor IX que incluyen Konyne 80 y Bebulin. El factor IX puro debe usarse en cirugía, terapia prolongada, lesiones por accidentes y otros.

Cada unidad de factor IX por kilogramo de peso corporal infundida intravenosamente elevará el nivel plasmático del factor IX aproximadamente en 1%, la vida media es de 18 a 24 horas (Kasper C., 2000).

Para calcular la dosis:

Multiplique el peso del paciente en kilogramos por el nivel deseado de factor IX, lo que indicará la cantidad requerida de unidades de factor IX (Kasper C, 2000).

Ej:

$$45 \text{ kg} \times 40(\% \text{ nivel deseado}) = 1800 \text{ u. F. IX.}$$

2. Plasma fresco congelado (PFC): no debe usarse por no recibir inactivación viral (Kasper C., 2000).

3. Antifibrinolíticos: Se usan en sangrado mucocutáneo, está contraindicada su administración simultánea con concentrados de complejo protombínico.

■ **Ingeniería Genética:**



En los últimos años, el acelerado desarrollo de la ingeniería genética ha hecho posible iniciar una nueva era en la terapia hemofílica. Se están desarrollando los preparados más puros de los factores de coagulación, sin necesidad de plasma humano. El factor VIII recombinante es producido a partir de células cultivadas en el laboratorio.

Se están investigando varias técnicas para la transferencia de genes de los factores VIII y IX y han logrado un gran avance en expresión del factor después de la transferencia en modelos animales, lo que ha llevado a considerar la realización de pruebas clínicas para ambos factores. Durante los últimos años se han proporcionado resultados alentadores como para permitir contemplar pruebas clínicas en seres humanos (Arthur R. Thompson, 2000).

NOTA:

*El tratamiento de la hemofilia es costoso, sin embargo cuando no se provee atención, el tratamiento de las complicaciones resultantes de la hemofilia es aun más costoso. Cuando los servicios de salud pública no cubren los costos del tratamiento, las personas con hemofilia y sus familiares sufren de severas privaciones económicas (Federación Mundial de Hemofilia, 2000).

*Todo paciente con hemofilia debe ser vacunado contra hepatitis B, evitar situaciones con riesgo de traumatismo y los fármacos antiagregantes. Debe tener buena higiene dental y un buen aporte de hierro (Salazar S., 2001).

*Algunos de estos pacientes toman Vitamina K por su efecto coagulante, en dosis de 1 mg por c/kg de peso, máximo 80 Mcg en hombres y 65 Mcg en mujeres diariamente. Se encuentran en algunos alimentos como el hígado,



vegetales de hojas verdes oscuras y en algunos otros alimentos en menor cantidad.

■ **Complicaciones de la Hemofilia**

◆ **Anticuerpos inhibidores de los factores VIII y IX**

El desarrollo de inhibidores circulantes es una de las más temidas complicaciones en la Hemofilia A o B. Su aparición dificulta el manejo de estos pacientes.

La función de los anticuerpos en el organismo es tratar de destruir sustancias que no reconocen. El organismo de una persona con Hemofilia A o B, pueden crear inhibidores del factor VIII o IX después de la administración del tratamiento para reemplazar el factor carente. El anticuerpo se adhiere al factor y neutraliza o inhibe su habilidad para detener una hemorragia (DiMichele D., 2000).

Aunque la persona con hemofilia no muestre síntomas, el inhibidor puede ser descubierto durante las pruebas de rutina realizadas en una evaluación integral. También se sospecha de la presencia de estos al no detenerse la hemorragia tan pronto como debería en respuesta al tratamiento con el factor. Ocasionalmente se pueden presentar en forma espontánea en pacientes no hemofílicos (post-embarazo, lupus).

Según la Dra. Donna M. DiMichele (2000) en el artículo Inhibidores en Hemofilia: Información básica, dice:



... se estima que la incidencia del desarrollo de anticuerpos en personas con hemofilia A severa (menos de 1% de factor) o moderadamente severa (entre 1% a 5% de factor) se encuentra entre 20% y 33%. Esta información sugiere que entre un tercio hasta un quinto de las personas con niveles de factor VIII de 5% o menores pueden desarrollar un inhibidor en alguna etapa de su vida. No obstante, los inhibidores se desarrollan con menos frecuencia en las personas con hemofilia B, afectando solamente entre 1% a 4%... , se conoce que la mayoría de los inhibidores se desarrollan en la infancia00 (p. 1-2).

La presencia de inhibidores se confirma utilizando una prueba específica de sangre llamada **ensayo Bethesda** para inhibidores, se reporta como una cifra en unidades Bethesda (UB), o título Bethesda.

Por lo que entre mas alto sea el número de unidades Bethesda mas inhibidores se encuentran presentes.

Es importante señalar que las características de un inhibidor varían con el tiempo, y a veces se observa su desaparición espontánea en unas cuantas semanas o meses sin tratamiento aparente.

● Los inhibidores se clasifican en: de Alta o de Baja respuesta dependiendo de cómo se estimule el sistema inmune de una persona (Rubinger, Rivard, Teitel y Walker, 1999).

1. Alta respuesta si el sistema inmune reacciona rápida y fuertemente, la cantidad de inhibidores alcanza rápidamente niveles muy altos (al menos 5 unidades Bethesda).



2. Baja respuesta si la reacción de los inhibidores al factor es mas lenta y débil (menos de 5 unidades Bethesda).

Se pueden presentar las siguientes variaciones según Rubinger, etc..., (1999).

a) **Inhibidores de bajo título:** Inhibidores de menos de 5 UB

b) **Respondedores bajos:** Pacientes cuyos niveles de título del inhibidor no superan las 5 UB, a pesar de desafíos inmunológicos con diferentes productos de FVIII o APCCs (complejo de concentrado de Protrombina activada).

c) **Respondedor alto, título bajo:** Pacientes cuyo título del inhibidor es bajo al momento de la evaluación, pero se sabe que aumenta a mas de las 5 UB en respuesta a la administración de diferentes productos de FVIII o APCCs.

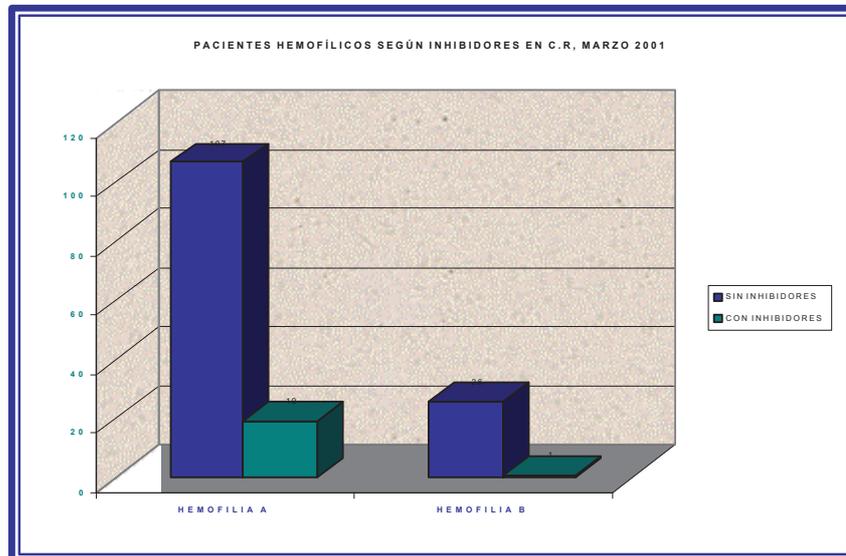
d) **Respondedor alto, título alto:** Pacientes cuyo título del inhibidor es elevado al momento de la evaluación. Algunos de estos pacientes pueden, con el tiempo, bajar el título del inhibidor y llegar a ser respondedores altos, título bajo.

