



UNIVERSIDAD NACIONAL DE CHIMBORAZO

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE ODONTOLOGÍA

TESINA DE GRADO PREVIA A LA OBTENCIÓN DEL TÍTULO DE

ODONTÓLOGO

TEMA

**PATOLOGÍAS BUCODENTALES Y ALTERACIONES ASOCIADAS
PREVALENTES EN PACIENTES HEMOFÍLICOS QUE ACUDEN AL
CIRCUITO DE SALUD N° 23 D01 C05 “AUGUSTO EGAS” DE SANTO
DOMINGO DE LOS TSÁCHILAS EN EL PERÍODO JULIO-DICIEMBRE
2014**

AUTOR

LUIS BLADIMIR PARRA GUAMÁN

TUTORA

DRA. MARÍA M. CALDERÓN P.

RIOBAMBA - ECUADOR

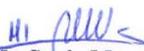
MARZO - 2015

HOJA DE APROBACIÓN

El tribunal de defensa privada conformada por la Dra. Ms. Sonia Mora Sánchez Presidente del tribunal; el Dr. Christian Camacho G., miembro del tribunal y la Dra. Ma. Mercedes Calderón P., miembro del tribunal, certificamos que el señor Luis Bladimir Parra Guamán, portador de la cédula N° 171266353-1 egresado de la Carrera de Odontología de la Universidad Nacional de Chimborazo, se encuentra apto para el ejercicio académico de la defensa pública de la tesina previa a la obtención del título de Odontólogo con el tema de investigación: “PATOLOGÍAS BUCODENTALES Y ALTERACIONES ASOCIADAS PREVALENTES EN PACIENTES HEMOFÍLICOS QUE ACUDEN AL CIRCUITO DE SALUD N° 23 D01 C05 “AUGUSTO EGAS” DE SANTO DOMINGO DE LOS TSÁCHILAS EN EL PERÍODO JULIO-DICIEMBRE 2014”.

Una vez que han sido realizadas las revisiones periódicas y ediciones correspondientes a la tesina.

Riobamba, 26 de Enero de 2015.


Dra. Ms. Sonia Mora Sánchez
Presidente del tribunal


Dr. Christian Camacho G.
Miembro del tribunal


Dra. Ma. Mercedes Calderón P.
Miembro del tribunal

DERECHO DE AUTORÍA

AGRADECIMIENTO

Yo, **Luis Bladimir Parra Guamán** portador de la cédula de identidad N° 171266353-1, declaro ser responsable de las ideas, resultados y propuestas planteadas en este trabajo investigativo y que el patrimonio intelectual del mismo, pertenece a la Universidad Nacional de Chimborazo.



Luis Bladimir Parra Guamán

171266353-1

ACEPTACIÓN DE LA TUTORA

Por medio de la presente, hago constar que he leído el protocolo del Proyecto de Tesina de Grado presentado por el señor **LUIS BLADIMIR PARRA GUAMÁN** para optar al título de **ODONTÓLOGO**, y que acepto asesorar al estudiante en calidad de tutora, durante la etapa del desarrollo del trabajo hasta su presentación y evaluación.

Riobamba, 3 de Diciembre de 2014.

A handwritten signature in blue ink, appearing to be 'M. Calderón P.', is written above a horizontal dotted line.

Dra. María M. Calderón P.

AGRADECIMIENTO

Agradezco principalmente a mi familia, por su comprensión y estímulo constante, además de su apoyo incondicional a lo largo de mis estudios, a mis profesores quienes me han brindado sus conocimientos para alcanzar así mi meta propuesta y llegar al éxito, pero sobre todo agradezco a Dios y a todas aquellas personas que de una u otra forma me apoyaron para la realización de la tesina.

DEDICATORIA

A Dios, por permitirme llegar a este momento tan importante y por estar conmigo en cada paso que doy.

Con mucho cariño principalmente para mis padres por su apoyo incondicional, comprensión, amor, sacrificio y ayuda, gracias por creer en mí y haber depositado su entera confianza en cada reto que se me presenta.

RESUMEN

La hemofilia es un trastorno hereditario vinculado al cromosoma X. El tratamiento de pacientes con hemofilia A o B requiere el reemplazo de los factores de coagulación deficientes mediante infusión intravenosa, ya sea para controlar o prevenir hemorragias. Con estos antecedentes la presente investigación busca determinar la prevalencia de las patologías bucodentales y alteraciones asociadas en paciente hemofílico que acuden al Circuito de Salud N° 23 D01 C05 “Augusto Egas” de Santo Domingo de los Tsáchilas en el período Julio - Diciembre 2014. La investigación fue del tipo exploratoria, descriptiva y explicativa, con un tipo de estudio transversal. La investigación, fue realizada en 8 pacientes de los cuales se obtuvieron las historias clínicas del paciente hemofílico. Las patologías bucodentales identificadas en los pacientes hemofílicos, fueron: 2 pacientes con periodontitis (25%), 4 pacientes con gingivitis (50%), 1 paciente para una extracción de remanente radicular por traumatismo lo cual fue un caso especial (12,5%) y 1 paciente que presentó caries en dentina (12,5%). En función de la encuesta realizada a los pacientes, se pudo identificar que el 87 % de los casos, el profesional se ha negado a la atención odontológica; el 25 %, han logrado atención odontológica en la ciudad de Santo Domingo; el 100 % de los pacientes, que al ser atendidos en el consultorio odontológico, la atención no ha sido diferente frente al mismo procedimiento y el 100 % de los pacientes ve deteriorada su salud bucal por la falta de conocimientos que debe tener el odontólogo en relación con la hemofilia y sus consecuencias. El profesional odontólogo debe atender a estos pacientes, aplicando las medidas preventivas y locales, junto con el tratamiento específico para cada patología bucodentales, reduciendo el riesgo de posibles complicaciones hemorrágicas y seguir atentamente los consejos enunciados en el protocolo de atención para familiarizarse con el manejo de estos trastornos que requieren del trabajo de un equipo multidisciplinario en conjunto con el odontólogo, con el fin de brindar al paciente la mejor atención y minimizar así, las complicaciones propias del paciente hemofílico.



UNIVERSIDAD NACIONAL DE CHIMBORAZO

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CENTRO DE IDIOMAS

ABSTRACT

Hemophilia is an inherited disorder linked to chromosome X. Treatment of patients with hemophilia A or B requires the replacement of deficient coagulation factors by intravenous infusion, either to control or prevent bleeding. With this background the present investigation seeks to determine the prevalence of oral diseases and disorders associated in haemophiliac patient attending the Health Circuit No. 23 D01 C05 "Augusto Egas" of Santo Domingo de los Tsáchilas in the period from July to December 2014. It was an exploratory, descriptive and explanatory research type with a kind of cross-sectional study. The research was performed in 8 hemophiliac patients for whom medical records were obtained. Oral diseases identified in hemophiliacs were: 2 periodontitis patients (25%), 4 patients with gingivitis (50%), 1 patient with remaining root extraction trauma which was a special case (12.5%) and 1 patient who had caries in dentin (12.5%). Based on the survey of patients it could be identified that, in 87% of cases, the professional has refused to dental care; 25% have managed dental care in the city of Santo Domingo; 100% of patients, being treated at the dental office, attention has been no different from the same procedure and 100% of patients oral health is impaired by the lack of knowledge that the dentist must have regard with hemophilia and their consequences. The professional dentist should serve these patients, by applying preventive and local measures, along with specific treatment for each oral pathology, reducing the risk of bleeding complications and follow the advice contained in the protocol carefully to familiarize yourself with handling these disorders that require the work of a multidisciplinary team together with the dentist to provide the best patient care and minimize as well, the normal complications of hemophiliac patient.

Translation reviewed by:

Elizabeth Diaz,
ENGLISH TEACHER



ÍNDICE GENERAL

PORTADA.....	i
HOJA DE APROBACIÓN.....	ii
DERECHO DE AUTORÍA.....	iii
ACEPTACIÓN DEL TUTOR.....	iv
AGRADECIMIENTO.....	v
DEDICATORIA.....	vi
RESUMEN.....	vii
ABSTRACT.....	viii
ÍNDICE GENERAL.....	ix
ÍNDICE DE GRÁFICOS.....	xiv
ÍNDICE DE TABLAS.....	xv
INTRODUCCIÓN.....	1
CAPÍTULO I	
1. PROBLEMATIZACIÓN.....	3
1.1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	3
1.2. FORMULACIÓN DEL PROBLEMA.....	4

1.3.	OBJETIVOS.....	4
1.3.1.	Objetivo General.....	4
1.3.2.	Objetivos Específicos.....	4
1.4.	JUSTIFICACIÓN.....	5

CAPÍTULO II

2.	MARCO TEÓRICO.....	6
2.1.	POSICIONAMIENTO PERSONAL.....	6
2.2.	FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA.....	6
2.2.1.	Antecedentes de la enfermedad.....	6
2.2.2.	La hemofilia.....	10
2.2.3.	Genética de la hemofilia.....	12
2.2.4.	Trastorno en la cantidad de plaquetas.....	14
2.2.5.	Trastornos en la calidad de la plaqueta.....	15
2.2.6.	Trastornos plaquetarios adquiridos.....	16
2.2.7.	Conducta odontológica ante pacientes con enfermedades hemorrágicas.....	20
2.2.8.	Manejo odontológico del paciente con problemas plaquetarios.....	22

2.2.9.	Manejo odontológico del paciente con trastornos en los factores plasmáticos de la coagulación.....	23
2.2.10.	Normas recomendadas para el tratamiento odontológico del paciente hemofílico.....	24
2.2.11.	Manejo odontológico del paciente con terapia anticoagulante...	26
2.2.12.	Uso de concentrados de factor de coagulación.....	28
2.2.13.	Prevención.....	30
2.2.14.	Tratamiento dental.....	31
2.2.15.	Tratamiento periodontal.....	32
2.2.16.	Prótesis dentales removibles.....	33
2.2.17.	Tratamiento ortodóncico.....	33
2.2.18.	Procedimientos reconstructivos.....	33
2.2.19.	Endodoncia.....	33
2.2.20.	Anestesia y control del dolor.....	34
2.2.21.	Cirugía.....	35
2.2.22.	Hemorragia posterior a una extracción.....	36
2.2.23.	Goma de fibrina.....	36
2.2.24.	Puentes.....	37
2.2.25.	Control de infecciones orales.....	38
2.2.26.	Emergencias odontológicas.....	40

2.2.27.	Enfermedad Von Willebrand.....	41
2.2.28.	Inhibidores de factor: Anticuerpos IgG de los factores VIII y IX	43
2.2.29.	Cálculo de dosis.....	44
2.3.	DEFINICIÓN DE TÉRMINOS BÁSICOS.....	44
2.4.	HIPÓTESIS Y VARIABLES.....	45
2.4.1.	Hipótesis.....	45
2.4.2.	Variables.....	46
2.4.2.1.	Variables dependientes.....	46
2.4.2.2.	Variable independiente.....	46
2.5.	OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES.....	46

CAPÍTULO III

3.	MARCO METODOLÓGICO.....	48
3.1.	MÉTODO.....	48
3.1.1.	Tipo de investigación.....	48
3.1.2.	Diseño de investigación.....	49
3.1.3.	Tipo de estudio.....	49
3.2.	POBLACIÓN Y MUESTRA.....	49
3.2.1.	Población.....	49
3.2.2.	Muestra.....	49

3.3.	TÉCNICAS E INSTRUMENTOS PARA LA RECOLECCIÓN DE DATOS.....	50
3.4.	TÉCNICAS PARA EL ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN DE LOS RESULTADOS.....	50
CAPÍTULO IV		
4.	ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN DE LOS RESULTADOS...	51
4.1.	DISCUSIÓN.....	51
4.2.	COMPROBACIÓN DE LA HIPÓTESIS.....	58
4.2.1.	Hipótesis de la investigación.....	58
4.2.2.	Demostración de la hipótesis.....	58
CAPÍTULO V		
5.	CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES.....	59
5.1.	CONCLUSIONES.....	59
5.2.	RECOMENDACIONES.....	60
	BIBLIOGRAFÍA.....	61
	ANEXOS.....	65
	FOTOGRAFÍAS DE LA INVESTIGACIÓN.....	65

ÍNDICE DE GRÁFICOS

Gráfico N° 1.4:	Patologías bucodentales presentes en los pacientes hemofílicos.....	52
Gráfico N° 2.4:	Pacientes hemofílicos según el género.....	53
Gráfico N° 2.4:	Pacientes hemofílicos según el género.....	54
Gráfico N° 3.4:	¿Algún odontólogo se ha negado a brindarle atención odontológica?.....	55
Gráfico N° 4.4:	¿En qué ciudad se realiza usted el tratamiento odontológico?.....	56
Gráfico N° 5.4:	¿Lo atienden de manera especial a diferencia de otro paciente que no padece hemofilia?.....	57
Gráfico N° 6.4:	¿Considera usted que su salud bucal se deteriora por la falta de odontólogos que no conocen de hemofilia?	58

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla N° 1.4:	Patologías bucodentales presentes en los pacientes hemofílicos.....	52
Tabla N° 2.4:	Pacientes hemofílicos según el género.....	53
Tabla N° 2.4:	Pacientes hemofílicos según el género.....	54
Tabla N° 3.4:	¿Algún odontólogo se ha negado a brindarle atención odontológica?.....	55
Tabla N° 4.4:	¿En qué ciudad se realiza usted el tratamiento odontológico?.....	56
Tabla N° 5.4:	¿Lo atienden de manera especial a diferencia de otro paciente que no padece hemofilia?.....	57
Tabla N° 6.4:	¿Considera usted que su salud bucal se deteriora por la falta de odontólogos que no conocen de hemofilia?	58

INTRODUCCIÓN

La historia clínica es fundamental en el manejo de cualquier tipo de paciente, los síntomas y signos que pueden sugerir enfermedad hemorrágica, pueden ser de dos tipos: los que se ven más frecuentes en las alteraciones de los factores de la coagulación y aquellos que son más comunes en trastornos de la hemostasia primaria, plaquetarios o vasculares y se conocen generalmente como púrpuras o síndrome purpúrico.

Las petequias, son pequeñas hemorragias capilares, usualmente puntiformes, son típicas en el síndrome purpúrico y suelen ser más intensas o confluyentes en los sitios de presión.

La equimosis, es la infiltración en la piel o mucosas de la sangre extravasada (el típico moretón), están usualmente asociadas a petequias en el síndrome purpúrico, pero pueden verse de buen tamaño, en los trastornos de la coagulación y síndromes hiperfibrinolíticos.

Los hematomas, colección de sangre extravasada en los músculos o tejidos profundos, son más frecuentes en los defectos del sistema de coagulación, como lo es también la hemartrosis, hemorragia intra-articular casi patognomónica de trastorno hereditario severo de la coagulación (Hemofilia A y B).

El sangramiento purpúrico se caracteriza por hemorragias mucocutáneas (petequia, equimosis, menorragias, hematuria o sangramiento digestivo). Usualmente ellas son múltiples, y a veces aparecen después de injurias superficiales el sangramiento comienza inmediatamente después de la ruptura vascular, todas estas manifestaciones clínicas son importantes que el odontólogo las reconozca con el fin de proporcionar un mejor tratamiento odontológico al paciente con trastornos hemorrágicos y evitar complicaciones no deseadas.

La metodología usada en este trabajo es bibliográfico el cual se basa en libros de la Federación Mundial de Hemofilia con sede en Canadá, revistas odontológicas, consultas y folletos de interés científico. Con este trabajo se logrará introducir un método con la finalidad de evitar la extirpación pulpar y mantenerlas en un estado funcional.

La presente investigación está estructurada, en cinco capítulos. En el primer capítulo se describen aspectos eminentemente referentes al problema se ha investigado.

En el segundo capítulo, se desarrolla la fundamentación teórica, que es el sustento científico, teórico, conceptual, legal y doctrinario del problema investigado.

En el tercer capítulo, se da a conocer el proceso metodológico que se aplicó en la ejecución de la investigación; es decir, se explica cómo se realizó la propia investigación.