-Pacientes con títulos reducidos de inhibidor, responden por lo general a los concentrados de factor; aunque con dosis mayores.

-Pacientes con títulos elevados de inhibidor son difíciles de tratar pero pueden responder a dosis masivas del factor (Cordero M. , 1975).



GRÁFICO 3



Fuente: Estadística del Departamento de Hematología del Hospital México.

De los pacientes en CR. con Hemofilia A 107 no presentan inhibidores aunque 19 pacientes sí los presentan. Con Hemofilia B 26 no los presentan y 1 paciente sí tiene inhibidores.

Los conocimientos moleculares sobre el factor VIII nos hacen prever esta complicación, pero no evitarla. Solo ciertos hemofílicos (con algunas características en su molécula del factor VIII), desarrollan inhibidores. Los pacientes están predispuestos, independientemente de la continuidad de factor VIII suministrado y por lo general se manifiesta después de pocas aplicaciones.

● Hay que buscar inhibidores en todos los hemofílicos, especialmente:

1. En todo hemofílico, principalmente grave, durante las primeras aplicaciones de factor carente.



2. Todo hemofílico (incluso adulto), en el que el tratamiento sustitutivo no dé los resultados terapéuticos deseados, clínicos o de laboratorio (Cordero M., 1975).

● Pueden desarrollar inhibidores:

1. Es más frecuente en hemofílicos con ciertas condiciones hereditarias.
2. Hay más probabilidades en personas con Hemofilia A que en Hemofilia B.
3. Su incidencia es más alta en hemofilia severa o moderadamente severa; rara vez ocurre en formas leves (nivel de factor mayor de 5%).
4. El desarrollo de estos también tiende a ser familiar.

● Medidas que deben tomarse contra los inhibidores (Rubinger, etc..., 1999)

1. *Tratamiento de episodios hemorrágicos*

a) *Tratamiento específico con factor VIII o IX* : En personas con inhibidores de baja respuesta y bajo título Bethesda, es posible la terapia sustitutiva, ya sea con factor VIII o IX en la mayoría de los casos, aunque se requieran dosis más altas de factor o infusiones más frecuentes.

En altos niveles de inhibidores no es posible el tratamiento específico con factor VIII o IX, porque aun las altas dosis de factor son neutralizadas por el inhibidor.



b) *Plasmaferésis*: Es una medida temporal puesto que la administración del factor estimulará el cuerpo para producir grandes cantidades de nuevos anticuerpos.

c) *Concentrados de Complejo de Protrombina (PCC) o concentrados de Complejo de Protrombina Activado (APCC)*: estos contienen otros factores de coagulación activados que pueden estimular la formación de un coágulo y detener la hemorragia. No obstante, existen varios inconvenientes que limitan su uso, por ejemplo:

-Es de contra acción y al administrarlos con demasiada frecuencia, pueden provocar mas sangrado o coagulación excesiva.

-El problema de coagulación puede empeorar si se utilizan drogas antifibrinolíticas (Amicar o Clyclokapron) junto con PCC o APCC.

d) *El factor VIII A recombinante*: Elaborado por ingeniería genética; es eficaz en el tratamiento tanto de hemorragias menores como mayores, así como en la prevención de hemorragias por cirugía. Debido a su corta acción se requiere la infusión de dosis múltiples cada 2 a 4 horas para detener una hemorragia.

e) *Factor VIII porcino (Hyate-C)*: Derivado del plasma porcino; es semejante a su contraparte humana para trabajar efectivamente en el sistema humano de coagulación, pero es suficientemente diferente para pasar inadvertido por algunos inhibidores. Tiene algunos efectos secundarios como alergias y mengua temporalmente en el recuento plaquetario.



2. Tratamiento de los inhibidores:

a) **Inmunotolerancia:** Por el momento es el único método disponible para la erradicación del inhibidor, en esta terapia se administran infusiones regulares (generalmente diarias o día de por medio) de factor VIII o IX por un período de semanas a años, con o sin fármacos que desalienten la reacción del sistema inmune al factor.

La Dra. Donna M. DiMichele en el artículo Inhibidores en Hemofilia, Información básica (2000) dice que el tratamiento de inmunotolerancia, aunque toma mucho tiempo y es costoso, ha sido eficaz en 60% a 80% de los casos, basada en casi veinte años de experiencia con su uso.

La prioridad mas alta para la Inducción de Inmunotolerancia (ITI) son los niños; en estos individuos el daño potencial causado por los inhibidores es mayor y aún así, la tasa de éxito del ITI es la mas alta (y la cantidad total de dosis requeridas para el ITI son menores).

Objetivo: *entrenar al sistema inmune para aceptar mejor el tratamiento con el factor carente de coagulación.*

3. Estrategias hemostáticas auxiliares (DiMichele D., 2000).

a) Reposo o inmovilización, presión local, aplicaciones de hielo.

b) Agentes hemostáticos tópicos (Trombina, selladores de fibrina, esponjas tópicas de gelatina, solución tópica de ácido aminocaproico a 10%).

c) Drogas antifibrinolíticas (ácido Tranexámico o ácido aminocaproico) con hemorragias en las mucosas, contraindicados en pacientes con coagulación intra vascular diseminada, hematuria, pacientes que han recibido APCCs en las 12 horas previas.

d) Desmopresina (DDAVP).

e) Concentrados de plaquetas.

f) Corticoesteroides.

g) Se recomienda evitar traumas menores, lesiones triviales, flebotomías negligentes, punciones arteriales.

h) Evitar productos que contengan ácido acetilsalicílico y anti inflamatorios no esteroides.



PRODUCTOS UTILIZADOS EN PACIENTES CON INHIBIDORES DEL FACTOR VIII
EN CANADÁ

Genérico	Marca®	Compañía	Dosis inicial recomendada	Vía de administración	Dosificación subsiguiente
FVIII recombinante	1) Kogenate 2) Recombi-nante	1) Bayer 2) Baxter	50-100 U/kg	iv	Repetir c/8-12 hrs o por CI 5-10 U/kg/hr
FVIIa recombinante	NiaStase	Novo Nordisk	70-90 µg/kg	iv	Repetir c/2 hrs hasta controlar hemorragia, después c/2-6 hrs
FVIII Porcino	Hyate C	Speywood	50-100 U/kg	iv	Repetir c/8-12 hrs o por CI 5-10 U/kg/hr
Acetato desmopresina	DDAVP Octostim	Ferring Ferring	0.3 µg/kg (max. 20 µg) o spray nasal	iv/sc Una nebulización en cada fosa nasal	Repetir c/24 hrs
Concentrado de complejo de protrombina activada	Feiba VH Immuno	Baxter	50-100 U/kg	iv	Repetir c/6-12 hrs
Ácido amino-caproico	Amicar	Wyeth-Ayerst	4-5 gramos po o 100 mg/kg iv (max 5 g)	po o iv	Repetir c/4-6 hrs po o por CI 15 mg/kg/hr iv (max 1g/hr)
Ácido tranexámico	Cyklokapron	Pharmacia	25 mg/kg po o 10 mg/kg iv	po o iv	Repetir po o iv c/8 hrs

Sugerencias para el manejo de inhibidores del Factor VIII. Canadá 1999.