En el cuarto capítulo, se analizan e interpretan los resultados obtenidos del caso clínico y en el capítulo cinco, se enuncian las conclusiones y recomendaciones, relacionadas con los objetivos específicos de la investigación.

CAPÍTULO I

1. PROBLEMATIZACIÓN.

1.1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

Las hemofilias A y B son trastornos vinculados al cromosoma X, causados por deficiencias de los factores de coagulación VIII (FVIII) y IX (FIX), respectivamente. Se calcula que la frecuencia de la deficiencia de FVIII es de cerca de 1 por cada 5,000-10,000 nacimientos de varones; para la deficiencia de FIX, la frecuencia es de aproximadamente 1 por cada 30,000- 50,000 nacimientos de varones. FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA (FMH, 2008)

En la mayoría de los casos la hemofilia se hereda y se manifiesta clínicamente en los hombres. Las mujeres pueden portar el gen que causa la hemofilia. Cuando una mujer que es portadora tiene hijos, tiene un 50% de probabilidades que sus hijos presenten hemofilia y un 50% de probabilidades que sus hijas sean portadoras. FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA (FMH, 2008)

Aunque los hijos de hombres con hemofilia no heredarán la enfermedad, todas las hijas nacidas de padres que presentan hemofilia serán portadoras. Además, en una tercera parte de todos los casos, no hay historia familiar de la enfermedad y la hemofilia ocurre como resultado de una nueva mutación del gen.

La frecuencia en la República del Ecuador de la hemofilia A, es de 1 cada 3.000 a 8.000 nacimientos de varones y para la hemofilia B es de 1 de cada 30.000 a 50.000 nacimientos de varones. La esperanza de vida de personas nacidas con hemofilia que tienen acceso a tratamiento adecuado, llamado profilaxis, debe aproximarse a la normal. (MINISTERIO DE SALUD PÚBLICA, 2012)

Según la base de datos disponible en el Programa Nacional de Sangre, hasta octubre de 2013 se han reportado 502 pacientes hemofílicos; de ellos 409 tienen hemofilia tipo A, 53 hemofilia del tipo B y 40 la enfermedad de Von Willebrand.

Estos pacientes son atendidos a través de la Red Pública Integral de Salud, y también se atienden a pacientes con hemofilia que son afiliados al Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social (IESS). (MINISTERIO DE SALUD PÚBLICA, 2012)

Al respecto de las estadísticas a nivel provincial, no se han encontrado datos específicos en las instituciones consultadas, lo cual imprime mayor interés en la presente investigación.

1.2. FORMULACIÓN DEL PROBLEMA.

¿Cuál es la prevalencia de las patologías bucodentales y alteraciones asociadas en pacientes hemofílicos que acuden al Circuito de Salud N° 23 D01 C05 “Augusto Egas” de Santo Domingo de los Tsáchilas en el período Julio - Diciembre 2014?

1.3. OBJETIVOS.

1.3.1. Objetivo general.

Determinar la prevalencia de las patologías bucodentales y alteraciones asociadas en paciente hemofílico que acuden al Circuito de Salud N° 23 D01 C05 “Augusto Egas” de Santo Domingo de los Tsáchilas en el período Julio - Diciembre 2014.

1.3.2. Objetivos específicos.

- Identificar las patologías bucodentales y alteraciones asociadas prevalentes en paciente hemofílico que acuden al Circuito de Salud N° 23 D01 C05 “Augusto Egas” de Santo Domingo de los Tsáchilas en el período Julio-Diciembre 2014.

- Determinar las características del tratamiento estomatológico en paciente hemofílico que acuden al Circuito de Salud N° 23 D01 C05 “Augusto Egas” de Santo Domingo de los Tsáchilas en el período Julio-Diciembre 2014.
- Establecer un manual de atención odontológica para paciente hemofílico que acuden al Circuito de Salud N° 23 D01 C05 “Augusto Egas” de Santo Domingo de los Tsáchilas en el período Julio-Diciembre 2014.

1.4. JUSTIFICACIÓN.

El presente trabajo de investigación se realiza porque en las consultas que acuden los pacientes hemofílicos, los odontólogos no manejan protocolos de atención y esto genera cierto temor o incertidumbre tanto en el profesional como en el paciente, por las posibles complicaciones que se pueden presentar en este tipo de pacientes.

El conocimiento de las diversas patologías hemorrágicas es imprescindible, ya que el profesional de la odontología en todo momento activa el proceso hemostático en sus pacientes y puede llegar a descubrir alteraciones del mismo durante los procedimientos odontológicos quirúrgicos.

Además debe familiarizarse con el manejo de estos trastornos que requieren del trabajo en un equipo multidisciplinario, con el fin de brindar al paciente la mejor atención y minimizar las complicaciones propias de su condición, ya que el perfil de la atención odontológica ha cambiado enormemente en los últimos años, producto de la aparición de nuevas enfermedades, incorporación de nuevas tecnologías de tratamiento, el interés social por la calidad de los servicios de salud, la importancia de la salud ocupacional, la importancia de la protección del ambiente y la masificación de la información han generado la necesidad de revisar y actualizar los procedimientos para el control de las infecciones en la práctica odontológica en pacientes que incluyen condiciones especiales, como lo son los paciente hemofílicos.

CAPÍTULO II

2. MARCO TEÓRICO.

2.1. POSICIONAMIENTO PERSONAL.

Si bien desde hace por lo menos 30 años se dispone de una terapia eficaz para la hemofilia, muchos aspectos relacionados con el tratamiento de este trastorno permanecen sin resolver, particularmente los relativos a dosis y duración de la terapia de reemplazo de factor para diferentes tipos de hemorragias, inducción de la tolerancia inmune y profilaxis, que pueden ser resultado o consecuencia, del tratamiento odontológico. Muchos países como en el Ecuador, que empiezan a establecer cuidados para la hemofilia, no cuentan con protocolos estándar que les permitan garantizar el tratamiento odontológico adecuado de este padecimiento. Según la Federación Mundial de Hemofilia (FMH) se han ampliado diversos programas a fin de mejorar los cuidados para personas con hemofilia en todo el mundo, y cada vez ha sido mayor la solicitud de directrices estándar adecuadas para países en donde los recursos económicos son limitados, con el objeto de garantizar un nivel básico de atención. Puesto que no existen directrices para el tratamiento de la hemofilia con una perspectiva universal, el objeto de esta investigación es conocer las patologías bucodentales y las alteraciones que pueden estar asociadas al tratamiento odontológico, para establecer cuidados específicos para las personas con hemofilia.

2.2. FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA.

2.2.1. Antecedentes de la enfermedad.

Durante muchos años, la gente pensó que solamente los hombres podían presentar síntomas de la hemofilia y que las mujeres que "portaban" el gene de la hemofilia no experimentaban síntomas.

Ahora sabemos que muchas portadoras experimentan síntomas de la hemofilia. A medida que se incrementa nuestro conocimiento sobre el trastorno, también aumenta nuestra comprensión de por qué y cómo pueden verse afectadas las mujeres. Algunas mujeres viven con sus síntomas durante años sin recibir diagnóstico o siquiera sospechar que padecen un trastorno de la coagulación. Mediante información y concientización, la Federación Mundial de Hemofilia trabaja con el objetivo de cerrar esta brecha en la atención.

La hemostasia constituye el conjunto de mecanismos fisiológicos que contribuyen a detener una hemorragia y reducir al mínimo la pérdida de sangre, e involucra por lo menos tres mecanismos estrechamente relacionados: La vasoconstricción, la aglomeración (Adhesión y agregación) o hemostasia primaria, la activación de los factores de la coagulación o hemostasia secundaria. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Las plaquetas tienen una vida media de 7 a 9 días. En su interior presentan sustancias tromboxano A₂, ADP o adquieren del plasma serotonina. Las plaquetas son esenciales para la coagulación por que poseen una sustancia llamada Factor 3 Plaquetario. La cifra normal de las plaquetas se sitúa entre 150.000 y 450.000 plaquetas por mm³ de sangre. SCULLY C., DIZ-DIOS P., GIANGRANDE P., LEE C. (2002)

Las cifras plaquetarias inferiores a 100.000 x mm³ se consideran expresivas de trombocitopenias y por encima de 450.000 x mm³ se denomina trombocitosis. La hemostasia se inicia al adherirse el Factor de Von Willebrand al colágeno expuesto en la herida de la pared vascular. Las moléculas del Factor de Von Willebrand tienen la propiedad de adherirse por un lado al colágeno que forma el subendotelio y por otro lado a los receptores que existen en la membrana de las plaquetas, denominadas glicoproteínas IB. Las plaquetas pegadas al colágeno del subendotelio cambian de forma y liberan su contenido fundamentalmente ADP, tromboxano A₂, creando una atmósfera de sustancias proagregantes que poseen la capacidad de agregar plaquetas sobre las primeras plaquetas adheridas. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Estas sustancias y otras liberadas por las plaquetas adheridas, poseen la capacidad de alterar la forma de las plaquetas y exponer otro tipo de receptores (La glicoproteína IIb-IIIa), que provoca la adhesión de plaquetas entre sí. Esta adhesión de plaquetas entre sí se les denomina agregación plaquetaria y se realiza a través de puentes de fibrinógeno. El Recuento plaquetario mide la cantidad de plaquetas y el valor normal varía de 150.000 a 450.000 x mm³, el tiempo de sangría permite conocer la calidad de las plaquetas en su función hemostática y su tiempo normal es de 1 a 5 minutos. SCULLY C., DIZ-DIOS P., GIANGRANDE P., LEE C. (2002)

La agregación plaquetaria mide el grado de agregabilidad de las plaquetas, sobre todo cuando éstas tienen alteraciones cualitativas. Su valor normal es de: 70 – 100 %. El último paso para conseguir la hemostasia definitiva, es la participación de las denominadas proteínas de la coagulación. SCULLY C., DIZ-DIOS P., GIANGRANDE P., LEE C. (2002)

La intervención de los factores de la coagulación se puede realizar a través de varias vías: Vía Intrínseca y Vía Extrínseca que al final se unen para llegar a la Vía Común, con la finalidad de formar una malla de fibrina para proteger el coágulo de sangre. SCULLY C., DIZ-DIOS P., GIANGRANDE P., LEE C. (2002)

Después que se ha formado el coágulo de fibrina para reparar o detener la hemorragia del vaso lesionado, debe ser destruido para restituir el flujo sanguíneo normal. Este proceso mediante el cual la fibrina es degradada enzimáticamente, se denomina fibrinólisis y se realiza mediante un sistema fisiológico mediante el cual un precursor denominado plasminógeno se transforma en plasmina que destruye el coágulo. SCULLY C., DIZ-DIOS P., GIANGRANDE P., LEE C. (2002)

En la cavidad bucal, la pulpa dental y el alvéolo, tienen un alto contenido de activadores de plasminógeno, lo cual puede contribuir al sangramiento después de exodoncias. El uso profiláctico de antifibrinolíticos reduce o evita el sangramiento pos-exodoncia en pacientes con defectos de plaquetas o en la coagulación. SCULLY C., DIZ-DIOS P., GIANGRANDE P., LEE C. (2002)

La vía intrínseca de la coagulación, puede ser evaluada a través del TPT (Tiempo Parcial de Tromboplastina) que es de 25 a 40", la variación en más o menos de 2.5" se considera anormal, un aumento del valor del TPT con respecto al control o testigo podría ser indicativo de una alteración a nivel de los factores VIII o IX (Factores Antihemofílicos). Existen una serie de enfermedades donde se encuentran afectados los vasos sanguíneos en lugar de los mecanismos de hemostasia primaria y secundaria, estas enfermedades son las Púrpuras Vasculares, que corresponden a un grupo heterogéneo de desórdenes clínicos no trombocitopénicos caracterizados por manifestaciones hemorrágicas localizadas principalmente en piel, también se describen lesiones a nivel de la mucosa nasal, oral, tracto gastrointestinal y aparato genitourinario y el defecto principal reside en una anomalía en la microvasculatura que puede ser endotelial con o sin compromiso del subendotelio. FERMÍN Z.Y., SILVESTRE F.J, PLAZA A., SERRANO M.C. (1999)

La integridad anatómica del lecho vascular es esencial para mantener un equilibrio hemostático, factores como el endotelio capilar, la membrana fibrilar extracelular, el tejido conectivo subendotelial y la presencia de glucosaminoglicanos como pegamento intercelular, son elementos necesarios en la estructura de la microcirculación y sus alteraciones traen como consecuencia trastornos en la permeabilidad vascular o defecto en la capacidad del lecho capilar para mantener su integridad (aumento en la fragilidad vascular). No se encuentran en éste grupo de enfermedades, por lo general, alteraciones en el número o la función plaquetaria o en los factores de la coagulación. SCULLY C., DIZ-DIOS P., GIANGRANDE P., LEE C. (2002)

El TP (Tiempo de Protrombina) cuyo valor es 12 a 14" la variación en más o menos 2.5" se considera anormal; el alargamiento de este tiempo puede sugerir enfermedad hepática ya que el hepatocito es la célula productora de los factores de la coagulación a excepción del factor de Von Willebrand por lo tanto los pacientes con cirrosis hepática pueden mostrar alargamiento en el tiempo de protrombina al igual que pacientes con litiasis biliar u obstrucción de las vías biliares debido a que la bilis permite la absorción de la vitamina K, y al no ser absorbida se produce una disminución de los factores que dependen de ella como son: Factor II, VII, IX, X.

El TP aumentado en éste caso pudiera normalizarse con la administración de vitamina K por vía parenteral. Otra causa que puede originar un TP alargado es la terapia antibiótica de amplio espectro de manera prolongada debido a que destruye las bacterias intestinales productoras de vitamina K y la deficiencia de los factores anteriormente nombrados. FERMÍN Z.Y., SILVESTRE F.J, PLAZA A., SERRANO M.C. (1999)

La vía común se evalúa a través de TT (Tiempo de Trombina), su tiempo es de 10 a 16" y la variación en más o menos 2.5" se considera anormal. Esta prueba mide el tiempo en que el fibrinógeno se transforma en fibrina. El tiempo se prolonga en casos de deficiencias cuantitativas de fibrinógeno, en presencia de anticoagulantes heparínicos o en presencia de productos de degradación del fibrinógeno, como por ejemplo en la coagulación intravascular diseminada. FERMÍN Z.Y., SILVESTRE F.J, PLAZA A., SERRANO M.C. (1999)

2.2.2. La hemofilia.

La Hemofilia es una enfermedad que afecta a la coagulación de la sangre ya que se caracteriza por un defecto en alguno de los elementos, llamados factores, que se necesitan para que la sangre coagule. Así la Hemofilia A se produce porque no es del todo funcional el factor VIII y la Hemofilia B cuando no lo es el factor IX. FERMÍN Z.Y., SILVESTRE F.J, PLAZA A., SERRANO M.C. (1999)

La coagulación de la sangre es, para hacernos una idea más gráfica, como una hilera, una fila de fichas de dominó que situamos una detrás de otra y que como cuando éramos niños empujábamos la primera y ésta, hacía caer sucesivamente a todas las demás. FERMÍN Z.Y., SILVESTRE F.J, PLAZA A., SERRANO M.C. (1999)

Si esto lo hubiéramos hecho dentro de un tubo en el que hubiera un orificio que fuera tapado por la última ficha habríamos conseguido que el líquido que pasara por ese tubo no se perdiera. SCULLY C., DIZ-DIOS P., GIANGRANDE P., LEE C. (2002)

La Hemofilia sería esa situación en que una de las fichas intermedias es más corta, defectuosa, que no es capaz de empujar a su siguiente en la fila con lo que el orificio no se tapa y la sangre se pierde. Esto explicado de esta forma tan sencilla es la cascada de la coagulación en que las fichas son los factores y en que la última ficha es el coagulo de fibrina. SCULLY C., DIZ-DIOS P., GIANGRANDE P., LEE C. (2002)

Existen dos tipos principales de Hemofilia que se caracterizan ambas por presentar manifestaciones de episodios hemorrágicos y daño articular, pero que se diferencian en la ficha que es defectuosa. Así, en la Hemofilia de tipo A el defecto está en la ficha de factor VIII y en la Hemofilia B en la ficha de Factor IX. FERMÍN Z.Y., SILVESTRE F.J, PLAZA A., SERRANO M.C. (1999)

Dentro de las Hemofilias existen personas que tienen algo de factor y otras nada. Esto dicho de otra forma es que la Hemofilia se puede presentar en distintos fenotipos en función de su gravedad. Así hay pacientes que presentan un fenotipo leve (enfermos leves) que significa que presentan entre un 5 y un 40% de factor si se compara con una persona sana; otros presentan un fenotipo moderado (enfermos moderados) ya que sus niveles de factor están entre el 1 y el 5% del normal y, por último, están los pacientes graves que presentan menos del 1% del nivel normal o incluso y, no es tan raro, un cero (nada) % de factor. SCULLY C., DIZ-DIOS P., GIANGRANDE P., LEE C. (2002)

La Hemofilia es una enfermedad que no se adquiere o se contrae como la gripe o cualquier otra infección o enfermedad por un accidente traumático; se trata de una enfermedad que se hereda, se transmite de padres a hijos y sucesivas generaciones. Es, por tanto, una enfermedad hereditaria cuyo defecto se encuentra en el cromosoma X, es decir, el cromosoma que se relaciona con el sexo por lo que es una enfermedad hereditaria pero además ligada al sexo lo que significa que en el caso concreto de la Hemofilia la transmiten las mujeres (portadoras) y la padecen los hombres debido a la dotación de dos cromosomas X (XX) de la mujer y una dotación XY en el hombre. SCULLY C., DIZ-DIOS P., GIANGRANDE P., LEE C. (2002)

La transmisión de la Hemofilia se dice que es recesiva y no dominante ya que puede que no aparezca en una generación siguiente (salto de generación) por la simple razón de que se den portadoras sanas o varones sanos, y sí aparezca en otra generación posterior. SCULLY C., DIZ-DIOS P., GIANGRANDE P., LEE C. (2002)

2.2.3. Genética de la hemofilia.

La causa de que un factor no funcione es que el organismo lo sintetice defectuoso y como se trata de una enfermedad hereditaria esto significa que el defecto se encuentra en una región del ADN (gen) que da lugar a una proteína que es el factor. En cualquier caso el factor defectuoso es así porque antes se han producido cambios en ese gen que es como un libro formado por una gran inmensidad de palabras en que un defecto representaría el cambiar una letra, una palabra, un párrafo o incluso arrancar una página de ese libro. FERMÍN Z.Y., SILVESTRE F.J, PLAZA A., SERRANO M.C. (1999)

Esto daría lugar a que en algunos casos los cambios fueran muy pequeños pero que en otros fueran muy grandes, explicándose así las diferencias en la funcionalidad, de leve a grave, de los factores en los distintos pacientes. En el caso de la Hemofilia A el defecto más habitual es un gran cambio, llamado inversión del intrón 22, en el que para entendernos pondríamos las páginas de la segunda mitad del libro al principio de dicho libro. FERMÍN Z.Y., SILVESTRE F.J, PLAZA A., SERRANO M.C. (1999)

Pero el defecto se puede deber también a pequeños cambios de una letra (mutaciones puntuales), a eliminar algunas frases (deleciones) o a meter frases o palabras al azar dentro de una página (inserciones). En el caso de la Hemofilia B los errores se deben también a mutaciones puntuales, deleciones o inserciones pero también a la eliminación de unas cuantas páginas del libro o al intercambio de páginas de un libro por las de otro que nada tiene que ver con el primero. PIOT B., SIGAUD M., HUET P., FRESSINAUD E., TROSSAERT, MERCIER J., FRANCE N. (2002)

La Hemofilia, en general, ya sea del tipo A o del tipo B, se caracteriza por manifestaciones hemorrágicas espontáneas o bien por un sangrado excesivo cuando se produce algún tipo de traumatismo. PIOT B., SIGAUD M., HUET P., FRESSINAUD E., TROSSAERT, MERCIER J., FRANCE N. (2002)

Así, se deben distinguir las hemorragias articulares, las musculares y las de otra índole que, en ocasiones, pueden ser graves. Para entender mejor lo que significan y la trascendencia que presentan las hemorragias en las articulaciones de un paciente hemofílico, se deben entender algunos conceptos básicos sobre esta localización anatómica. FERMÍN Z.Y., SILVESTRE F.J, PLAZA A., SERRANO M.C. (1999)

Los huesos se encuentran parcialmente unidos por una cápsula articular que presenta a su vez un revestimiento que se llama membrana sinovial, con muchos capilares (pequeños vasos sanguíneos). Produce un fluido aceitoso que ayuda a la articulación a moverse con facilidad y que evita el roce entre los huesos que la forman. PIOT B., SIGAUD M., HUET P., FRESSINAUD E., TROSSAERT, MERCIER J., FRANCE N. (2002)

Se trata pues de un lubricante como el que precisan las bielas de un motor. Si los capilares de la membrana sinovial se lesionan sangrarán pero, otras veces, de forma espontánea y natural sin ninguna lesión, también pueden sangrar debido al rozamiento propio y natural de la articulación. En una persona que no padece Hemofilia, el mecanismo de la coagulación detiene la hemorragia rápidamente pero en personas con Hemofilia la hemorragia continua. PIOT B., SIGAUD M., HUET P., FRESSINAUD E., TROSSAERT, MERCIER J., FRANCE N. (2002)

Esto ocasiona que la articulación se inflame y aparezca el dolor característico. Los comienzos de una hemorragia articular, también llamada hemartro, se caracterizan por un hormigueo y una sensación de calor en la articulación. Al irse llenando la cápsula de sangre, la articulación se inflama todavía más y el dolor es mayor hasta que se pierde casi la totalidad de la movilidad. PIOT B., SIGAUD M., HUET P., FRESSINAUD E., TROSSAERT, MERCIER J., FRANCE N. (2002)

Sin un tratamiento adecuado y tras repetidas hemorragias en una misma articulación la membrana sinovial sangrará más fácilmente cada vez y los restos de sangre que se van depositando en la articulación van dañando los tejidos, se deja de producir el líquido sinovial y el roce de los huesos ocasiona el deterioro parcial o total de la articulación. PIOT B., SIGAUD M., HUET P., FRESSINAUD E., TROSSAERT, MERCIER J., FRANCE N. (2002)

Esta situación que puede llegar a una discapacidad de mayor o menor grado de severidad se conoce como artrosis o artropatía hemofílica, que puede llegar a ser invalidante. La articulación se torna rígida, dolorosa al moverla e inestable. Se vuelve todavía más inestable a medida que los músculos que la rodean se debilitan. Estas hemorragias se producen, fundamentalmente, en rodilla en un 44%, en codo en un 25%, en tobillo en un 15%, en hombro en un 8%, en cadera en un 5% y en otras localizaciones en el 3% de los casos. PIOT B., SIGAUD M., HUET P., FRESSINAUD E., TROSSAERT, MERCIER J., FRANCE N. (2002)

2.2.4. Trastorno en la cantidad de plaquetas.

Púrpura Trombocitopénica Autoinmune: Se presenta clínicamente de dos formas: Aguda y crónica. La forma aguda se observa predominantemente en niños, la cual puede ceder espontáneamente y su pronóstico es favorable cuando se trata con inmunosupresores especialmente de tipo esteroideo. En la médula ósea se puede observar gran cantidad de megacariocitos acompañados frecuentemente de alteraciones morfológicas, vacuolados. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

En general se presenta escasa o nula producción plaquetaria (menos de 20.000 x mm³). La forma crónica se presenta con mayor frecuencia en adultos y se caracteriza por una trombocitopenia moderada entre 30.000 a 80.000 x mm³, aumento de megacariocitos en medula ósea y acortamiento de la vida plaquetaria. PIOT B., SIGAUD M., HUET P., FRESSINAUD E., TROSSAERT, MERCIER J., FRANCE N. (2002)

Existe tendencia a la hemorragia de las mucosas, presencia de petequias, equimosis, púrpuras y vesículas hemorrágicas particularmente en el paladar y mucosa bucal, se puede presentar palidez de la mucosa debido a que la pérdida de sangre produce anemia en el paciente. El diagnóstico de esta enfermedad se hace en base a la historia clínica y se confirma con los exámenes de laboratorio donde encontramos: Trombocitopenia, tiempo de sangría alargado, deficiente retracción del coágulo y en ocasiones anemias por la hemorragia. PIOT B., SIGAUD M., HUET P., FRESSINAUD E., TROSSAERT, MERCIER J., FRANCE N. (2002)

2.2.5. Trastornos en la calidad de la plaqueta.

Trombastenia de Glanzmann: es un trastorno recesivo autosómico. Se caracteriza por un recuento plaquetario normal pero el tiempo de sangría está alargado y casi nula retracción de coágulo. El trastorno se caracteriza por la deficiencia de los receptores IIb-IIIa de la membrana plaquetaria por lo tanto no se producirá agregación plaquetaria. Se clasifica en tipo I y tipo II. El tipo I que es el más frecuente más o menos el 70 % de los casos las GPIIb-IIIa prácticamente están ausentes. PIOT B., SIGAUD M., HUET P., FRESSINAUD E., TROSSAERT, MERCIER J., FRANCE N. (2002)

Lo que ocurre es que las plaquetas no se pueden ligar al fibrinógeno, al factor de Von Willebrand y fibronectina porque les falta el receptor fisiológico y por lo tanto no se produce la agregación plaquetaria. El tipo II se distingue por que la cantidad de GPIIb-IIIa está reducida entre 5 y 25 %, pero no ausente, lo que permite cierto grado de retracción del coágulo pero no suficiente para soportar una agregación plaquetaria normal. En los pacientes con Trombastenia la epistaxis, la hemorragia gingival y menorragia son las manifestaciones frecuentes. La cirugía y otros procedimientos invasivos son complicados por la excesiva hemorragia. PIOT B., SIGAUD M., HUET P., FRESSINAUD E., TROSSAERT, MERCIER J., FRANCE N. (2002)

Síndrome de Bernard Soulier: Es un defecto recesivo autosómico caracterizado por trombocitopenia moderada, plaquetas grandes, tiempo de sangría muy prolongado, con agregación plaquetaria normal con ADP, ácido araquidónico y factor de Von Willebrand bovino. El defecto hemostático se debe a la ausencia o deficiencia molecular del complejo de glicoproteínas IB de la membrana plaquetaria lo que hace que las plaquetas no puedan adherirse al subendotelio, que está glicoproteína es el receptor fisiológico para el factor de Von Willebrand. ANDREOLI BENNET, CARPENTER, SMITH (2000)

2.2.6. Trastornos plaquetarios adquiridos.

Insuficiencia renal crónica: La intoxicación urémica tiene especial efecto sobre las plaquetas, lo que conduce a una propensión hemorrágica. Las alteraciones hemorrágicas pueden incrementarse en los pacientes bajo hemodiálisis tanto por la heparina aplicada, como por el daño mecánico que sufren las plaquetas al golpearse contra las paredes de los ductos del aparato de hemodiálisis. ANDREOLI BENNET, CARPENTER, SMITH (2000)

Drogas: Como sabemos la aspirina y los AINES se caracterizan por inhibir la síntesis de prostaglandinas, debido a que inhiben la enzima cicloxigenasa de los ácidos grasos (o prostaglandina endoperoxido sintetasa), que convierte el ácido araquidónico en prostaglandinas , tromboxano A2 y prostaciclina. Al inhibir el tromboxano inhiben la agregación de las plaquetas. ANDREOLI BENNET, CARPENTER, SMITH (2000)

Enfermedad de Von Willebrand: Es un trastorno hemorrágico que se hereda con carácter hereditario autosómico dominante que en la mayoría de los casos se caracteriza por recuento plaquetario normal pero un tiempo de sangría prolongado, TPT alargado y aumento de la fragilidad capilar. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

El factor de Von Willebrand (FvW) es una glicoproteína que se encuentra circulando en plasma formando un complejo con el factor VIII. Se clasifica en tipo I, tipo IIA, tipo IIB y tipo III. ANDREOLI BENNET, CARPENTER, SMITH (2000)

El tipo I: Es la más frecuente, tiene una disminución leve o moderada del factor de vW. En los casos más leves, aunque la hemostasia está claramente afectada el nivel de factor de vW está inmediatamente por debajo del límite normal (actividad del 50 % o 5mg/L. Las células endoteliales obtenidas del cordón umbilical de los pacientes con enfermedad de vW conservadas en cultivos sintetizan y secretan cantidades limitadas del multímero de FvW y tienen una reducción del doble al cuádruple del ARNm del FvW. ANDREOLI BENNET, CARPENTER, SMITH (2000)

Tipo II: Mucho menos frecuentes se caracterizan por unos niveles normales o casi normales de la proteína alterada. Quienes padecen de la variedad de tipo IIA de la Enfermedad de vW tienen déficit de las formas del multímero de FvW de peso molecular alto y mediano detectables por electroforesis de SDS-agarosa.

Esto se debe bien a una capacidad para secretar los multímeros del FvW de alto peso molecular o a la proteólisis de éstos multímeros poco después de salir de la célula endotelial y entrar en la circulación. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

En la variedad tipo IIb también pierden los multímeros de alto peso molecular. Sin embargo en la enfermedad tipo IIb, esto se debe a una unión inadecuada del FvW a las plaquetas. Los niveles totales de antígenos del FvW y del Factor VIII son normales. PIOT B., SIGAUD M., HUET P., FRESSINAUD E., TROSSAERT, MERCIER J., FRANCE N. (2002)

Tipo III: Aproximadamente uno de cada millón de individuos padece una forma grave de Enfermedad de vW que es fenotípicamente recesiva. Presentan antígeno de Factor vW indetectable o sin actividad y un factor VIII lo suficientemente escaso para tener alguna que otra hemartrosis lo mismo que la hemofilia.

El Tratamiento adecuado de la Enfermedad de VW depende de los síntomas y del tipo de enfermedad subyacente. Existen dos alternativas terapéuticas. Una consiste en usar crioprecipitados, una fracción de plasma enriquecida con FvW, y la otra en emplear concentrados del factor VIII que conserva los multímeros del FvW de alto peso molecular. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Los concentrados del factor VIII están muy purificados y han sido tratados con calor para destruir el VIH; están indicados para tratar todas las formas hereditarias de la enfermedad de VW. ANDREOLI BENNET, CARPENTER, SMITH (2000)

Otra acción terapéutica que evita el empleo del plasma consiste en administrar DDAVP (1-desamino-8D-arginina vasopresina) o desmopresina, un análogo de la vasopresina que aumenta los niveles plasmáticos de factor de vW tanto en pacientes normales como en pacientes con Enfermedad de vW leve. Los pacientes con enfermedad tipo I son los mejores candidatos para el tratamiento con DDAVP. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

En pacientes con variedades de la enfermedad de vW no debe emplearse el DDAVP sin probar previamente la eficacia, ya que en los paciente tipo IIa a veces no mejora el patrón de los multímeros ni la hemostasia y, en los pacientes tipo IIb puede incluso empeorar el efecto al agotarse el multímero, e inducir a una agregación intravascular de las plaquetas y descender el recuento de las mismas. La DDAVP es ineficaz en los pacientes con la forma grave de la enfermedad de vW. BARRERO M., KNEZEVIC M., TAPIA M., VIEJO A., ORENGO J., GARCÍA F., LÓPEZ O., DOMÍNGUEZ S., DÍAZ J., CASTELLANOS J. (2010)

En los casos severos de la enfermedad las manifestaciones más comunes son epistaxis, sangramiento gastrointestinal y genitourinario y en el caso de las mujeres por menorragias y hemorragias postpartum. En la enfermedad de Von Willebrand tipo I el complejo FVIII/FvW aumenta durante el embarazo mejorando de ésta forma las manifestaciones clínicas. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Entre las manifestaciones bucales que se pueden presentar en esta enfermedad tenemos: gingivorragias, petequias, o equimosis en mucosa oral. En algunos casos la enfermedad se ha detectado por hemorragias después de un procedimiento quirúrgico odontológico. BARRERO M., KNEZEVIC M., TAPIA M., VIEJO A., ORENGO J., GARCÍA F., LÓPEZ O., DOMÍNGUEZ S., DÍAZ J., CASTELLANOS J. (2010)