◆ **Virus transmitidos por la sangre:**



Uno de los problemas que se han presentado con estos pacientes, son los concentrados que se utilizan en su tratamiento, ya que se derivan del abastecimiento de sangre del mundo y provocan que muchas personas con hemofilia estén expuestas a virus como VIH y a la hepatitis A, B, y C, para eliminar el riesgo se han mejorado los métodos de análisis.

Muchas personas con hemofilia tratadas con factores derivados del plasma antes de 1985 son cero positivas al VIH. La mayoría de las personas con hemofilia está consciente de su cero conversión. Por consiguiente, los proveedores de la salud deben estar conscientes de la posibilidad de infección VIH en una persona con hemofilia nacida antes de esa fecha (Kasper C., 2000).

Pistas de la presencia de una infección VIH progresiva:

Fiebre persistente, escalofríos y sudoraciones nocturnas, pérdida de peso, anorexia, fatiga, dermatitis seborreica u otras dermatosis crónicas, enfermedad periodontal significativa, candidiasis oral, diarrea crónica, historial o presencia del herpes zoster, sinusitis recurrente, dolores de cabeza (que pueden ser una manifestación de meningitis) y pulmonía.

La trombocitopenia puede ser una complicación de la infección VIH y puede provocar hemorragias independientes del trastorno de coagulación observado en pacientes con hemofilia.

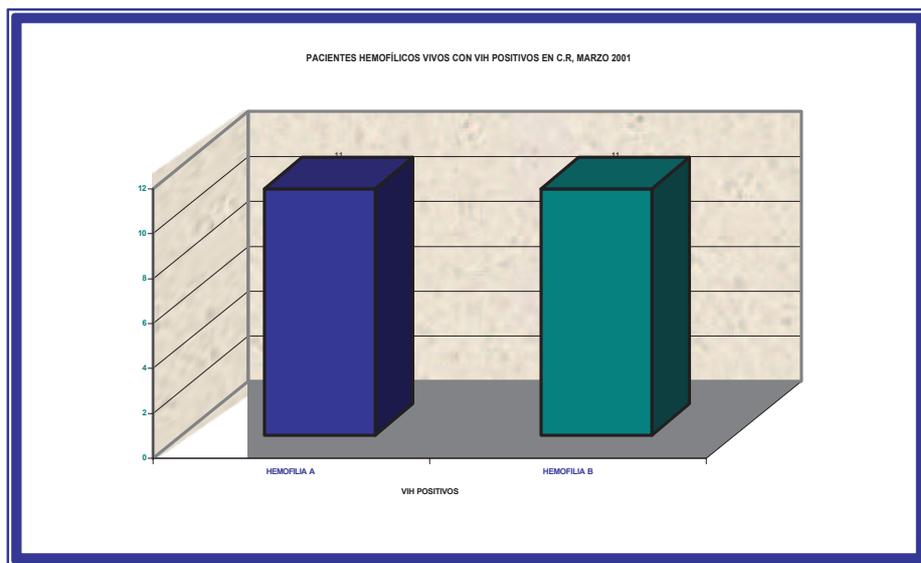
Los concentrados derivados del plasma disponibles desde 1985 y los nuevos productos recombinantes han eliminado virtualmente el riesgo de infección VIH. Por lo tanto, **es muy posible que los pacientes nacidos después de 1985 no se encuentren en riesgo aumentado de contraer la infección VIH** (Kasper C.,



2000). El análisis serológico rutinario de la fuente de plasma y los procedimientos de inactivación viral son responsables de este importante progreso.

La serie de vacunas para la hepatitis A y la hepatitis B debe ser administrada a todos los pacientes recién diagnosticados y a aquellos que no han estado expuestos al virus, ya sea de la hepatitis A o de la hepatitis B. Los miembros de la familia involucrados en la terapia domiciliar de sustitución de factor, cuyos análisis son negativos, también deben recibir la serie (Kasper C, 2000).

GRÁFICO 4



Fuente: Estadística del departamento de Hematología del Hospital México 2001. Hay 11 casos con Hemofilia A y otros 11 casos con Hemofilia B afectados con HIV positivos vivos en Costa Rica.

2.2.3 CUIDADO DENTAL PRIMARIO PARA PACIENTES CON



HEMOFILIA

No existe una patología oral específica en estos pacientes, presentan las mismas lesiones orales que el resto de la población; sin embargo, existe una falta de cuidados odontológicos en los mismos (Federación Española de Hemofilia, 2002).

Según Harrington (2000), el cuidado dental primario es donde los pacientes con hemofilia junto con sus familiares cercanos, parientes y amigos, ayudan a prevenir las enfermedades dentales.

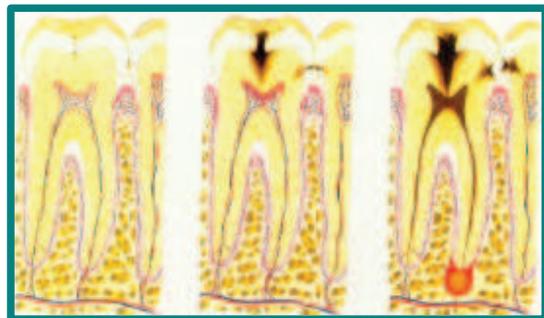
La hemofilia no predispone al paciente a ninguna deformidad de la morfología dental ni presenta influencia sobre el patrón de erupción normal de los mismos (Chavarría R. , 2001).

Las dos enfermedades dentales que afectan a todas las personas, incluyendo a los hemofílicos son:

1. Caries dental (cavidades en los dientes):

Figura 5. Acción de la Caries Dental

En donde los tejidos duros de los dientes, específicamente el esmalte y la dentina, se suavizan debido a la desmineralización, causada por la acción de las bacterias en los alimentos, especialmente los azúcares, que producen un ácido que provoca la



desmineralización de la superficie dura del diente (esmalte), luego se extiende a

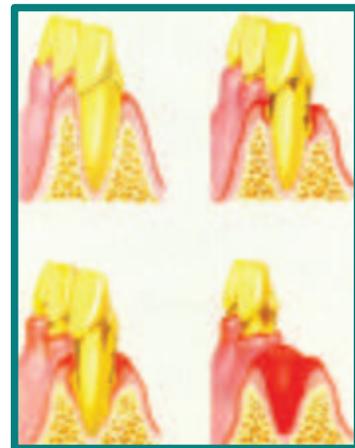


la dentina, aumentando de tamaño hasta llegar a la pulpa. Es una enfermedad infecciosa. Cuando la pulpa interior y el tejido del nervio se exponen, se presenta dolor en el diente, causan abscesos y muerte de la parte viva del diente.

2. Gingivitis dental y Periodontítis:

Figura 6. Proceso de la enfermedad de las encías

Esta es una enfermedad silenciosa que no suele producir síntomas, conduce a la pérdida de las piezas dentales a lo largo de los años, al igual que la caries dental es una enfermedad infecciosa (Federación Española de Hemofilia, 2002). Los tejidos periodontales son los que dan soporte a los dientes y consisten en encías y hueso alveolar.