La Enfermedad de Von Willebrand es actualmente considerada, como la enfermedad hemorragia hereditaria más frecuente. Los estudios epidemiológicos realizados por Nilsson et al en 1984 refieren una frecuencia en Suecia de 70 casos por cada millón de habitantes y Diez-Ewald et al en Venezuela en 1991, basándose en el número de casos identificados en 5 años, estimaron una frecuencia de 73 casos por millón en la ciudad de Maracaibo¹², el diagnóstico de esta enfermedad se puede hacer en base a la historia clínica y se confirma mediante pruebas de laboratorio en donde el tiempo de sangría y el TPT están alargados. ANDREOLI BENNET, CARPENTER, SMITH (2000)

La hemofilia: es un grupo de enfermedades hereditarias ligadas al cromosoma X. El trastorno se debe a la deficiencia del factor VIII (Hemofilia A) o a la deficiencia del factor IX (Hemofilia B) y afecta solo a los hombres siendo la mujer la portadora. Desde un punto de vista genético es importante saber: Si una portadora de hemofilia concibe un hijo, tiene las mismas posibilidades de tener un niño hemofílico que un niño normal, y en caso que tenga una niña también existe las mismas posibilidades de que sea portadora o que sea normal, todas las hijas de un hemofílico son portadoras, un hemofílico no trasmite la enfermedad a sus hijos varones. BARRERO M., KNEZEVIC M., TAPIA M., VIEJO A., ORENGO J., GARCÍA F., LÓPEZ O., DOMÍNGUEZ S., DÍAZ J., CASTELLANOS J. (2010)

Las manifestaciones clínicas son iguales en ambas hemofilias y van a depender del grado de déficit del factor. Pacientes con factor menor al 1% (Hemofilia Grave) van a presentar hemorragias ante lesiones mínimas, hemorragias en articulaciones y músculos con alteraciones funcionales de los miembros. MANEJO ODONTOLÓGICO EN PACIENTES CON ALTERACIONES DE LA HEMOSTASIA (2009)

Cuando el déficit está entre el 1 y el 5 %, se le conoce como hemofilia moderada donde las hemorragias espontáneas y la hemartrosis son ocasionales, cuando el déficit del factor está entre 6 % y 25 % la hemofilia es leve y se caracteriza por ocasionar hemorragias severas después de cirugías menores, como por ejemplo amigdalectomía y exodoncias. A nivel de los tejidos bucales, la hemorragia puede afectar los labios como consecuencia de traumatismos en ese sitio cuando el niño comienza a caminar. Las encías pueden ser asiento de hemorragia. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA VON WILLEBRAND (2012)

La erupción y caída de los dientes temporales no se acompañan generalmente de grandes pérdidas sanguíneas, pero en cambio, la erupción de los dientes permanentes es seguida de hemorragia a nivel del alveolo dentario que puede ocasionar la muerte del diente. Las hemartrosis es una complicación común en las articulaciones de hemofílicos que apoyan peso. Aunque son raras en la Articulación temporomandibular (ATM), se han publicado dos casos. MANEJO ODONTOLÓGICO EN PACIENTES CON ALTERACIONES DE LA HEMOSTASIA (2009)

2.2.7. Conducta odontológica ante pacientes con enfermedades hemorrágicas.

Los trastornos hemorrágicos constituyen uno de los problemas de mayor interés a ser considerados por el odontólogo en su práctica diaria. La propensión al sangramiento profuso hace de ellos un grupo especial que amerita atención cuidadosa para sortear las complicaciones post-operatorias. La investigación de un trastorno hemorrágico requiere de un estudio clínico y de laboratorio muy cuidadoso. La historia clínica constituye el soporte más importante para el diagnóstico de las enfermedades. Al elaborar la historia clínica se registran los antecedentes familiares y personales de hemorragia, uso de drogas, deficiencias nutritivas etc., así como el comienzo de la hemorragia, su naturaleza, localización y si es espontánea o provocada. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA VON WILLEBRAND (2012)

El tipo de hemorragia puede orientar al diagnóstico etiológico, así por ejemplo, si la hemorragia es de tipo petequiral o puntillado equimótico hacen sospechar un trastorno plaquetario, mientras que las hemorragias francas sugieren trastornos en los factores plasmáticos de la coagulación. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

El inicio de la hemorragia durante la infancia y su persistencia a lo largo de la vida del paciente sugieren un trastorno congénito de la coagulación. Cuando el sangramiento se presenta en un varón nos puede indicar que se trata de una hemofilia. Si los primeros síntomas de la hemorragia son recientes hay que considerar la posibilidad de problemas hepáticos o ingestión de drogas. La historia clínica es tan importante en estos casos que jamás se debe considerar normal la hemostasia de un paciente aún con pruebas de laboratorio normales si presenta una historia de hemorragias patológicas o anormales. Es preciso, sin embargo, solicitar en todo paciente donde se sospeche algún trastorno hemorrágico, los exámenes de laboratorio que permitan verificar u orientar su perfil de coagulación. MANEJO ODONTOLÓGICO EN PACIENTES CON ALTERACIONES DE LA HEMOSTASIA (2009)

Estas investigaciones de laboratorio son las siguientes:

- Recuento Plaquetario: que mide la cantidad de plaquetas y cuyo valor normal varía entre 150.000 a 500.000 x mm³.
- Tiempo de sangría: permite conocer la calidad de las plaquetas en su función hemostática y su tiempo normal es 1 a 5 min.
- Retracción del coagulo: Mide el funcionamiento plaquetario y el mismo se inicia a los 30 minutos y debe finalizar a las 24 horas.
- Tiempo de Coagulación: Mide el proceso total de la hemostasia y su tiempo normal va de 4 a 10 min.
- TPT: Mide la vía intrínseca de la coagulación y no debe estar por encima de 5" con respecto al testigo; de lo contrario sería patológico.
- TP: Mide la vía extrínseca y no debe estar por encima de 2.5" con respecto al testigo; de lo contrario será patológico.

- TT: Mide la última fase de la coagulación, es decir la transformación del fibrinógeno en fibrina. y no debe estar por encima de 2.5" con respecto al testigo; de lo contrario sería patológico.
- Fibrinógeno: Factor esencial para la coagulación y cuyo valor normal está entre 200 y 400mgs.
- Factor XIII: debe de estar presente 1.

2.2.8. Manejo odontológico del paciente con problemas plaquetarios.

Las púrpuras constituyen la causa más común de todas las enfermedades hemorrágicas más o menos específicas, siendo inalterables por el uso de los hemostáticos empleados con más frecuencia en la práctica odontológica. Por lo tanto es importante seguir ciertas normas para el tratamiento odontológico de estos pacientes:

- Trabajar en equipo con el médico especialista en hematología para la atención de estos pacientes. Mientras no se tenga la seguridad por parte del hematólogo de que puedan tratarse se pospondrá el acto quirúrgico.
- Antes de la intervención odontológica la cifra de plaquetas debe estar por encima de 100.000 plaquetas por mm³.
- Es preciso tomar todas las medidas locales como la trombina tópica en combinación con celulosa oxidada así como el uso de antifibrinolíticos para la protección del coágulo y prevención de la hemorragia.
- Evitar la sutura de los tejidos y preferir la hemostasia local con gasa.
- La dieta o alimentación debe ser blanda para evitar los traumatismos en encía.
- Las emergencias se deben atender en cualquier circunstancia utilizando los criterios clínicos adecuados para la solución del problema, como por ejemplo:

- En hemorragias locales utilizar los hemostáticos antes mencionados, así como la compresión con gasa para tratar de lograr hemostasia, de lo contrario se envía al especialista.
- En casos de odontalgia por patología pulpar, es necesario remover el tejido pulpar para colocar una pasta con propiedades analgésicas antiinflamatorias que permitan así el alivio del dolor y posteriormente se continuará el tratamiento endodóntico. Se evitará en ciertos casos el uso de técnica anestésica troncular.
- Está contraindicado el uso de aspirina para el alivio del dolor, en su lugar utilizar acetaminofen.
- Se debe indicar una buena higiene bucal que incluya el uso correcto del cepillo dental, ya que esto es la mejor prevención para ayudar controlar la placa bacteriana y evitar la formación de cálculo capaz de provocar emergencias hemorrágicas.
- La terapia de sustitución en estos trastornos es el concentrado de plaquetas.

2.2.9. Manejo odontológico del paciente con trastornos en los factores plasmáticos de la coagulación.

En el pasado, la extracción dental en pacientes con enfermedad de Von Willebrand y Hemofilia requería de transfusión y hospitalización prolongada. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

La terapia de reemplazo con concentrados de los factores de la coagulación mejoró esta situación, pero existía el riesgo de infecciones virales y la formación de inhibidores de los factores. En la actualidad los productos recombinantes (no derivados del plasma) reducen el riesgo. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

El tratamiento con Desmopresina (DDAVP), el cuál produce la liberación de factor VIII y Von Willebrand (FVW) en pacientes con hemofilia leve y enfermedad de Von Willebrand, es una alternativa con respecto a la transfusión de concentrados de factores de la coagulación. Otras formas de terapia, como son los agentes antifibrinolíticos y métodos locales hemostáticos, son necesarios pero no suficiente en muchos pacientes.

Los objetivos comunes de la extracción dental de pacientes con desordenes hemorrágicos es prevenir el sangrado y evitar el uso de productos derivados del plasma, siempre que sea posible. El cuidado bucodental de los hemofílicos, representa un reto para los profesionales que se ocupan de la salud. Es conocido por hematólogos y odontólogos que la mayoría de los pacientes hemofílicos son portadores de caries múltiples y avanzadas por el temor a las hemorragias por el cepillado dental. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Es conveniente inculcar medidas de prevención y motivación necesarias para lograr una adecuada salud oral y evitar serias complicaciones contando con la ayuda inmediata del hematólogo.

2.2.10. Normas recomendadas para el tratamiento odontológico del paciente hemofílico.

Los anestésicos por bloqueo sólo deben ser administrados en hemofílicos severos y moderados previamente preparados y autorizados por el hematólogo. Evitar la anestesia troncular por el peligro de evitar las hemorragias profundas. Preferir la anestesia infiltrativa, intrapulpar e intraligamentaria.

- Utilizar premedicación con hipnóticos y sedantes, en los procedimientos quirúrgicos grandes y muy especialmente en aquellos pacientes nerviosos y aprehensivos. La cual debe ser administrada por vía oral y evitar la vía parenteral para evitar hematomas.

- Solo realizar cirugía indispensable evitar la cirugía electiva. Los dientes primarios no deben ser extraídos antes de su caída natural, se deben realizar con el menor trauma posible. No se debe extraer más de 2 dientes por sesión, eliminando esquirlas, hueso, sarro etc., que dificulte la hemostasia. La hemostasia local con gasa se realiza cada 30 minutos.
- En el post operatorio se le indican antifibrinolíticos en forma de enjuague bucal por un tiempo de tres a cuatro minutos repitiéndose cada 6 horas por 5 a 7 días.
- En el sitio de la exodoncia se debe colocar la gasa humedecida con el antifibrinolítico por 20 minutos.
- Cuando el paciente sufre de sangramiento en el post-operatorio deberá ser nuevamente evaluado por el equipo tratante para decidir si es nuevamente trasfundido con factor de reemplazo y continuar la terapia vía oral.
- Se debe evitar el uso de la sutura; si fuese necesario, realizar la sutura con seda no reabsorbible para prevenir la respuesta inflamatoria, la cual tiene acción antifibrinolítica.
- Las tartrectomías y curetajes deben ser realizados previa autorización del hematólogo y la utilización de antifibrinolíticos en el post- operatorio.
- La endodoncia o terapia pulpar es una de las técnicas más indicadas para los pacientes hemofílicos, ya que nos permite retener y mantener dientes necesarios.
- Recordar que los casos endodónticos de dientes con pulpa necrótica no es necesario el uso de anestesia. La instrumentación debe ser realizada sin sobrepasar la constricción apical con el fin de prevenir hemorragias.

En los tratamientos de operatoria dental es conveniente el aislamiento del campo operatorio con dique de goma¹, por varias razones: los instrumentos cortantes de gran velocidad pueden lesionar la boca, especialmente en niños, además el dique de goma retrae los labios, las mejillas, la lengua y los protege de cualquier laceración. Las pinzas o grapas por el dique deben ser colocadas causando el mínimo trauma a la encía. En el caso que se requiera de prótesis o tratamiento ortodóncico se debe evitar la aparatología que lesione los tejidos gingivales.

Los abscesos con sintomatología dolorosa, el paciente recibirá medicación antibiótica y analgésica recordado evitar AINES y recomendado el uso de acetaminofen. Para el momento de drenar el absceso, el paciente deberá recibir terapia de sustitución elevando el factor entre 30 a 50%, dependiendo del factor de déficit.

En casos de patología pulpar se deberá extirpar la pulpa y colocar medicación intraconducto analgésica y antiinflamatoria para controlar el dolor y posteriormente continuar el tratamiento¹. En los tratamientos endodónticos se debe cuidar no pasar la constricción apical de lo contrario podría presentarse la hemorragia. La sustitución del factor de déficit lo indica el hematólogo y va a depender del tipo de severidad del trastorno. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

En la Hemofilia A y Von Willebrand la terapia de reemplazo utilizada es el crioprecipitado o concentrado de factor VIII y en la hemofilia B y en otros trastornos plasmáticos se utiliza plasma fresco y concentrado de factor IX¹.

En el tratamiento del hemofílico se requiere de la colaboración de los padres del paciente, se les debe explicar la necesidad de realizar en sus hijos un examen odontológico precoz periódico para eliminar por una parte el temor y la aprehensión al tratamiento odontológico; con el fin de prevenir la posible instalación y desarrollo de procesos cariosos o periodontales que conlleven a emergencias hemorrágicas. Ya que partiendo de la prevención se podrá inculcar en el paciente con trastornos hemorrágicos los beneficios de mantener la salud bucal. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

2.2.11. Manejo odontológico del paciente con terapia anticoagulante.

El régimen de tratamiento anticoagulante se lleva a cabo en pacientes que han sufrido infarto agudo de miocardio, reposición de válvulas protéticas o accidentes cerebrovasculares.

Como se trata de un tratamiento a largo plazo, el número de pacientes que requiere exodoncia en estas condiciones es cada vez mayor. En estos casos el tratamiento se complica no sólo por la condición médica de los pacientes, sino también por su tratamiento anticoagulante. Hoy en día la Warfarina sódica es el anticoagulante oral más utilizado, pero requiere de controles cuidadosos de laboratorio, puesto su actividad se puede ver afectada por varios factores, incluyendo la respuesta individual del paciente, la dieta o la administración simultánea de otros fármacos. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Para la monitorización del tratamiento se utiliza el Tiempo de Protrombina (TP), aunque desde 1983 la Organización Mundial de la Salud recomienda el uso del INR (Relación Internacional Normalizada), como forma de estandarizar el TP entre los diferentes laboratorios. Su valor normal es de 0.87 a 1.3 que mide el grado de anticoagulabilidad obtenida con la utilización de anticoagulantes cumarínicos ($\text{INR} = \text{TP (pacientes)}/\text{TP normal}$).

Existen autores que han señalado que no es necesario variar la dosis del coumadin cuando el INR es 419, pacientes con prótesis valvulares con el valor recomendado del INR aproximadamente de 3.520, e igual riesgo de tromboembolismo; pueden ser tratados sin retirar la terapia anticoagulante oral. Muchos protocolos se han sugerido en el pasado. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Estos incluían administrar heparina antes del tratamiento, ajustar o disminuir la dosis de warfarina días antes del tratamiento. Los pacientes bajo tratamiento con Warfarina Sódica y que requieren extracción dental necesitan ser manejados de manera que permita realizar el tratamiento sin poner en gran riesgo de hemorragia post operatoria o eventos tromboembólicos en caso de suspender la medicación.

Sindet-Petersen y colaboradores en 1989, recomendaban inmediatamente después de la exodoncia la aplicación de una gasa empapada en ácido tranexámico con compresión local durante unos minutos y posteriormente enjuagues bucales cada 6 horas durante 7 días, pauta que fue utilizada por otros.

Hay autores que usan el control previo del INR, y tras las exodoncias se suministra agente antifibrinolítico sintético, ácido tranexámico para aplicar en principio con un apósito compresivo y posteriormente mediante enjuagues bucales durante dos minutos cada 6 horas durante dos días. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

2.2.12. Uso de concentrados de factor de coagulación.

En algunas partes del mundo, el acceso a concentrados de factor de coagulación y la disponibilidad de los mismos puede ser un problema. Las directrices de tratamiento desarrolladas en países donde los concentrados de factor de coagulación están fácilmente disponibles podrían no ser adecuadas en países donde hay menor disponibilidad y asequibilidad de estos concentrados. Los centros de tratamiento de hemofilia de dichos países buscan desarrollar directrices que se apoyen menos en la terapia hemostática sistémica. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Tradicionalmente, las directrices internacionales para cirugía oral recomendaban la administración de concentrados de factor de coagulación tanto antes como después de la cirugía. Las dosis se calculan para incrementar el nivel de factor VIII o IX a 50-100 UI/dl durante un periodo de por lo menos siete días. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Ublansky et al., recomiendan un incremento de factor VIII o IX al 50% para anestesia local, ya sea regional o por infiltración. La literatura describe muchos protocolos odontológicos exitosos que ofrecen una notable reducción en el número de episodios hemorrágicos posteriores a intervenciones orales mediante el uso de agentes antifibrinolíticos orales, terapia de reemplazo hemostática sistémica, y agentes hemostáticos locales. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

En una monografía de la FMH escrita por Harrington, se recomiendan dosis menores de concentrados de factor de coagulación (30% de la dosis normal) para la anestesia por infiltración del maxilar inferior y el curetaje periodontal. En caso de intervenciones quirúrgicas más invasoras, la recomendación es incrementar el nivel de factor en 50-100 UI/dl del normal preoperatorio, y utilizar un agente antifibrinolítico oral antes y después de la operación. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Sindet-Pedersen sugiere que la dosis de terapia de reemplazo de factor puede disminuirse considerablemente si se utiliza un enjuague oral a base de un agente antifibrinolítico (ácido tranexámico) después de una extracción dental. Recomienda una sola dosis de factor, en casos de hemofilia A grave, para elevar el nivel de factor VIII a 10 UI/dl. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Se ha demostrado que la desmopresina, un derivado sintético de la hormona vasopresina, incrementa el nivel de factor VIII en algunos pacientes con hemofilia A leve o moderada o con enfermedad von Willebrand tipo 1. Desafortunadamente, no todos los pacientes responden al medicamento, por lo que esto deberá verificarse antes de realizar cualquier intervención quirúrgica. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Su uso está bien documentado en casos de hemofilia A leve y moderada. La desmopresina libera factor VIII y por lo tanto no se utiliza para el tratamiento de pacientes con hemofilia B. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

En un informe de Ehl et al., se demuestra una respuesta clínica a la desmopresina en cuatro pacientes con hemofilia B, con niveles basales de factor IX de 1.4 a 5% para cirugía oral. Se informó de una reducción en el uso de productos derivados de plasma después del tratamiento. En algunos centros, la goma de fibrina se utiliza como medida hemostática local a fin de lograr la hemostasia y reducir la necesidad de terapia de reemplazo de factor de coagulación. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

2.2.13. Prevención.

La prevención de problemas odontológicos es un componente esencial del cuidado oral.

Un régimen exitoso reducirá la necesidad de tratamiento y debería reducir el número de visitas de emergencia.

La prevención odontológica depende de varios factores diferentes. Algunos de éstos podrían no estar disponibles en países en vías de desarrollo, pero se incluyen a fin de demostrar una situación ideal.

- Cepillado dos veces al día con pasta de dientes que contenga fluoruro.
 - ✓ Pasta de dientes con 1,000 ppm de fluoruro para niños menores de 7 años.
 - ✓ Pasta de dientes con 1,400 ppm de fluoruro para mayores de 7 años.
 - ✓ El uso de pasta de dientes con fluoruro depende de la concentración de fluoruro en el suministro de agua, así como del uso de suplementos adicionales de fluoruro.
 - ✓ No debería utilizarse si se toman suplementos de fluoruro o si el suministro de agua tiene un contenido de fluoruro de 1 ppm o más.

- El cepillo de dientes debe tener cerdas de textura media porque las cerdas duras pueden causar abrasión en los dientes y las cerdas suaves no son adecuadas para eliminar la placa.

- Deberían utilizarse aditamentos de limpieza interdental –como seda y cinta dental, y cepillos interdenciales– a fin de evitar caries dentales y enfermedad periodontal.

- Pueden utilizarse suplementos de fluoruro, pero no son recomendables si el suministro de agua tiene un contenido de fluoruro de 1 ppm o más. Los suplementos incluyen:
 - ✓ Gotas de fluoruro,

- ✓ Tabletas de fluoruro,
 - ✓ Aplicación tópica de fluoruro usando cucharillas,
 - ✓ Enjuagues bucales de fluoruro que pueden usarse diaria o semanalmente.
-
- El consumo de alimentos y bebidas con alto contenido de azúcares o ácidos debe restringirse sólo a las comidas principales.
 - Tres exposiciones por día es el máximo recomendable. El objetivo es garantizar que el consumo de alimentos y bebidas no cause que el pH de la cavidad oral caiga por debajo del nivel crítico de 5.5.
 - Los edulcorantes artificiales pueden utilizarse como alternativa a las azúcares en alimentos y bebidas. Algunos ejemplos son aspartame, sorbitol, acesulfamo, etc.
 - Las visitas periódicas al odontólogo, por lo general cada 6 meses, ayudarán a la, identificación temprana de problemas a, reforzar la prevención, y enfatizarán la importancia de disminuir el consumo de, alimentos y bebidas con alto contenido de azúcares o ácidos.

2.2.14. Tratamiento dental.

Al realizar cualquier intervención en la boca, es indispensable evitar el daño accidental a la mucosa oral. Las lesiones pueden evitarse mediante:

- El uso cuidadoso de recolectores de saliva;
- El retiro cuidadoso de impresiones;
- La colocación cuidadosa de película para rayos x, particularmente en la región sublingual;
- La protección de tejidos blandos durante tratamiento reconstructivo mediante el uso de un protector de goma o la aplicación de parafina suave amarilla (Vaseline®).

2.2.15. Tratamiento periodontal.

Un tejido periodontal sano es indispensable para evitar hemorragias y pérdida de piezas dentales. Si hay una mala higiene oral, el tratamiento debe iniciarse tan pronto como sea posible después de que el paciente se haya sometido a un examen oral y se haya formulado un plan de tratamiento a fin de evitar mayores daños al tejido periodontal. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

En casos de enfermedad periodontal grave, podría requerirse un raspado supragingival inicial, acompañado de instrucción sobre la higiene oral. El raspado subgingival puede iniciarse tan pronto haya disminuido la inflamación. Podría ser necesario realizar el tratamiento durante varias visitas a fin de evitar demasiada pérdida de sangre. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Además, puede utilizarse un enjuague de gluconato de clorhexidina para controlar los problemas periodontales. Podrían requerirse antibióticos para ayudar a disminuir la inflamación inicial. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

La pérdida de sangre de todo tipo puede controlarse de manera local mediante presión directa o apósitos periodontales con o sin agentes antifibrinolíticos tópicos. MANEJO ODONTOLÓGICO EN PACIENTES CON ALTERACIONES DE LA HEMOSTASIA (2009)

La cirugía periodontal en pacientes con trastornos de la coagulación siempre debe considerarse como una intervención de alto riesgo, con riesgo importante de pérdida de sangre. Sólo deberá contemplarse cuando el tratamiento conservador ha fracasado y la higiene oral es buena. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

La cirugía periodontal puede representar un desafío mayor para la hemostasia que una simple extracción. El procedimiento debe planearse cuidadosamente y el paciente debe recibir una explicación completa de los riesgos. MANEJO ODONTOLÓGICO EN PACIENTES CON ALTERACIONES DE LA HEMOSTASIA (2009)

2.2.16. Prótesis dentales removibles.

Los pacientes con trastornos de la coagulación pueden utilizar dentaduras, siempre que éstas sean cómodas. Si utilizan una dentadura parcial, es importante conservar la salud periodontal de las piezas dentales restantes. MANEJO ODONTOLÓGICO EN PACIENTES CON ALTERACIONES DE LA HEMOSTASIA (2009)

2.2.17. Tratamiento ortodóncico.

Pueden utilizarse aparatos ortodóncicos fijos y removibles, junto con asesoría preventiva y terapia higiénica periódicas. Debe ponerse especial atención para asegurarse de no dañar las encías de pacientes con trastornos de la coagulación graves al momento de colocar los aparatos. MANEJO ODONTOLÓGICO EN PACIENTES CON ALTERACIONES DE LA HEMOSTASIA (2009)

2.2.18. Procedimientos reconstructivos.

El tratamiento reconstructivo puede realizarse de manera rutinaria, siempre que se tomen precauciones para proteger la mucosa. El uso de bandas matrices o cuñas de madera conlleva un riesgo de hemorragia. Éste puede controlarse con medios locales o la aplicación de agentes tópicos. Los riesgos del uso de anestesia local y la necesidad de profilaxis se abordan en una sección posterior. MANEJO ODONTOLÓGICO EN PACIENTES CON ALTERACIONES DE LA HEMOSTASIA (2009)

2.2.19. Endodoncia.

Por lo general, el tratamiento endodóncico es de bajo riesgo para pacientes con trastornos de la coagulación. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

De ser necesaria una pulpectomía, también deberá evaluarse la posibilidad de que el diente requiera tratamiento endodóncico convencional. Es importante que la intervención se realice cuidadosamente y que se calcule la longitud del área de trabajo del canal radicular a fin de garantizar que los instrumentos no traspasen el ápice del canal radicular. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

La presencia de hemorragia en el canal indica que hay remanentes de pulpa en el mismo. En todos los casos debería utilizarse hipoclorito de sodio para irrigación, seguido de pasta de hidróxido de calcio para controlar la hemorragia. También pueden utilizarse derivados de formaldehído en casos de hemorragia persistente o aun antes de la pulpectomía.

2.2.20. Anestesia y control del dolor.

Por lo general, el dolor dental puede controlarse con un analgésico menor como paracetamol (acetaminofén). No debe utilizarse aspirina (ácido acetilsalicílico) debido a su efecto inhibidor de la agregación plaquetaria. El uso de cualquier medicamento antiinflamatorio no esteroide (AINE) debe discutirse de antemano con el hematólogo del paciente, debido al efecto que estos medicamentos tienen en la agregación plaquetaria. MANEJO ODONTOLÓGICO EN PACIENTES CON ALTERACIONES DE LA HEMOSTASIA (2009)

No hay restricciones en cuanto al tipo de agente anestésico local utilizado, aunque los vasoconstrictores pueden proporcionar hemostasia local adicional. Es importante informar a los pacientes y a padres de niños sobre los riesgos de un traumatismo oral local antes de que desaparezca el efecto de la anestesia. Puede utilizarse la infiltración bucal sin necesidad de reemplazo de factor. Anestesiara toda la dentadura superior, así como la inferior anterior y los premolares. El tratamiento de los molares mandibulares por lo general se realiza luego del bloqueo del nervio alveolar inferior. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Este tipo de anestesia sólo debe aplicarse después de incrementar los niveles de factor de coagulación mediante la terapia de reemplazo adecuada, debido a que hay riesgo de hemorragia muscular, junto con probable compromiso de las vías aéreas debido a hematoma en la región retromolar o pterigoide. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Debe considerarse la técnica intraligamentosa o la técnica interósea en lugar del bloqueo mandibular. Se ha utilizado Articaine® en la infiltración bucal para anestesiar los molares inferiores. La infiltración lingual también requiere terapia de reemplazo de factor adecuada, dado que la inyección se realiza en un plexo con múltiples vasos sanguíneos y la aguja no está adyacente al hueso. En caso de hemorragia, se corre el riesgo de una obstrucción grave de las vías aéreas. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

2.2.21. Cirugía.

El tratamiento quirúrgico, incluyendo una sencilla extracción dental, debe planearse a fin de minimizar el riesgo de hemorragia, equimosis extensas, o formación de hematomas. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Las siguientes recomendaciones ayudarán a evitar problemas:

- En odontología, pocas veces se requiere la intervención quirúrgica de emergencia, ya que el dolor a menudo puede controlarse sin tener que recurrir a un tratamiento no planeado.
- Si incluyen el uso de cobertura profiláctica, todos los planes de tratamiento deben discutirse con la unidad de hemofilia.

2.2.22. Hemorragia posterior a una extracción.

La planeación preoperatoria cuidadosa y el uso de agentes antifibrinolíticos evitarán muchos problemas postoperatorios. Sin embargo, algunas veces habrá hemorragia posterior a la extracción. Si ésta llegara a ocurrir:

- Comunicarse con la unidad de hemofilia y considerar el uso de concentrado de factor adicional.
- Inspeccionar el sitio de la hemorragia.
- Si hay cualquier signo de ruptura en la encía u otro punto de sangrado evidente, éste debe recibir tratamiento utilizando medidas locales como las descritas anteriormente.
- Instruir al paciente para sentarse y morder una torunda de gasa húmeda durante por lo menos 10 minutos.
- Utilizar una solución de ácido tranexámico o AEAC al 10% para remojar la torunda o como enjuague bucal en caso de que haya problemas para detener la hemorragia.
- Vigilar la presión del paciente, ya que puede elevarse debido a la preocupación y al dolor. Si el paciente tiene dolor, deberá recetarse un analgésico adecuado; de no haber dolor, una pequeña dosis de benzodiazepina o una sustancia similar ayudará a disminuir la ansiedad y la presión arterial.

2.2.23. Goma de fibrina.

En algunos centros de tratamiento de hemofilia, la goma de fibrina se utiliza como medida hemostática local, junto con un agente antifibrinolítico oral, a fin de lograr la hemostasia y reducir la necesidad de terapia de reemplazo de factor de coagulación. Toda goma de fibrina contiene componentes humanos o animales, por lo que varios médicos y pacientes se encuentran renuentes a utilizar este tratamiento, particularmente en pacientes que reciben concentrados de factor recombinantes o que nunca han recibido hemoderivados humanos.

La goma de fibrina imita la vía final de la cascada de coagulación en el punto en el que el fibrinógeno se convierte en fibrina, en presencia de trombina, factor XIII, fibronectina y calcio ionizado. La reacción en cascada provoca la escisión del fibrinógeno a través de la trombina, formando péptidos de fibrina A y B a partir de cada molécula de fibrinógeno, lo que da lugar a la formación de monómeros de fibrina. La misma trombina activa también al factor XIII que, en presencia de calcio, permite la estabilización del coágulo. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

La fibronectina también forma parte del proceso y su inclusión en el sistema adhesivo parece fomentar la migración celular y la activación de fibroblastos en el área donde se aplicó la goma de fibrina.

2.2.24. Puentes.

Los puentes suaves moldeados al vacío pueden utilizarse para proporcionar protección local después de una extracción dental o de una hemorragia prolongada posterior a la extracción.

Para construir el puente antes de la operación, se utiliza la siguiente técnica:

- Tomar una impresión dental antes de la extracción y fabricar un modelo en el laboratorio.
- Retirar del modelo la pieza que se va a extraer.
- Fabricar un puente suave moldeado al vacío para cubrir la cavidad completamente.
- Mantener el puente en su lugar durante al menos 48 horas antes de revisar la cavidad.
- Si hubiera cualquier señal de hemorragia, deberá colocarse de nuevo y revisarse cada 24 horas.

- Si el puente va a utilizarse para detener una hemorragia posterior a la extracción, la impresión debe limpiarse y desinfectarse completamente antes de trasladarse al laboratorio.

2.2.25. Control de infecciones orales.

Infecciones dentales: Muchos pacientes con infecciones de origen dental no reciben tratamiento con antibióticos, sino que son sometidos a extracciones dentales o tratamiento endodóncico, por ejemplo.