Esto sucede porque la saliva es un fluido que consiste en moléculas pegajosas encadenadas que forman una matriz, la cual libera iones de calcio al salir de la glándula, se depositan en los dientes y junto con la acumulación de microbios bacterianos se endurecen y forman sarro o cálculos, esta matriz pegajosa se llama "placa"; las sustancias derivadas de la alimentación de las bacterias, producen endotoxinas o tóxicos, lo que provoca una inflamación en los tejidos gingivales, hinchazón, sangrado y mal aliento; si se deja tranquila durante más o menos cuatro días, las bacterias cambian a una forma más agresiva.

Causas de la enfermedad de la encía:



1. Mala higiene.
2. Depósito de sarro
3. Restauraciones defectuosas
4. Oclusión traumática.

Es común en el paciente hemofílico, la inflamación de las papilas gingivales, tejidos marginales, y el desarrollo de pericoronitis, debido a una deficiente higiene bucal (Harrington, 2000).

Para poder evitar estas complicaciones debemos, fundamentalmente, prevenir mediante (Harrington, 2000).

a) *Cepillado dental*: Es necesario una buena técnica de cepillado, debe ser diario y después de cada comida, para estos pacientes es importante que las cerdas del cepillo sean blandas.

b) *Dieta o nutrición*: Se debe seleccionar una dieta adecuada y equilibrada con limitado consumo de hidratos de carbono refinados. Los pacientes hemofílicos deben evitar alimentos blandos, dulces y gomosos e incluir alimentos que estimulen la salud de los tejidos bucales. Los alimentos que favorecen la higiene bucal son las frutas, la leche, los frutos secos y el queso.

c) *Flúor* : Los beneficios de este a largo plazo son importantes en los hemofílicos, ya que incorporado al esmalte de los dientes, aumenta su capacidad para resistir la caries; dando una dureza especial que disminuye la acción producida por los gérmenes.

d) *Enjuagues bucales*: Reduce la cantidad de bacterias en la boca (Clorexidina a 0.2%) .



■ Manejo del Paciente Hemofílico

Los pacientes con hemofilia usualmente se encuentran asintomáticos, especialmente cuando es moderada y representan un gran peligro en la cirugía buco dental.

Es de suma importancia la historia clínica, antecedentes familiares y personales, solicitar las pruebas de laboratorio respectivas antes de realizar un procedimiento que implique riesgo de hemorragia (cirugía maxilofacial o extracción simultánea de piezas dentales).

El odontólogo debe coordinar el tratamiento con el hematólogo, el cual dictará las pautas que deben seguirse. Todo odontólogo, con conocimientos de hemostasis normal y de trastornos de la coagulación, puede con seguridad y eficacia tratar al paciente hemofílico.

Es importante que estos pacientes mantengan una buena salud bucal, esto lo logramos al educar al paciente y a su familia o a las personas encargadas de sus cuidados, en cuanto a las diferentes normas de higiene bucal para reducir al mínimo la necesidad de tratamientos extensos y extracciones.

Debemos crear desde la primera visita una buena relación de confianza entre paciente y odontólogo, esto minimiza el estrés y temores.

Angle en un artículo de la Federación Mundial de Hemofilia (2000), sugiere que la primera entrevista sea con los padres del hemofílico sin la presencia de este, para dar la oportunidad de discutir entre los padres y el profesional.



■ Manejo de los Procedimientos Odontológicos en Pacientes Hemofílicos.

◆ Valoración del paciente:

Se debe obtener una historia médico-dental completa:

1. Conocer el tipo y severidad de la enfermedad, presencia de inhibidores, historia familiar, si recibe o no tratamiento en el hogar y si ha tenido experiencia con terapia de destitución.
2. Realizar el examen intraoral y extraoral.
3. Con las radiografías se debe tener precaución al colocar las placas para evitar hematoma sublingual.
4. Al tomar impresiones los bordes de las cubetas deben protegerse con cera, para evitar traumas de los tejidos blandos.
5. Todos los instrumentos deben esterilizarse rigurosamente para evitar la transmisión de infecciones cruzadas (hepatitis, SIDA).

◆ Prevención:

Consiste en efectuar exámenes periódicos y profilaxis, así como una adecuada relación padres de familia-odontólogo.



En los hemofílicos es importante mantener al mínimo los problemas dentales. El odontólogo debe educar y motivar dando un programa preventivo individual a cada uno de sus pacientes y contar con la ayuda de los padres y del médico.

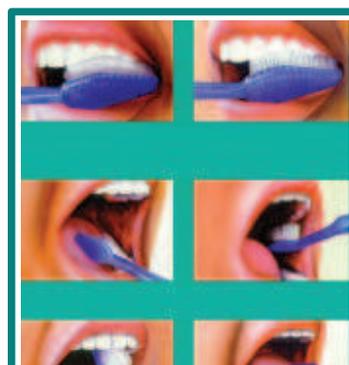
La higiene oral puede controlar, limitar y prevenir la caries dental y las enfermedades periodontales; a su vez, reducirá y eliminará la hemorragia gingival.

Recomendaciones al paciente hemofílico

1. Usar cepillo dental blando de tamaño apropiado.
2. La pasta dental debe contener flúor, estas contienen lubricantes con propiedades abrasivas.
3. Instruir al paciente en el uso de hilo dental, pasarlo cuidadosamente a través de las zonas de contacto entre los dientes; si se da una ligera hemorragia no hay que preocuparse.
4. Recomendar el uso del aparato de irrigación con agua en el hogar (Bruce, Mulkey y Powell, 2000)

● Medidas preventivas en odontología:

1. *Cepillado e higiene oral correctos:* Usar cepillo dental blando de tamaño apropiado, mínimo tres





veces diarias desde la aparición de los primeros dientes y durante toda la vida.

Los padres deben ayudar al niño a efectuar el cepillado y que sea eficaz por lo menos hasta los 7 años de edad.

Figura 7. Técnica de cepillado

2. Control de placa bacteriana y Control Clínico Periodontal: Se debe realizar 2 veces al año y por toda la vida para evitar problemas futuros (Harrington, 2000).

3. Profilaxis dental: Limpieza y erradicación de la placa bacteriana (cada 6 meses desde los 3 años). Los exámenes rutinarios y la limpieza pueden realizarse generalmente sin tener que elevar el nivel del factor.

Se deberá administrar una cobertura adecuada (por .ej., concentrados de factor o terapia antifibrinolítica) antes de y posiblemente después de la cita en aquellos pacientes que necesitan una limpieza profunda o que tienen una gruesa capa de placa dental o acumulación de cálculos en donde podría ocurrir un sangrado con el escamado (Kasper Carol, 2000).

4. Aplicación tópica de flúor: Es la mejor forma de prevenir la caries. El flúor es un elemento químico de comprobada acción anticariogénica, y usado regularmente puede disminuir la presencia de caries hasta en 40% - 45%; se debe hacer una aplicación en forma de gel cada 6 meses después de una profilaxis, desde los 3 años hasta los 15 años de edad. Este aumenta la resistencia del diente contra la caries, la dosis dependerá de la cantidad de flúor en el abastecimiento de agua natural.