Frecuentemente se utilizan antibióticos para el tratamiento de infecciones bacteriales agudas. Esto debería considerarse para todos los pacientes con trastornos de la coagulación hereditarios, ya que las intervenciones quirúrgicas deben evitarse en la medida de lo posible. El inicio del tratamiento generalmente está basado en los patógenos orales normales: Streptococcus viridans, cocos anaeróbicos Gram positivos y bacilos anaeróbicos gram negativos. ANDREOLI BENNET, CARPENTER, SMITH (2000)

Los regímenes antibióticos deberían abarcar todos estos grupos de organismos. La penicilina es un antibiótico utilizado para el tratamiento primario de infecciones dentales; puede tomarse oralmente como penicilina V. El metronidazol es extremadamente eficaz para combatir bacterias anaerobias y a menudo se utiliza en combinación con la penicilina a fin de lograr una buena cobertura de las bacterias aerobias y anaerobias presentes en la cavidad oral. Las dosis de los fármacos pueden variar dependiendo de su disponibilidad en diferentes países, pero el tratamiento debe continuar durante 5–7 días. ANDREOLI BENNET, CARPENTER, SMITH (2000)

Existen varias fórmulas de penicilina diferentes, con un espectro de actividad más amplio. Éstas pueden utilizarse solas o en combinación con metronidazol. No obstante, es importante recordar que si estos fármacos no son eficaces para el tratamiento de la infección, ésta se complicará.

A los pacientes alérgicos a la penicilina se les ha recetado eritromicina y clindamicina. Estos fármacos pueden utilizarse en combinación con metronidazol. ANDREOLI BENNET, CARPENTER, SMITH (2000)

La eritromicina puede ser eficaz en personas alérgicas a la penicilina, pero podría no ser adecuada para infecciones de mayor gravedad. La clindamicina produce altas concentraciones alveolares, y la actividad bactericida se logra con la dosis usual recomendada de 150 mg cada seis horas. En casos más graves, puede administrarse por vía intravenosa. Se ha informado que la clindamicina puede ocasionar colitis relacionada con antibióticos y, por ende, su uso a menudo se reserva para el tratamiento de infecciones más graves o cuando la penicilina no ha sido eficaz. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Infección periodontal: Las cavidades periodontales albergan diversas bacterias diferentes, siendo la mayoría anaerobias. La higiene oral cotidiana evita que estas bacterias causen inflamación gingival. En pacientes con inflamación gingival grave, particularmente en pacientes inmunodeficientes, podría ser indicado el uso de un agente antimicrobiano. El metronidazol se considera el fármaco preferido debido a su acción contra organismos anaeróbicos. Puede utilizarse en combinación con penicilina o eritromicina. No obstante, la terapia antimicrobiana no sustituye al tratamiento higiénico oral. BARRERO M., KNEZEVIC M., TAPIA M., VIEJO A., ORENGO J., GARCÍA F., LÓPEZ O., DOMÍNGUEZ S., DÍAZ J., CASTELLANOS J. (2010)

Tratamiento tópico: Los métodos más comunes de tratamiento tópico incluyen el uso de un enjuague antibacterial. Éstos son valiosos como auxiliares en la fase del tratamiento higiénico. Los tratamientos más comunes son:

- **Gluconato de clorhexidina:** Se encuentra disponible como enjuague bucal, aerosol y gel dental. Se utiliza más comúnmente como enjuague, con el que el paciente debe enjuagarse la boca durante 30 a 60 segundos, dos veces al día. Además del enjuague, puede utilizarse el gel dental. La clorhexidina tiende a manchar los dientes por lo que la duración de cada tratamiento debe ser limitada. BARRERO M., KNEZEVIC M., TAPIA M., VIEJO A., ORENGO J., GARCÍA F., LÓPEZ O., DOMÍNGUEZ S., DÍAZ J., CASTELLANOS J. (2010)

• **Yodopovidina:** Se encuentra disponible como enjuague y puede utilizarse para el tratamiento de problemas periodontales agudos. Además, puede ser útil para irrigar las cavidades periodontales. Debe utilizarse con precaución durante el embarazo. BARRERO M., KNEZEVIC M., TAPIA M., VIEJO A., ORENGO J., GARCÍA F., LÓPEZ O., DOMÍNGUEZ S., DÍAZ J., CASTELLANOS J. (2010)

2.2.26. Emergencias odontológicas.

Las emergencias odontológicas pueden ocurrir en cualquier momento; no obstante, es importante recordar que no debe administrarse ningún tratamiento sin una planeación previa, ya que esto podría causar más problemas. Los problemas dentales más comunes son dolor debido a caries y hemorragia de los tejidos periodontales. BARRERO M., KNEZEVIC M., TAPIA M., VIEJO A., ORENGO J., GARCÍA F., LÓPEZ O., DOMÍNGUEZ S., DÍAZ J., CASTELLANOS J. (2010)

El dolor relacionado con las caries generalmente puede tratarse ya sea con antibióticos o mediante pulpectomía, a fin de permitir tiempo para planear la extracción. La hemorragia de tejidos periodontales por lo general se controla con antibióticos, hasta que pueda concertarse una cita con el higienista. BARRERO M., KNEZEVIC M., TAPIA M., VIEJO A., ORENGO J., GARCÍA F., LÓPEZ O., DOMÍNGUEZ S., DÍAZ J., CASTELLANOS J. (2010)

El tratamiento de traumatismos dentales es más complejo ya que a menudo incluye tanto encías como dientes. Las medidas locales normalmente controlarán la hemorragia gingival, y pueden utilizarse puentes temporales en caso de dientes fracturados o flojos. En caso de traumatismo dental, es importante recordar que formamos parte del equipo de atención integral de la hemofilia que atiende a estos pacientes. La planeación del tratamiento en caso de emergencia requiere de las aportaciones de todo el equipo, a fin de disminuir los riesgos de mayores problemas. BARRERO M., KNEZEVIC M., TAPIA M., VIEJO A., ORENGO J., GARCÍA F., LÓPEZ O., DOMÍNGUEZ S., DÍAZ J., CASTELLANOS J. (2010)

2.2.27. Enfermedad Von Willebrand.

La enfermedad von Willebrand (EvW) es el trastorno de coagulación hereditario más común. A diferencia de la hemofilia, que está vinculada con el cromosoma X y que por lo general sólo afecta a varones, la EvW generalmente se hereda de manera autosómica y por lo tanto es posible que afecte tanto a varones como a mujeres. La enfermedad es causada por la reducción o anormalidad de una glicoproteína de la sangre (llamada factor von Willebrand o FvW) que es necesaria para que las plaquetas se adhieran a las paredes de los vasos capilares. HARRINGTON B. (2004)

Debido a que esta proteína también sirve como transportadora y estabilizadora del FVIII, la actividad del FVIII en la sangre algunas veces se encuentra disminuida en proporción a la reducción de la actividad medible del FvW. En general, las personas con síntomas de EvW presentan hemorragias en las mucosas (p.ej.: epistaxis, menstruación abundante, hemorragias orales, GI o genitourinarias, o propensión a las laceraciones). La menorragia (menstruación abundante) es un problema común para las mujeres con este trastorno de la coagulación. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Las terapias hormonales con diversas formas de reemplazo de estrógeno podrían ser útiles, al igual que consultar a un especialista en ginecología. La desmopresina y los agentes antifibrinolíticos también podrían ayudar. En casos poco comunes, algunas personas con EvW experimentan las hemorragias articulares y musculares que frecuentemente se observan en personas con hemofilia. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

La hemorragia quirúrgica es por lo general inmediata y, si se corrige, no manifiesta la hemorragia retrasada que se observa en personas con hemofilia. Se recomienda la coordinación de toda cirugía con el centro de tratamiento de hemofilia. Se han identificado varios tipos de EvW. Los pacientes con EvW tipo 1 padecen la forma más común y leve del trastorno. Tienen niveles reducidos de FvW, pero su estructura y función parecen ser normales. HARRINGTON B. (2004)

Los pacientes con EvW tipo 2 tienen niveles diferentes de FvW, pero la proteína no funciona correctamente, lo que se manifiesta por una actividad funcional menor (cofactor de ristocetina). Existen diversas variantes del tipo 2; la más importante de distinguir es el tipo 2B debido a posibles complicaciones del tratamiento en caso de que se utilizara desmopresina. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Los pacientes con EvW tipo 3 se encuentran gravemente afectados porque prácticamente carecen del FvW y tienen una reducción concurrente del FVIII circulante; estos pacientes podrían comportarse como los que padecen hemofilia moderada. Este tipo de EvW debería ser diagnosticado y controlado exclusivamente por un hematólogo especializado en EvW y hemofilia. HARRINGTON B. (2004)

Los pacientes con hemorragias que padecen EvW tipo 1 generalmente pueden recibir tratamiento con desmopresina; algunos pacientes con el tipo 2^a podrían también responder a su uso. Los pacientes con EvW tipo 2B, 2N, 2M o 3 que padecen hemorragias no pueden recibir tratamiento con desmopresina; si reciben tratamiento con desmopresina, en los pacientes con el tipo 2B pueden producirse aglutinaciones plaquetarias con la consiguiente trombocitopenia, y los pacientes con tipo 3 no incrementarán sus niveles de FvW en respuesta a la desmopresina. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

El tratamiento adecuado para pacientes con estos tipos de EvW es un concentrado de FVIII rico en FvW. El concentrado actualmente disponible con la más alta concentración de FvW se llama Humate-P®. Otros concentrados de FVIII que contienen cantidades sustanciales de FvW son Alphanate SD® y Koate DVI®.

Todos estos concentrados son elaborados a partir de plasma que ha sido sometido a pruebas de detección del VIH y del virus de la hepatitis, y a un proceso para inactivar virus que pudieran no ser detectados. Los concentrados de FVIII de alta pureza -monoclonales y recombinantes-, no pueden usarse para el tratamiento de la EvW porque carecen de FvW. HARRINGTON B. (2004)

El crioprecipitado, que se somete a pruebas de detección de virus pero no a procesos para inactivarlos, es también rico en FvW. Dado que podría ser menos seguro que los concentrados inactivados viralmente, no se recomienda su uso a menos que no haya un concentrado disponible. Si la desmopresina no está disponible, si su uso no da una respuesta clínica adecuada o si no es bien tolerada por el paciente, cualquier concentrado rico en FvW puede utilizarse para administrar tratamiento a pacientes con EvW tipo 1 y 2A. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

2.2.28. Inhibidores de factor: Anticuerpos IgG de los factores VIII y IX.

Debido a que los factores de la sangre utilizados en el tratamiento de reemplazo de factores son externos al cuerpo, siempre hay un riesgo de que el sistema inmune perciba a esos factores como invasores extraños y los ataque. Este ataque se emprende con anticuerpos. Normalmente los anticuerpos ayudan a proteger al cuerpo destruyendo las sustancias dañinas tales como las bacterias. GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012)

Cuando estos anticuerpos, también llamados "inhibidores", atacan y neutralizan al factor VIII o IX administrados, el sangrado no se detiene y es necesario considerar tratamientos alternativos. HARRINGTON B. (2004)

El dosaje de inhibidores debe realizarse cada 6 meses en pacientes pediátricos y una vez al año en adultos, en un laboratorio especializado y se debe solicitar un dosaje de urgencia cuando se sospeche la presencia (p.ej.: cuando aumenta la frecuencia de sangrado o el reemplazo convencional es pobre). Debe presumirse que existe un inhibidor si el paciente no responde a la dosis usual de factor. Las directrices antes citadas de estos protocolos no se aplican a pacientes con inhibidores. El tratamiento de este difícil problema debe coordinarse con la experiencia de un hematólogo especializado en trastornos hemorrágicos. HARRINGTON B. (2004)

2.2.29. Cálculo de dosis.

Para hemofilia A: 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. (p.ej.: 45 Kg x 40 (% de factor deseado) x 0.5= 900 unidades). HARRINGTON B. (2004)

Para hemofilia B: Multiplique el peso del paciente en kilogramos por el nivel deseado del factor, esto indicará la cantidad requerida de unidades de factor IX. (p.ej.: 45 Kg x 40 (% nivel deseado) = 1800 unidades). HARRINGTON B. (2004)

2.3. DEFINICIÓN DE TÉRMINOS BÁSICOS.

Ácido aminocaproico: Se usa para controlar el sangrado que se presenta cuando los coágulos de sangre se disuelven demasiado rápido. El ácido aminocaproico pertenece a una clase de medicamentos llamados hemostáticos.

Ácido tranexámico: Sustancia utilizada en medicina para neutralizar el sistema de fibrinólisis. Su mecanismo de efecto radica en un bloqueo de la formación de plasmina mediante la inhibición de la actividad proteolítica de los activadores de plasminógenos, cosa que en definitiva inhibe la disolución de los coágulos (fibrinólisis). Por ello, se denomina antifibrinolítico (inhibidor de la fibrinólisis).

Antisialogogo: Fármaco que reduce la secreción de saliva.

Caries: Enfermedad multifactorial que se caracteriza por la destrucción de los tejidos del diente como consecuencia de la desmineralización provocada por los ácidos que genera la placa bacteriana. Las bacterias fabrican ese ácido a partir de los restos de alimentos de la dieta que se les quedan expuestos.

Hemaglutinina: Sustancia (proteína) que causa la aglutinación de los hematíes o glóbulos rojos de la sangre.

Hiperglucemia: cantidad excesiva de glucosa en la sangre. Es el hallazgo básico en todos los tipos de diabetes mellitus, cuando no está controlada o en sus inicios. El término opuesto es hipoglucemia.

Leucocitopenia: Es la disminución del número de leucocitos totales por debajo de 3.000 - 3.500 /mm³.

Linfocitosis: Aumento de la proporción de linfocitos con respecto a los valores de referencia determinados por la fórmula leucocitaria;

Psicofármacos: Utilizados en psicofarmacología pueden clasificarse en cinco grupos: Antidepresivos, Ansiolíticos, Antipsicóticos, Antirrecurrenciales, Antiparkinsonianos

Sistema Gnático: Conjunto de elementos que conforman la cavidad oral, perioral y articulaciones témporo mandibulares.

Subgalato de bismuto: Polvo de color amarillo (aspecto de harina de maíz) que mezclado con la solución anestésica utilizada en odontología para la infiltración local o regional; hasta darle una consistencia similar a la pasta lentamente de Maisto utilizada en endodoncia de los dientes temporales.

Tetraciclinas: Grupo de antibióticos, unos naturales y otros obtenidos por semisíntesis, que abarcan un amplio espectro en su actividad antimicrobiana.

2.4. HIPÓTESIS Y VARIABLES.

2.4.1. Hipótesis.

H_i: (Hipótesis de la investigación): Las patologías bucodentales y alteraciones asociadas prevalentes en pacientes hemofílicos, se deben tratar con un protocolo odontológico especial.

2.4.2. Variables.

2.4.2.1. Variable independiente.

- Patologías bucodentales.

2.4.2.2. Variable dependiente.

- Paciente hemofílico.

2.5. OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES.

VARIABLES	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	CATEGORÍAS	INDICADORES	TÉCNICAS E INST.
<i>Independiente</i>				
Patologías bucales	Enfermedades de la mucosa bucal, de los huesos maxilares y complicaciones derivadas de necrosis pulpar séptica de las piezas dentarias.	Caries Gingivitis Periodontitis Halitosis	Inflamación de encías Sangrado Pérdida de hueso Mal aliento	Observación Encuesta Historias clínicas

VARIABLES	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	CATEGORÍAS	INDICADORES	TÉCNICAS E INST.
<i>Dependiente</i>	Enfermedad genética recesiva que impide la buena coagulación de la sangre	Hemofilia A	Déficit del factor de coagulación (xiii, ix y xi)	Historias clínicas
Paciente hemofílico		Hemofilia B		Encuesta
		Hemofilia C		Análisis intraoral

Fuente: Investigación propia.
Elaborado por: Luis B. Parra G.

CAPÍTULO III

3. MARCO METODOLÓGICO.

3.1. MÉTODOS.

Método científico: Es un proceso estuvo destinado a explicar la importancia de un manual de protocolo odontológico en la atención del paciente hemofílico para que no se vean afectados con mayor gravedad.

Método sintético: Mediante este método, se resumió y explicó, que el paciente hemofílico, puede presentar varias patologías y complicaciones, si no se tiene en cuenta su condición; es decir, esto se presenta en la hipótesis y se concluyó en los resultados.