TABLA 6

Programa actual de dosificación de suplementos de fluoruro en el RU en relación a la concentración de fluoruro presente en el agua potable

Dosis de fluoruro (mg/día) por grupo de edades			
Fluoruro en agua potable (mg/litro)	6 meses - 2 años	2 - 4 años	4 - 16 años
<0.3 mg/litro	0.25	0.50	1.00
0.3-0.7 mg/litro	0.00	0.25	0.50
>0.7 mg/litro	0.00	0.00	0.00

Cortesía del Comité de Expertos de la OMS sobre el Estado de Salud Oral y Uso de Fluoruro - noviembre de 1994, Ginebra

5. Sellante de fosas y fisuras: Se aplican en las caras oclusales de los dientes posteriores recién erupcionados, también se puede utilizar en dientes jóvenes. Adecuadamente utilizados, pueden reducir la formación de caries hasta en un 100% de las superficies selladas.



Sellantes de Fosas y Fisuras realizado a paciente Hemofílico. Fotografías proporcionada por el Dr. Alfredo Conejo, Servicio de Odontología del CENARE (2001).



6. Dieta: Reducir la ingesta de alimentos altos en azúcar (fructosa, sacarosa, maltosa, etc) entre comidas. Comer cualquier alimento que contenga azúcar entre comidas causa aumento en la acidez de la saliva. El pH puede bajar a menos de 5.5 (normal 7.0) y la desmineralización del esmalte y de la dentina toman lugar a este nivel. Esto también se aplica a los jugos de frutas naturales en lugar de beber agua pura. (Harrington, 2000)

7. Control clínico periódico: Debe hacerse por 2 ocasiones al año y durante toda la vida. Es la única forma segura de comprobar que todo está perfectamente bien, o de verificar cualquier cambio peligroso, síntoma de una enfermedad naciente o en progreso.

-Generalmente, la mayoría de enfermedades Buco-dento-maxilo-faciales, incluida la caries, comienzan su evolución en ausencia de signos o síntomas agresivos para el paciente (tales como dolor), se da cuenta o acude a consulta cuando la enfermedad se encuentra en una fase avanzada de evolución.

-El odontólogo es un profesional capacitado para detectar tempranamente cualquier signo o síntoma por pequeño que sea, y evitar así el desarrollo de enfermedades que de otro modo van a ocasionarle al paciente muchos sufrimientos, incomodidades, molestias y gastos, perfectamente evitables.

◆ **Control del dolor:**

Lo mas importante es la seguridad y relajación que el paciente sienta con su dentista, la confianza y fe. Se pueden utilizar técnicas de anestesia local, sedación, anestesia general y analgesia.



● Anestesia local:

Todos los anestésicos de bloqueo y algunos de infiltración, son administrados únicamente cuando el paciente ha recibido terapia de sustitución previa para elevar el factor plasmático a nivel hemostático quirúrgico, aceptado de 30% en el momento de la administración del anestésico.

Al administrar una inyección de infiltración en zonas de tejidos firmes, probablemente no se producirá complicación hemorrágica.

Sin embargo, el tejido conectivo laxo no fibroso y muy vascularizado donde se administran los bloqueos mandibulares y posteriores superior, predisponen al desarrollo de un hematoma disecante que podría obstruir las vías respiratorias, poniendo en peligro la vida del paciente; en este caso la aplicación de hielo sobre la zona limitará la propagación (Bruce, Mulkey y Powell, 2000).

Siempre tiene que administrarse factor antes de los procedimientos con una anestesia local de bloque. En los pacientes leves y algunos moderados, podría no ser necesaria una infusión de factor antes de un trabajo restaurativo si solo se va a usar una infiltración local de anestesia.

Eleve el nivel del factor a 50% para la hemofilia A y a 40% para la hemofilia B antes de administrar un bloqueador mandibular. No está contraindicada la anestesia local para los pacientes con hemofilia.

Se puede usar óxido nítrico o analgesia intra venosa, además de la anestesia local. Protocolo para el Tx de la Hemofilia (Kasper C., 2000).

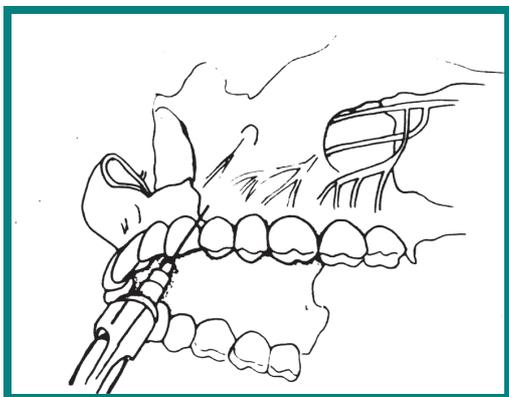


Figura 8.
La anestesia local con infiltración puede administrarse sin terapia de reemplazo en un área donde el tejido sea firme y confinado sin desarrollar un hematoma Dental Care in Hemophilia(Bruce,etc..., 2000).

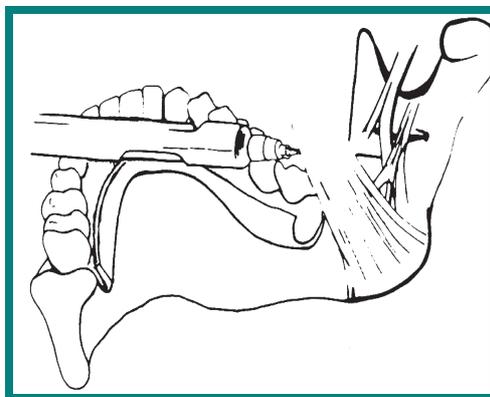


Figura 9.
El tejido conectivo no fibroso ni firme con alta vascularización por ejemplo donde esta el bloque Mandibular hay una predisposición de desarrollar hematomas u otras complicaciones sanguíneas. no se puede administrar la anestesia hasta que el paciente reciba terapia de reemplazo. (Bruce, etc... , 2000).

● Sedación pre-operatoria:

En pacientes problemáticos, desafiantes, nerviosos y aprensivos se utilizan:

- Barbitúricos (Secobarbital)
- Narcóticos analgésicos (Meperidina).
- Atarácicos (Hidroxigeria).
- Hipnóticos no barbitúricos (Hidrato de Cloral).

Se pueden aplicar vía oral o intravenosa. La inyección intramuscular tiende a producir hematoma, por lo que está contraindicada (Bruce, et..., 2000).

- Analgesia por inhalación:

El óxido nitroso en concentraciones analgésicas, eleva el umbral del dolor sin pérdida de la conciencia. Se puede utilizar una mezcla de óxido nitroso a 50% y oxígeno a 50%, esto alivia la aprensión y la sensación de dolor (Bruce,et., 2000).

- Anestesia general:

Es la técnica mas efectiva para tratar al paciente hemofílico; hay varios sistemas.



Tratamiento a Hemofílico realizado por el Dr. Conejo bajo Anestesia General, fotografía proporcionada por el doctor, Servicio de Odontología del CENARE (2001).

1. Vía intravenosa: Mas ventajoso, emplea una mezcla de barbitúricos de acción breve, analgésicos o fármaco tranquilizante. No requiere necesariamente de infusión de reposición del factor defectuoso si la intubación puede evitarse.

2. Por inhalación: Está indicada la intubación oral (produce menos traumatismo), el paciente debe ser hospitalizado y debe recibir terapia de sustitución (Bruce, et, 2000).

- Analgésicos:



Son necesarios ya que los hemofílicos manifiestan dolor cuando sangran espontáneamente en los tejidos blandos y articulaciones. El hemofílico mayor de edad es mas propenso al dolor debido a que padece un dolor agudo asociado a los hematomas. (Bruce, et, 2000)

Están contraindicados:

- Analgésicos que contengan Aspirina.(ver tabla 7).
- Anti-inflamatorios como Butazolidina o Indocid, porque alteran la función plaquetaria.

TABLA 7

LISTADO DE PREPARACIONES COMUNES QUE CONTIENEN ÁCIDO ACETILSALICÍLICO A.S.A. (ASPIRINA)

Alka Seltzer Plus Cold (Bayer)	Gelprin (Alra)
Alka Seltzer c/Aspirina (Miles)	Genprin (Goldline)
Anacin (Whitehall)	Goody's (Goody)
Arthritis Pain Formula (Whitehall)	Halfprin (Kramer)
Ascripton (Rhone-Poulenc Rorer)	Isollyl Improved (Rugby)
Aspergum (Schering-Plough)	Lortab ASA (Whitby)
Axotal (Adria)	Magnaprin (Rugby)
Azdone (Central)	Menoplex Tabletas (Fiske)
B-A-C (Mayrand)	Methocarbamol c/ASA (Varios)
Bayer (Glenbrook)	Momentum (Whitehall)
Bayer Childrens (Glenbrook)	Night-Time Effervescent Cold Tabs



B-C Cold-Sinus-Allergy Powder (Block)	(Goldline)
B-C Tablets (Block)	Norgesic (3M)
Bufferin (Bristol-Myers)	Norgesic Forte (3M)
Buffets II Tabs (JMI)	Aspirina Norwich (Chattem)
Buffex (Hauck)	Oxycodone c/Aspirina (Varios)
Cama (Sandoz)	Pain Reliever Tabs (Rugby)
Compuesto Carisoprodol (Varios)	Panasal 5/500 (Robins)
Tabletas Cope (Mentolato)	Percodan (Dupont)
Damason-P (Mason)	Percodan Demi (Dupont)
Dolobid (MSD)	Robaxisal (Robins)
Easprin (Parke Davis)	Roxiprin (Roxane)
Ecotrin (Smithkline Beecham)	Saleto (Mallard)
Empirin (Burroughs Wellcome)	Compuesto Sodol (Major)
Empirin c/Codeína (Burroughs Wellcome)	Compuesto Soma (Wallace)
Equagesic (Wyeth)	Compuesto Soma c/Codeína (Wallace)
Excedrin (Bristol-Myers)	Synalgos DC (Wyeth Ayerst)
Fiorinal (Sandoz)	Vanquish (Sterling)
Fiorinal c/Codeína (Sandoz)	Wesprin Buffered (Wesley)
	Zorprin (Boots)

Debido a que este es un listado parcial, *SIEMPRE* verifique los ingredientes tanto en los medicamentos de prescripción como en los de venta libre para ver su contenido de ácido acetilsalicílico (A.S.A.). Protocolo para el tratamiento de la hemofilia y enfermedad de Von Willebrand. Kasper Carol (2000)

◆ Endodoncia:

Las técnicas quirúrgicas no son aceptables en hemofílicos (solamente cuando el paciente es premedicado con la terapia del factor faltante), las técnicas endodónticas usuales son aceptables siempre que se tenga cuidado de no rebasar el vértice del diente.

La hemorragia en el canal puede dominarse con solución acuosa de adrenalina a 1:1000 empapada en una punta de papel endodóntico.

Las pulpectomías de dientes de leche no se acompañan de hemorragias extraordinarias (Bruce, et, 2000).

◆ **Prostodoncia:**

Los hemofílicos toleran bien las dentaduras completas. También las parciales son bien toleradas, siempre que el paciente conserve una higiene bucal meticulosa, pues las abrazaderas pueden facilitar la acumulación de restos alimenticios, causa de gingivitis seguida de hemorragia, lo que aumenta la necesidad de programas domiciliarios preventivos.

Estos son diseñados de acuerdo con las necesidades individuales de cada paciente (Bruce, et, 2000).



Retenedor de Espacio y Coronas de Acero Cromado realizado a Paciente Hemofílico. Fotografías proporcionada por el Dr. Alfredo Conejo, Servicio de Odontología del CENARE (2001).

◆ **Periodoncia:**

Es preferible manejarla preventivamente.

Las bolsas (pérdida de adherencia de la encía al diente) de profundidad de 4mm tienen buen pronóstico. No obstante, si el tratamiento periodontal es mas extenso con defectos intraóseos, el pronóstico es reservado y hace el tratamiento periodontal inapropiado para los pacientes con hemofilia (Dr. Barry Harrington, 2000).

Un tratamiento periodóntico conservador suele ser mas aceptable que la cirugía gingival, por la hospitalización y tratamiento intenso con factores sustitutivos necesarios para operar.

Los exámenes rutinarios y la limpieza pueden realizarse generalmente sin tener que elevar el nivel del factor. Se deberá administrar una cobertura adecuada (p.ej., concentrados de factor o terapia antifibrinolítica) antes de y posiblemente después de la cita en aquellos pacientes que necesitan una limpieza profunda o que tienen una gruesa capa de placa dental o acumulación de cálculos en donde podría ocurrir un sangrado con el escamado (Harrington, 2000).



Paciente Hemofílico. Fotografías proporcionada por el Dr. Alfredo Conejo, Servicio de Odontología del CENARE (2001).

◆ **Terapia restauradora:**

Las restauraciones deberían hacerse cuando existe un proceso mínimo de enfermedad en el diente involucrado y así tener una prognosis sana a largo plazo.

El Dr. Barry Harrington (2000), dice en su artículo que no debería realizarse restauraciones con prognosis dudosa en pacientes con hemofilia, especialmente cuando existen restricciones en la cantidad de terapia sustitutiva para el cuidado postoperatorio.

En cuanto a la restauración, se realiza igual que en personas normales, con la diferencia del dique de caucho para evitar traumatismo de encías y otros. El dique es eficaz para evitar desgarros de la lengua. Cuando el dique no resulta práctico, con un cordón hemostático impregnado con adrenalina y colocado en el surco gingival, antes de preparar la corona o el empaste, es útil para evitar la hemorragia (Bruce, et, 2000).



Restauraciones realizadas a Paciente Hemofílico. Fotografías proporcionada por el Dr. Alfredo Conejo, Servicio de Odontología del CENARE (2001).

◆ **Ortodoncia:**

El reconocimiento precoz ayudará a realizar mejor los tratamientos futuros y evitará mayores traumatismos. No hay contraindicaciones para el paciente hemofílico.

Es importante tener cuidado en la adaptación y colocación de la aparatología ortodóndica, para evitar la laceración de la mucosa oral (evitar bordes filosos y alambres cortantes). La higiene oral debe ser meticulosa y es recomendable un dispositivo de irrigación con agua, para uso en el hogar (Bruce, et, 2000).



Paciente Hemofílico. Fotografías proporcionadas por el Dr. Alfredo Conejo, Servicio de Odontología del CENARE (2001).

◆ Extracciones:

Las extracciones dentales requieren una infusión previa de concentrados de factor que eleve el nivel a 50% para la hemofilia A y a 40% para la hemofilia B.