Método analítico: Es un método analítico, pues se revisó y analizó por separado cada caso de pacientes hemofílicos.

3.1.1. Tipo de investigación.

Exploratorio: Al ser la primera vez que se realiza este tipo de estudio en pacientes que acuden al Circuito de Salud N° 23 D01 C05 “Augusto Egas” de Santo Domingo de los Tsáchilas en el período Julio-Diciembre 2014.

Descriptivo: Porque se observó las características del objeto de estudio, que es la importancia de un manual de protocolo odontológico en la atención del paciente hemofílico.

Explicativo: Expresaremos la importancia de contar con un manual de protocolo odontológico para la atención del paciente hemofílico (Causa y efecto).

3.1.2. Diseño de investigación.

Bibliográfica: Se recopiló y organizó la información bibliográfica sobre las variables (Patologías bucodentales y el paciente hemofílico). Las variables, son el camino de la investigación, tanto bibliográfica como de campo.

Campo: La investigación es de campo, porque se trabajó en los pacientes que acuden al Circuito de Salud N° 23 D01 C05 “Augusto Egas” de Santo Domingo de los Tsáchilas en el período Julio - Diciembre 2014.

3.1.3. Tipo de estudio.

Transversal: Ya que se realizó en un lapso de tiempo corto, entre Julio - Diciembre 2014.

3.2. POBLACIÓN Y MUESTRA.

3.2.1. Población.

La investigación, fue realizada en 8 pacientes de los cuales se obtuvieron las historias clínicas del paciente hemofílico, conjuntamente con la aplicación de una breve encuesta.

3.2.2. Muestra.

La muestra tomada para la presente investigación, fueron 8 pacientes hemofílicos y se utilizó la muestra completa, al ser un universo pequeño.

3.3. TÉCNICAS E INSTRUMENTOS PARA LA RECOLECCIÓN DE DATOS.

La recolección de la información y de los resultados observados mediante las historias clínicas, análisis intraoral y una encuesta.

3.4. TÉCNICAS PARA EL ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN DE LOS RESULTADOS.

Los datos que se obtengan en el estudio fueron ordenados en valores porcentuales, promediales y numéricos y fueron representados en tablas y gráficos respectivamente procesados en el programa Microsoft Excel, para una mejor interpretación.

CAPÍTULO IV

4. ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN DE LOS RESULTADOS.

4.1. DISCUSIÓN.

Desde que el diagnóstico de Hemofilia y von Willebrand entra en la familia, ésta pasa por diferentes etapas, en principio se genera enojo, frustración, sentimientos de culpa. La familia comienza a informarse acerca de la enfermedad, de las consecuencias y los tratamientos posibles. A medida que aumenta el manejo de la información, la familia va tomando las riendas y encargándose de la misma. Va superando las primeras etapas y el conocimiento va ocupando el lugar del miedo y la inseguridad. La prevención y la promoción son las actividades más importantes que lleva a cabo el profesional de la salud con toda la población, resultando imprescindibles en estos grupos de pacientes que presentan una patología de base que los hace más propensos a padecer, y más susceptibles a complicaciones durante el tratamiento. Preventivamente, el odontólogo y el equipo de salud deben realizar charlas educativas con los familiares y pacientes que deben conocer las características de su enfermedad de base y cómo influyen éstas en su salud bucal.

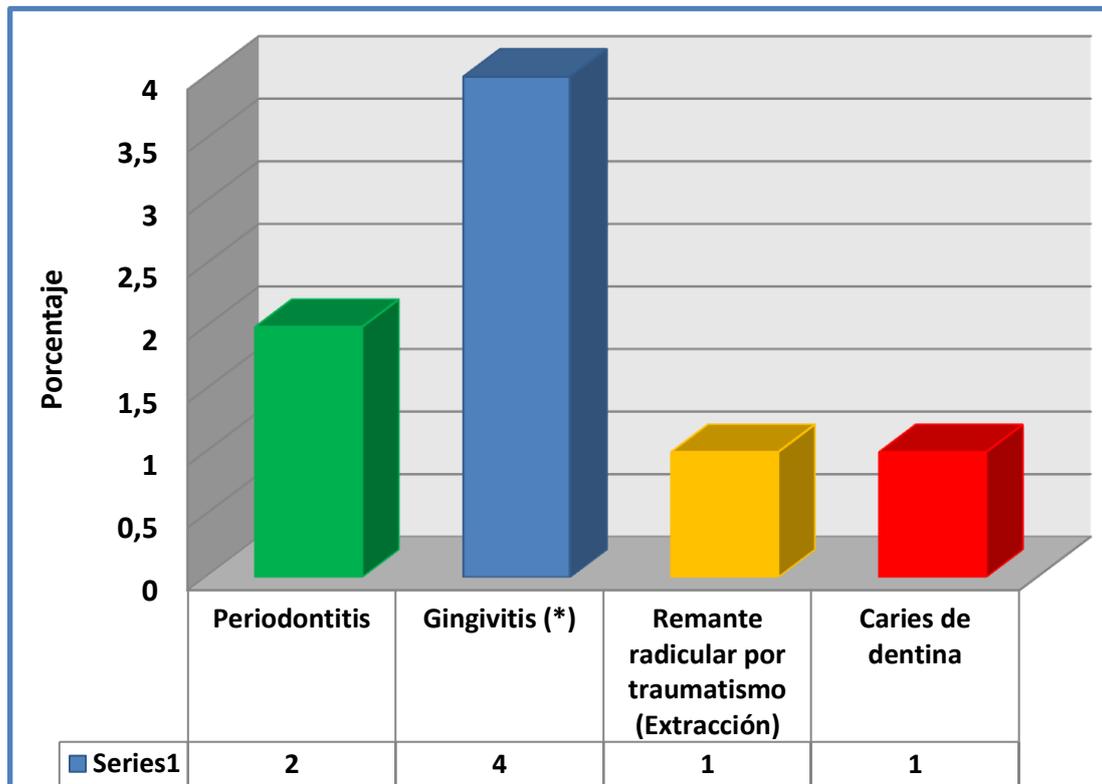
Las personas con trastornos de la coagulación necesitan de una estrecha colaboración entre su odontólogo y el equipo de salud al cual pertenece, a fin de recibir atención odontológica segura e integral. Se puede mejorar el nivel de salud y calidad de vida de las personas con Hemofilia y enfermedad de von Willebrand con adecuadas normativas de manejo para el diagnóstico y tratamiento (preventivo, terapéutico, rehabilitador y epidemiológico), a través de la atención multidisciplinaria en todos los niveles de atención. Una vez que el paciente acude a nuestros servicios, debemos tener en cuenta todas las complicaciones que puede presentar, tanto para evitarlas como para saber enfrentarlas. Cuando la urgencia se presenta y el paciente no ha sido valorado por el hematólogo, es necesario definir rápidamente el tratamiento adecuado con los cuidados específicos del paciente hemofílico.

Tabla N° 1.4: Patologías bucodentales presentes en los pacientes hemofílicos.

Patologías	Frecuencia	Porcentaje
Periodontitis	2	25 %
Gingivitis (*)	4	50 %
Extracción del remante radicular	1	12,5 %
Caries de dentina	1	12,5 %
Total	8	100 %
(*) También presentaron cálculos y placa bacteriana		

Fuente: Circuito de Salud N° 23 D01 C05 “Augusto Egas”- Santo Domingo de los Tsáchilas.
Elaborado por: Luis B. Parra G.

Gráfico N° 1.4: Patologías bucodentales presentes en los pacientes hemofílicos.



Fuente: Tabla N° 1.4.
Elaborado por: Luis B. Parra G.

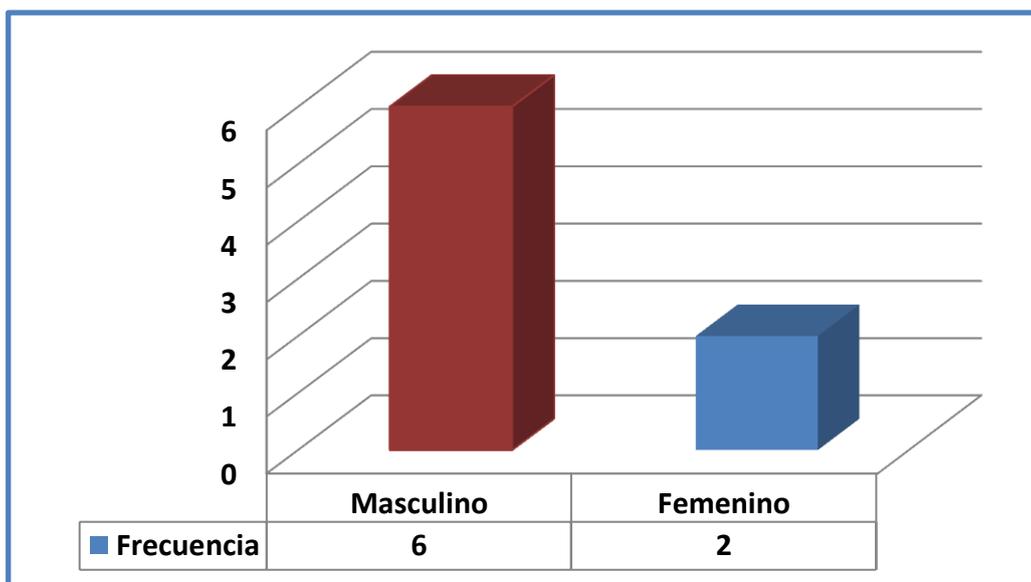
Análisis e interpretación: Las patologías bucodentales observadas en los pacientes hemofílicos, fueron: 2 pacientes con periodontitis (25%), 4 pacientes con gingivitis (50%), 1 paciente para una extracción de remanente radicular por traumatismo lo cual fue un caso especial (12,5%) y 1 paciente que presentó caries en dentina (12,5%).

Tabla N° 2.4: Pacientes hemofílicos según el género.

Género	Frecuencia	Porcentaje
Masculino	6	75 %
Femenino	2	25 %
Total	8	100 %

Fuente: Circuito de Salud N° 23 D01 C05 “Augusto Egas”- Santo Domingo de los Tsáchilas.
Elaborado por: Luis B. Parra G.

Gráfico N° 2.4: Pacientes hemofílicos según el género.



Fuente: Tabla N° 2.4.
Elaborado por: Luis B. Parra G.

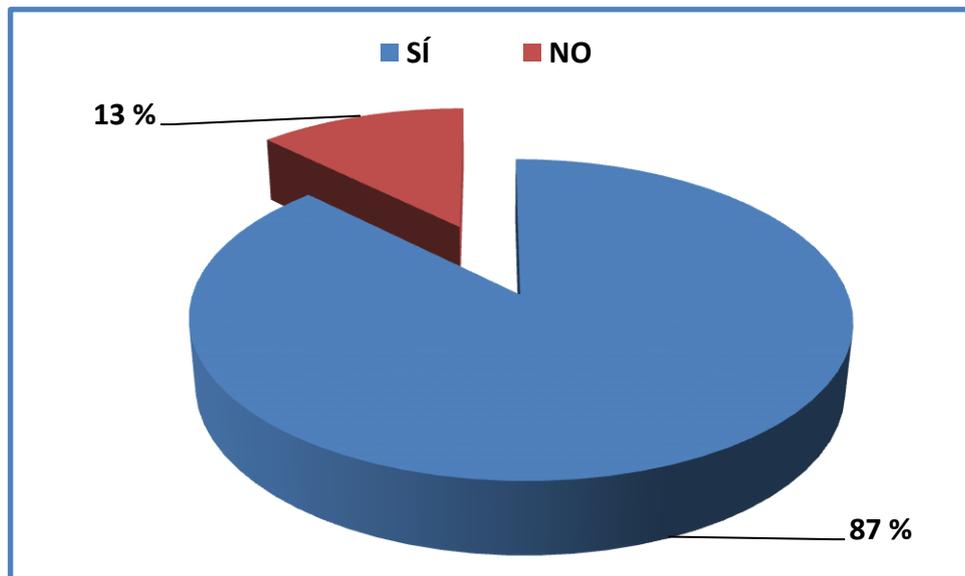
Análisis e interpretación: La población objeto del estudio, demostró que el 75% (6 individuos), fueron del género masculino y que sólo el 25% (2 individuos), de los cuales fueron del género femenino. Esto demuestra -según la bibliografía consulta-, que la hemofilia es una enfermedad ligada al género.

Tabla N° 3.4: ¿Algún odontólogo se ha negado a brindarle atención odontológica?

Pregunta N° 1	Frecuencia	Porcentaje
SÍ	7	87 %
NO	1	13 %
Total	8	100 %

Fuente: Circuito de Salud N° 23 D01 C05 “Augusto Egas”- Santo Domingo de los Tsáchilas.
Elaborado por: Luis B. Parra G.

Gráfico N° 3.4: ¿Algún odontólogo se ha negado a brindarle atención odontológica?



Fuente: Tabla N° 3.4.
Elaborado por: Luis B. Parra G.

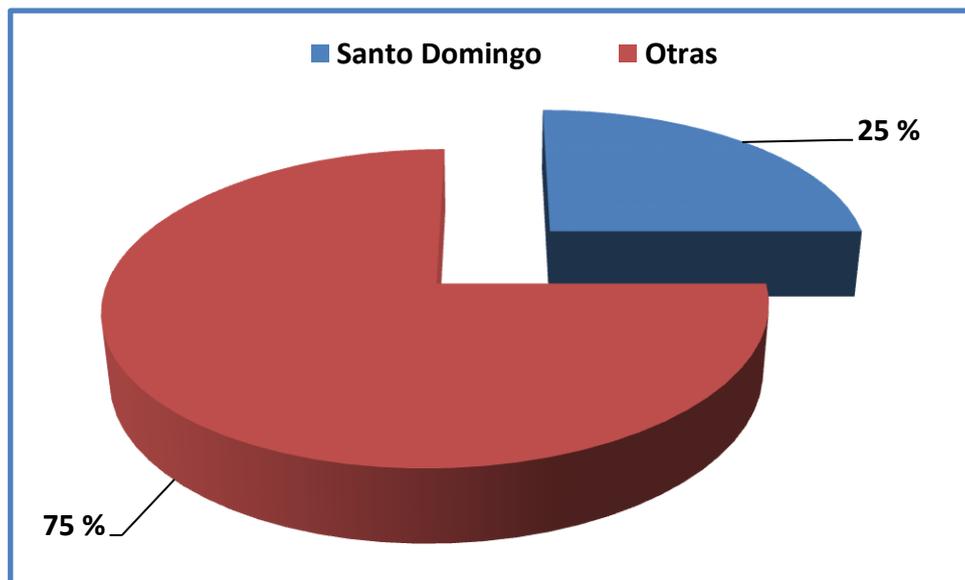
Análisis e interpretación: La población objeto del estudio, manifestó que en el 87 % de los casos, el profesional se ha negado a la atención odontológica, por desconocer las complicaciones que conllevan los pacientes hemofílicos representado por 7 individuos. El restante 13 % (1 paciente o individuo) manifestó que sí fue atendido correctamente por el profesional odontólogo.

Tabla N° 4.4: ¿En qué ciudad se realiza usted el tratamiento odontológico?

Pregunta N° 2	Frecuencia	Porcentaje
Santo Domingo	2	25 %
Otras	6	75 %
Total	8	100 %

Fuente: Circuito de Salud N° 23 D01 C05 “Augusto Egas”- Santo Domingo de los Tsáchilas.
Elaborado por: Luis B. Parra G.

Gráfico N° 4.4: ¿En qué ciudad se realiza usted el tratamiento odontológico?



Fuente: Tabla N° 4.4.
Elaborado por: Luis B. Parra G.