Evitar el uso de agentes antifibrinolíticos (Amicar o Clyclokapron) en pacientes con deficiencia de factor IX que están recibiendo tratamiento con concentrados de complejo de Protrombina, ya que el problema de coagulación puede empeorar.

En los pacientes con deficiencia de factor VIII, se puede iniciar con Amicar (EACA) o ácido tranexámico antes o después de la infusión.

La dosis de Amicar (EACA), que debería administrarse 24 horas antes del procedimiento, es de 50 a 100 mg/kg cada cuatro a seis horas durante siete a diez días (máximo 24 gramos en 24 horas). Se encuentra disponible una preparación líquida de Amicar (EACA) y se puede preparar un enjuague bucal.

La dosis de ácido tranexámico es de 25 mg/kg oralmente cada ocho horas durante diez días.

1.Las extracciones de dientes temporales con movilidad, se pueden realizar sin terapia de sustitución, aplicar trombina tópica en el área y proteger con un vendaje de celulosa de 12 a 36 horas.

Cuando se caen los dientes primarios, pueden ocurrir hemorragias. Se debe usar presión y hielo en un primer intento para controlar la hemorragia. Si esto no resulta efectivo, iniciar terapia con Amicar.

En pocos casos, podría ser necesario administrar terapia de reemplazo de factor; para pacientes con un historial de hemorragias prolongadas, sería apropiado que el dentista extraiga el diente con una infusión apropiada del factor carente (Kasper C, 2000).

En las extracciones de dientes temporales mas complejas, podría administrarse la terapia de reemplazo del factor carente o administrar con anticipación productos plasmáticos como ácido epselón aminocaproico (100 mg/kg de peso c/6 hrs por una semana), para prevenir la hemorragia sin infusiones de factor deficiente.





Exodoncía de Pieza Temporal a Paciente Hemofílico. Fotografías proporcionada por el Dr. Alfredo Conejo, Servicio de Odontología del CENARE (2001).

2.La extracción de piezas permanentes, en frenectomía y en biopsias, necesita administrar pre y postcirugía el factor de coagulación faltante (TRF). Las técnicas deben ser lo mas conservadoras y atraumáticas posibles.

La utilización de trombina tópica y el Gelfoam favorecen la actividad hemostática. Las suturas son necesarias para la reposición de colgajo mucoperióstico y para evitar que el taponamiento de celulosa sea desalojado.

Un vendaje alrededor de los dientes adyacentes al de la extracción, ayuda a proteger la zona mientras se estabiliza el coágulo, este dura de 12 a 48 horas (Kasper C, 2000).

Los hemofílicos sometidos a este procedimiento, deben cambiar su dieta postquirúrgica, la cual se restringe inicialmente a líquidos y posteriormente a alimentos blandos.

El paciente deberá recibir 500 mg de ácido tranexámico, una tableta cuatro veces al día durante los 10 días postoperatorios, para prevenir el desgarramiento del coágulo que se forma; la dosis para adultos deberá ser modificada dependiendo del tamaño y edad (Harrington, 2002).

La posición de las terceras molares (muelas del juicio) debe ser evaluada durante la adolescencia. Se debe considerar una extracción precoz para prevenir complicaciones o un enfoque quirúrgico mas extensivo cuando se es mayor.

Se puede usar Avitene o espuma en gel remojada previamente en una solución tópica de trombina, como un agente hemostático en el lugar de la extracción o en

las encías sangrantes. Cuando sea posible, es deseable una obturación primaria. Se recomienda una consulta con un hematólogo familiarizado con el paciente.

◆ **Cirugía Oral:**

Debe ser un esfuerzo conjunto del dentista, el médico, hematólogo, e internista, y debe hacerse en un hospital. La hemorragia postquirúrgica es inevitable si no se da control anterior.

Si el paciente tiene inhibidores, la cirugía debe mantenerse en un nivel mínimo, utilizando medidas locales y medicamentos adyuvantes para el control postquirúrgico de la hemorragia.

Los procedimientos extensos pueden requerir hospitalización para un manejo dental y médico apropiado; por ejemplo, procedimientos que requieren puntadas, extracciones múltiples, etc.





Cirugía Oral a Paciente Hemofílico. Fotografías proporcionadas por el Dr. Alfredo Conejo, Servicio de Odontología del CENARE (2001).

● Recomendaciones al paciente, después de una exodoncia o cirugía oral:

Según el artículo "La Hemofilia" de la Federación española de hemofilia, 2002.

1. Vaya a la casa, descanse sentado, no se acueste.
2. No camine ni se asolee.
3. No coma nada caliente hasta que haya pasado el efecto de la anestesia y no mastique nada por el lado de la cirugía, hasta dentro de 15 días.
4. No fume hasta dentro de 2 días.
5. No tome cerveza ni licor hasta dentro de 5 días. Si se ha formulado antibióticos, no debe consumir licor hasta dentro de 15 días.
6. No haga "buches" de agua de sal tibia si no se le ordena.



7. No haga fuerzas o trabajo excesivo, y preferiblemente no haga nada hoy.
8. No se moleste con la lengua o dedos el sitio de la cirugía.
9. Si se le formuló algún medicamento, tómelo a la hora y en la cantidad indicada.
10. No se muerda los labios o mejillas, porque luego del efecto de la anestesia le va a doler y se puede infectar.
11. Coloque varios cubos de hielo en una bolsa plástica, cúbrala con un pañuelo y aplíquela por fuera, en la zona de la cirugía, durante intervalos de media hora, por lo menos durante tres horas. Esto le va a ayudar a disminuir el dolor y otras molestias.
12. Si después de tres horas todavía hay hemorragia o mucho dolor o inflamación, vuelva al consultorio para un control o llame a su odontólogo.
13. Siga al pie de la letra todas las indicaciones de su odontólogo, todo es para su bienestar y tranquilidad.

● Recomendaciones en hemorragias orales.

Según la Dra. Carol Kasper en el "Protocolos para el tratamiento de la Hemofilia y la Enfermedad de von Willebrand", (2000).

1. Evite el uso de agentes antifibrinolíticos en pacientes con deficiencia de factor IX que están recibiendo tratamiento con concentrados de complejo de protrombina.



2. En pacientes con deficiencia del factor VIII, las hemorragias pueden ser controladas con el uso de Amicar (EACA) o ácido tranexámico solamente, o con el uso de factor y ya sea Amicar (EACA) o ácido tranexámico, si la hemorragia se prolonga, es significativa, o difícil de controlar. Se puede preparar un enjuague bucal usando Amicar (EACA).
3. Instruya al paciente que evite tragar sangre.
4. Evalúe y administre tratamiento para anemia a como se indica.
5. Puede ser efectiva la aplicación de agentes tópicos tales como Avitene o Trombina en el sangrado de membranas mucosas. El hielo en forma de “popsicles” (agua congelada con sabor) puede también ser efectivo. Se recomienda una dieta blanda.
6. Consulte un hematólogo, dentista u otorrinolaringólogo a como se indica.

◆ **Suturas:**

Hay controversias en cuanto al empleo de las suturas, depende del caso; la aproximación de los tejidos mediante suturas, ayuda a proteger el coágulo. Las suturas tienden a desplazarse por acción de la lengua y músculo buccinador y no es raro que sangren los puntos.

En ciertas zonas es casi inevitable aplicar puntos de sutura, por lo que deben ser lo mas pequeños posibles, deben hacerse con aguja atraumática y con un número mínimo para proteger el coágulo y aproximar los tejidos. Las suturas deberán conjugarse con terapéutica coagulante local o general (Bruce, et , 2000).