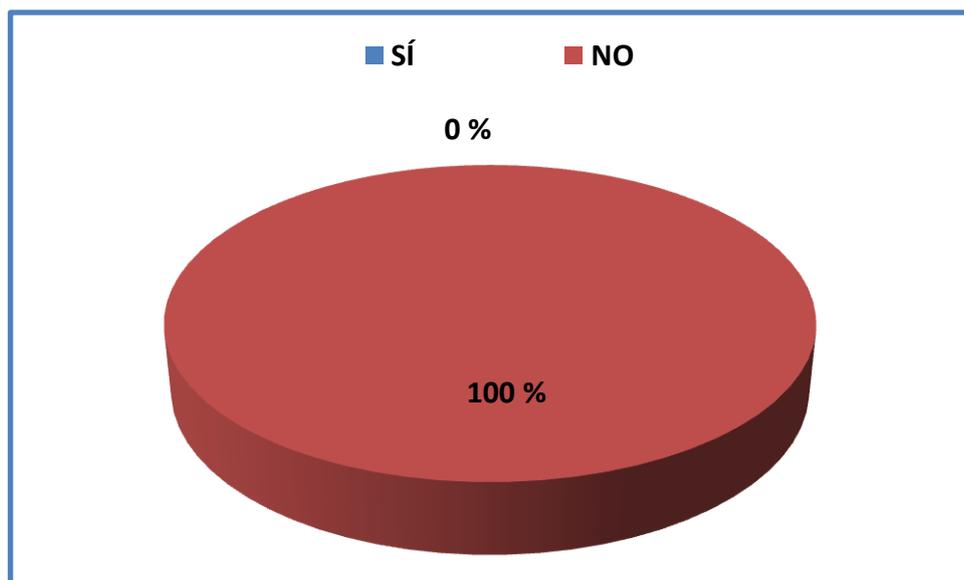
Análisis e interpretación: La población objeto del estudio, manifestó que sólo el 25 % (2 pacientes), han logrado atención odontológica en la ciudad de Santo Domingo y que el 75 % restante (6 pacientes) tienen que trasladarse a otras ciudades como ser Quito y/o Guayaquil. Esto demuestra la falta de conocimientos por parte de los profesionales odontólogos.

Tabla N° 5.4: ¿Lo atienden de manera especial a diferencia de otro paciente que no padece hemofilia?

Pregunta N° 3	Frecuencia	Porcentaje
SÍ	0	0 %
NO	8	100 %
Total	8	100 %

Fuente: Circuito de Salud N° 23 D01 C05 “Augusto Egas”- Santo Domingo de los Tsáchilas.
Elaborado por: Luis B. Parra G.

Gráfico N° 5.4: ¿Lo atienden de manera especial a diferencia de otro paciente que no padece hemofilia?



Fuente: Tabla N° 5.4.
Elaborado por: Luis B. Parra G.

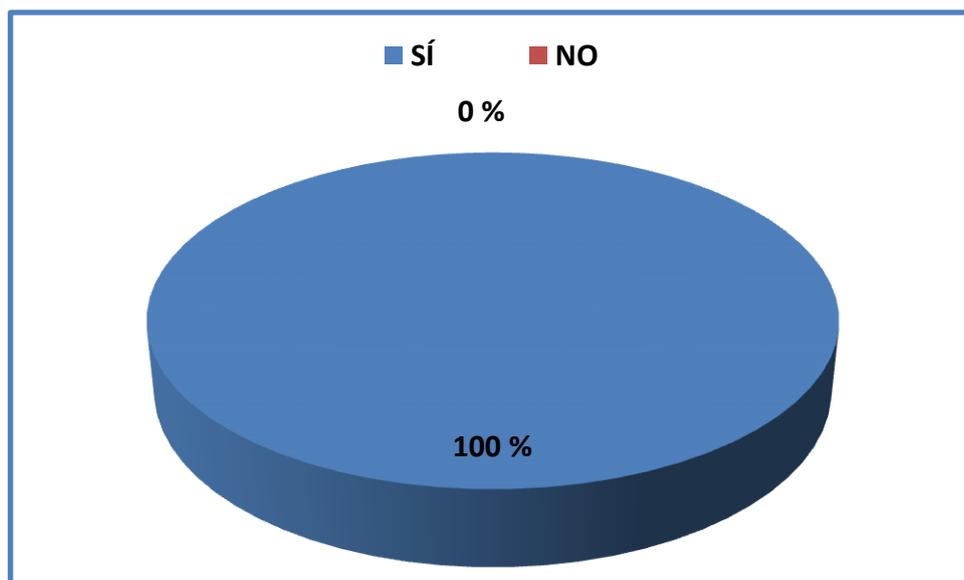
Análisis e interpretación: La población objeto del estudio, ha manifestado en el 100 % de los casos (8 individuos), que al ser atendidos en el consultorio odontológico, la atención no ha sido diferente frente al mismo procedimiento que se aplica con los pacientes que no padecen los trastornos hemofílicos. Esto demuestra la importancia en la utilización de un manual de protocolo.

Tabla N° 6.4: ¿Considera usted que su salud bucal se deteriora por la falta de odontólogos que no conocen de hemofilia?

Pregunta N° 4	Frecuencia	Porcentaje
SÍ	8	100 %
NO	0	0 %
Total	8	100 %

Fuente: Circuito de Salud N° 23 D01 C05 “Augusto Egas”- Santo Domingo de los Tsáchilas.
Elaborado por: Luis B. Parra G.

Gráfico N° 6.4: ¿Considera usted que su salud bucal se deteriora por la falta de odontólogos que no conocen de hemofilia?



Fuente: Tabla N° 6.4.
Elaborado por: Luis B. Parra G.

Análisis e interpretación: En la última pregunta, el 100% de la población objeto del estudio (8 individuos), consideró que su salud, se ve deteriorada por la falta de conocimientos que debe tener el odontólogo en relación con la hemofilia y sus consecuencias.

4.1. COMPROBACIÓN DE LA HIPÓTESIS.

4.1.1. Hipótesis de la investigación.

H_i: (Hipótesis de la investigación): Las patologías bucodentales y alteraciones asociadas prevalentes en pacientes hemofílicos, se deben tratar con un protocolo odontológico especial.

4.1.2. Demostración de la hipótesis.

Según el tipo de investigación planteada (Explicativa-Descriptiva-Explicativa) la hipótesis que se ha demostrado es de relaciones de causalidad. Esto quiere decir, que se puede afirmar la relación que existe entre las dos variables (Patologías bucodentales y Paciente hemofílico), y cómo se dieron estas relaciones, a través del análisis (historias clínicas y una encuesta.), para proponer un sentido de entendimiento entre causa y efecto con los resultados obtenidos de cada paciente.

Esta relación de causalidad está demostrada, porque se han realizado los análisis intraorales para demostrar los tipos de patologías bucodentales que se presentan en los pacientes hemofílicos.

CAPÍTULO V

5. CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES.

5.1. CONCLUSIONES.

- Las patologías bucodentales identificadas en los pacientes hemofílicos, fueron: 2 pacientes con periodontitis (25%), 4 pacientes con gingivitis (50%), 1 paciente para una extracción de remanente radicular por traumatismo lo cual fue un caso especial (12,5%) y 1 paciente que presentó caries en dentina (12,5%).
- En función de la encuesta realizada a los pacientes, se pudo identificar que:
 - ✓ el 87 % de los casos, el profesional se ha negado a la atención odontológica;
 - ✓ el 25 %, han logrado atención odontológica en la ciudad de Santo Domingo;
 - ✓ el 100 % de los pacientes, que al ser atendidos en el consultorio odontológico, la atención no ha sido diferente frente al mismo procedimiento;
 - ✓ el 100% de los pacientes ve deteriorada su salud bucal por la falta de conocimientos que debe tener el odontólogo en relación con la hemofilia y sus consecuencias.
- Las características en la atención y tratamiento estomatológico de los pacientes hemofílicos, deben ser:
 - ✓ Antes de la intervención odontológica la cifra de plaquetas debe estar por encima de 100.000 plaquetas por mm³.

- ✓ Es preciso tomar todas las medidas locales como la trombina tópica en combinación con celulosa oxidada así como el uso de antifibrinolíticos para la protección del coágulo y prevención de la hemorragia.
- ✓ Evitar la sutura de los tejidos y preferir la hemostasia local con gasa.
- ✓ La dieta o alimentación debe ser blanda para evitar los traumatismos en encía.
- ✓ En casos de odontalgia por patología pulpar, es necesario remover el tejido pulpar para colocar una pasta con propiedades analgésicas antiinflamatorias que permitan así el alivio del dolor y posteriormente se continuará el tratamiento endodóntico.
- ✓ Se evitará en ciertos casos el uso de técnica anestésica troncular.
- ✓ Está contraindicado el uso de aspirina para el alivio del dolor, en su lugar utilizar acetaminofeno.

5.2. RECOMENDACIONES.

- El odontólogo debe conocer las patologías bucodentales y las alteraciones que se asocian a con la atención del paciente hemofílico y trabajar con el médico hematólogo, para brindar una atención dental integral.
- El profesional odontólogo debe atender a estos pacientes, aplicando las medidas preventivas y locales, junto con el tratamiento específico para cada patología bucodentales, reduciendo el riesgo de posibles complicaciones hemorrágicas.
- Se recomienda seguir atentamente los consejos enunciados en el protocolo de atención para familiarizarse con el manejo de estos trastornos que requieren del trabajo de un equipo multidisciplinario en conjunto con el odontólogo, con el fin de brindar al paciente la mejor atención y minimizar así, las complicaciones propias del paciente hemofílico.

BIBLIOGRAFÍA

- ANDREOLI BENNET, CARPENTER, SMITH (2000) Cecil Compendio de Medicina Interna. Cuarta Edición. México. Editorial Mc Graw Hill Interamericana.
- AVANCES EN ODONTOESTOMATOLOGÍA. HEMOSTASIA Y TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO (2004) Av Odontostomatología. 20 n.5 Madrid, España.
- BARRERO M., KNEZEVIC M., TAPIA M., VIEJO A., ORENGO J., GARCÍA F., LÓPEZ O., DOMÍNGUEZ S., DÍAZ J., CASTELLANOS J. (2010) Cirugía Oral en pacientes en tratamiento con anticoagulantes orales. Pauta de Actuación.
- CASTELLANOS J., GRAY O., DÍAZ L. (1996) Medicina en Odontología. Manejo Dental de Pacientes con Enfermedades Sistémicas. México. Editorial en Manual Moderno.
- COHEN G., GLICK M. (1992) Déficit de Factores. En Rose L., Kaye D. Medicina Interna en Odontología. Tomo I. Barcelona (España) Editorial Salvat.
- CUTANDO A., MONTOYA G. (1999) El paciente dental con alteraciones de la hemostasia. Revisión de la Fisiopatología de la hemostasia para Odontólogos. Medicina Oral.
- DEVANI P., LAVERY K.M., HOWELL C.J. (1998) Dental Extractions in patients on Warfarin: is alteration of anticoagulant regimen necessary? J Oral Maxillofacial Surg.
- DIEZ-EWALD M., ARTEAGA-VIZCAÍNO M., FERNÁNDEZ N., MOSQUERA J., TORRES E., VIZCAÍNO G., QUINTERO J. (1998) Enfermedad de Von Willebrand en el Estado Zulia (Venezuela). Rev Iberoamericana Trombosis y Hemostasia.

- EVANS BE. (1981) Cuidado dental en la hemofilia. Serie Tratamiento de la hemofilia, Federación Mundial de Hemofilia. Berkeley, California: Cutter Laboratories, Inc.
- FAUCI, BRAUNWALD, ISSELBACHER, WILSON, MARTIN, KASPER, HAUSER, LONGO. HARRISON (1998) Principios de Medicina Interna. Tomo I. 14ava Edición. México. Editorial McGraw-Hill.
- FERMÍN Z.Y., SILVESTRE F.J, PLAZA A., SERRANO M.C. (1999) Púrpura Trombocitopénica autoinmune refractaria. Medicina Oral.
- GROWE G., AKABUTO J., RITCHIE B. (1995) Hemophilia and Von Willebrand Disease: 2. Management. Canadian Medical Association Journal.
- GUÍA DE TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA (2011) Consenso de Médicos especialistas en Hemofilia de la República Argentina- 1ra Edición. Buenos Aires.
- GUÍA DE TRATAMIENTO: HEMOFILIA Y VON WILLEBRAND (2012) Fundación de la Hemofilia Salta. Salta, república Argentina.
- HALFPENNY W., FRASER J., ADLAM D. (2001) Comparison of 2 hemostatic agents for the prevention of postextraction hemorrhage in patients on anticoagulants. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.
- HARRINGTON B. (2004) Cuidado odontológico primario para pacientes con hemofilia. Serie monográfica El tratamiento de la hemofilia. Montreal, Canadá. Federación Mundial de Hemofilia.
- LITIN S.C., GASTINEAU D.A. (1995) Current Concepts in anticoagulant therapy. Mayo Clin Proc.
- MANEJO ODONTOLÓGICO EN PACIENTES CON ALTERACIONES DE LA HEMOSTASIA (2009) Universidad de Granada. Granada, España.

- PATTON L., WEBSTER W. (1996) Hemorragia y Trastornos de la Coagulación. En Lynch, Brighman, Greenberg. Medicina Bucal de Burket. Novena Edición. México. Editorial McGraw Hill Interamericana.
- PEREIRA SAÚL (1996) Discrasias Sanguíneas Consideraciones generales y Manejo Odontológico. La Universidad del Zulia. Facultad de Odontología. Cátedra de Medicina Interna.
- PÉREZ REQUEJO J.L. (1995) Hematología Tomo II. 3era Edición. Editorial Disinlimed, C.A. Caracas.
- PIOT B., SIGAUD M., HUET P., FRESSINAUD E., TROSSAERT, MERCIER J., FRANCE N. (2002) Management of Dental Extractions in patients with bleeding disorders. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.
- PROTOCOLO DE MANEJO PARA PACIENTES CON HEMOFILIA (2009) Fundación Homi-Hospital de la Misericordia- Bogotá, Colombia.
- PROTOCOLOS DE REFERENCIA Y CONTRA REFERENCIA SS O'HIGGINS (2012) Trastorno en paciente hemofílico con necesidades de atención odontológica. Ministerio de Salud de Chile.
- SANTORO S. VON WILLEBRAND DISEASE. (1996) A New attempt at clasification of a complex disorder. Laboratory Medicine Newsletter.
- SCULLY C., DIZ-DIOS P., GIANGRANDE P., LEE C. (2002) Cuidados orales para personas con hemofilia u otras alteraciones hereditarias de la coagulación. Serie monográfica El tratamiento de la hemofilia. Montreal, Canadá. Federación Mundial de Hemofilia.
- SINDET-PEDERSEN S., RAMSTROM G., BERNVIL S., BLOMBACK M. (1989) Hemostatic effect of tranexamic acid moutwash in anticoagulant-treated undergoing oral surgery. N Engl Med.

TADAAKI KIRITA, MASATO OKAMOTO, KATSUHIRO HORIUCHI, AND
MASAHITO SUGIMURA. (1997) Management of a Deep Space Infection of the
Neck in a Patient With Glanzmann's Thrombasthenia. *J Oral Maxillofac Surg.*

ZUSMAN S.P., LUSTIG J.P., BASTON I. (1992) Hemostasia postexodoncia en
pacientes con tratamiento anticoagulante: uso de un sellante de fibrina.
Quintessence Int.

ANEXOS

FOTOGRAFÍAS DE LA INVESTIGACIÓN.

Fotografía N° 1: Tesista y paciente hemofílico.



Fuente: Investigación propia.
Elaborado por: Luis B. Parra G.

Fotografía N° 2: Tesista y paciente hemofílico.



Fuente: Investigación propia.
Elaborado por: Luis B. Parra G.

ENCUESTA DIRIGIDA A PACIENTES HEMOFÍLICOS.



UNIVERSIDAD NACIONAL DE CHIMBORAZO

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE ODONTOLOGÍA

1. ¿Algún odontólogo se ha negado a brindarle atención odontológica?

SÍ	
NO	

2. ¿En qué ciudad se realiza usted el tratamiento odontológico?

SANTO DOMINGO	
OTRA CIUDAD	

3. Cuando usted acude a la consulta odontológica: ¿Lo atienden de manera especial a diferencia de otro paciente que no padece hemofilia?

SÍ	
NO	

4. ¿Considera usted que su salud bucal se deteriora por la falta de odontólogos que no conocen de hemofilia?

SÍ	
NO	