◆ Hemostáticos locales:

Se obtuvo buenos resultados con celulosa oxidada saturada con solución de NaHCO_3 y trombina bovina. Después de la intervención quirúrgica en la boca, esta se coloca en los alvéolos radiculares, previamente limpiados y secados con una gasa estéril.

Después de este taponamiento se protege el alvéolo dental con sistemas mecánicos para no alterar el coágulo. Hay que prestar atención a los detalles como el llenado cuidadoso del alvéolo. (Bruce, et , 2000)

◆ Férulas mecánicas:

Una vez formado un coágulo en un hemofílico, se debe vigilar que no vaya a desprenderse pues se reanudaría el sangrado. La férula debe prepararse de manera que proteja el coágulo sin ejercer demasiada presión. Esta sobre el coágulo, sea con la férula mecánica o con gasa, no detendrá el sangrado, solo impedirá que la sangre escape por la vía normal en la parte superior del alvéolo, produciendo una hemorragia intra tisular y formación de hematoma.

Puede ponerse en peligro la vida si la infiltración afecta los distintos planos del cuello y llega a cerrar las vías respiratorias. Las férulas se deben emplear junto con la terapéutica local o general, para formación de coágulo (Bruce, et , 2000).

■ Emergencias en el Tratamiento Dental



◆ **Lesión hemorrágicas:**

En casos de lesión hemorrágica dentro o cerca de la boca, es necesaria la terapia de sustitución sistemática y medidas locales.

Puede ser necesaria la aplicación de suturas que deben removerse 24-36 horas después de establecida la hemostasia.

La terapia de mantenimiento de sustitución sistémica, debe prolongarse después de la hemostasia inicial, para prevenir hemorragias secundarias.

◆ **Absceso intraoral:**

Un absceso intraoral agudo en un paciente hemofílico, se debe drenar y se debe irrigar con suero salino templado, recetar antibióticos de amplio espectro y analgésicos que no contengan ácido acetil salicílico, se recomienda Paracetamol.

Notificar al hematólogo el caso antes del tratamiento, se debe realizar una infusión del factor coagulación, para conseguir niveles hemostáticos quirúrgicos de 30 a 40%.

Mantener al paciente en observación las primeras 24 horas; y si es necesario, proporcionar infusiones de concentrados o crioprecipitados del factor.

■ **Normas Generales**



El Dr. Barry Harrington (2002), dice que los pacientes con hemofilia difieren de los pacientes ordinarios en lo que el último grupo puede realizar múltiples visitas para lograr un tratamiento dental definitivo, incluso para un solo diente. Esto es un lujo que generalmente no se encuentra disponible para los pacientes con hemofilia; por lo tanto, se debe tomar un punto de vista más definido. Se debe evaluar la necesidad de tratamiento pues podría haber una sola oportunidad para llevar a cabo una intervención dental.

Entonces, por definición, las opciones disponibles para los dentistas responsables de tomar las decisiones sobre el tratamiento de los pacientes con hemofilia son mucho más limitadas. Existen muchas causas para esto que incluyen costos, disponibilidad de servicio, y disponibilidad de terapia sustitutiva para cuidado postoperatorio.

Cuando se encuentra disponible la terapia sustitutiva en conjunto con el equipo médico, el tratamiento sobre el cual se ha decidido (se asume que las restricciones arriba mencionadas pueden ser sobrellevadas) y se infunde el factor carente, el paciente con hemofilia se comportará igual que un paciente sin hemofilia.

2.3 MARCO CONCEPTUAL

El contenido de esta información es parte constitutiva del diagrama de flujo.

Hemofilia: Es un trastorno ligado al sexo que se debe a la deficiencia de los factores de la coagulación ya sea VIII o IX . Se clasifica en hemofilia A y B. De acuerdo con el tipo de severidad según sus características clínicas puede ser leve, moderada o severa.



Hemofilia A es la deficiencia del factor VIII , se estima que la frecuencia es de 1 por cada 10.000 nacimientos de varones.

Hemofilia B es la deficiencia del factor IX , la frecuencia es de 1 por cada 30.000 a 50.000 nacimientos de varones.

Hemofilia severa <1% del nivel del factor; hemorragias espontáneas. Pueden sangrar entre 1 y 2 veces por semana.

Hemofilia moderada entre 1% a 5% del nivel del factor; podrían sangrar por lesiones insignificantes. Pueden sangrar 1 vez al mes.

Hemofilia leve >5% del nivel del factor; pueden sangrar con lesiones severas, cirugía, procedimientos quirúrgicos de invasión. Podrían no tener nunca un problema hemorrágico.

Inhibidor es un tipo de anticuerpo. El organismo de una persona con hemofilia A o B, puede crear inhibidores del factor VIII o IX después de la administración del tratamiento para reemplazar el factor carente. El anticuerpo se adhiere al factor VIII o IX y neutraliza o inhibe su habilidad para detener una hemorragia.

Ensayo Bethesda La presencia de un inhibidor se confirma utilizando una prueba específica de sangre llamada ensayo Bethesda. La cantidad de estos también se pueden medir mediante esta prueba, entre más alto sea el número de unidades Bethesda (UB) más inhibidores se encuentran presentes.

Inhibidores de bajo título inhibidores de menos de 5 UB

Respondedores bajos cuyos niveles de título del inhibidor no supera las 5 BU, a pesar de desafíos inmunológicos con productos de FVIII o APCCs.



Respondedor alto, título bajo el título del inhibidor es bajo al momento de la evaluación, pero aumenta a más de las 5 UB en respuesta a productos de FVIII o APCCs.

Respondedor alto, título alto el título del inhibidor es elevado al momento de la evaluación, con el tiempo, algunos de estos pacientes pueden bajar el título del inhibidor y llegar a ser respondedores altos, título bajo.

Definición de otros conceptos de importancia:

Gingivitis: Irritación de la encía por sustancias derivadas de la placa microbiana que se acumula en el surco, puede iniciarse sin dar manifestaciones clínicas aparentes (Glickman Irving, 1986).

Periodontitis: Hay destrucción progresiva de los tejidos de sostén; progresa en períodos cortos ocasionando destrucción tisular rápida, pérdida de hueso alveolar, formación de sacos y movilidad dentaria (Glickman Irving, 1986).

La sangre: es una combinación de líquido, células y partículas que circulan en las arterias, los capilares y las venas que suministra oxígeno y nutrientes esenciales a los tejidos, está formada en 50% por plasma compuesto por agua, sales disueltas y proteínas (como la albúmina, anticuerpos y factores de coagulación).

Tratamiento sustitutivo: es la administración continua o adecuada con base en los factores deficitarios de la coagulación, con el fin de alcanzar niveles óptimos que permitan una buena coagulación de la sangre.

Lista de abreviaturas:

FVIII	Factor VIII.
FIX	Factor IX.
TRF	Terapia de reemplazo del factor carente.
Tx	Tratamiento.
U B	Unidades Bethesda.
rFVIII	Factor VIII humano recombinante.
DDAVP	Acetato desmopresina.
APCC	Complejo de concentrado de protrombina activada.
ITI	Inducción de inmunotolerancia
EvW	Enfermedad de von Willebrand
A.S.A	Ácido acetil salicílico