



**UNIVERSIDAD DE GUAYAQUIL**  
**FACULTAD PILOTO DE ODONTOLOGÍA**

**TRABAJO DE GRADUACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN  
DEL TÍTULO DE ODONTOLOGO**

**TEMA:**

**“Protocolo de atención a pacientes hemofílicos durante la consulta  
odontológica”**

**AUTORA:**

**María Fernanda Cabello Alvarado**

**TUTORA:**

**Dra. Glenda Vaca Coronel**

**Guayaquil, Junio de 2013**

## **CERTIFICACION DE TUTORES**

**En calidad de tutor del trabajo de investigación:**

Nombrados por el Honorable Consejo Directivo de la Facultad Piloto de Odontología de la Universidad de Guayaquil

### **CERTIFICAMOS**

**Que hemos analizado el trabajo de graduación como requisito previo para optar por el Título de tercer nivel de Odontólogo**

**El trabajo de graduación se refiere a:**

**“Protocolo de atención a pacientes hemofílicos durante la consulta odontológica”**

**Presentado por:**

**María Fernanda Cabello Alvarado      0704819549**

### **TUTORES**

---

**DRA. GLENDA VACA CORONEL  
TUTORA ACADÉMICA**

---

**DRA ELISA LLANOS R. MS.C  
TUTORA METODOLÓGICA**

---

**DR. WASHINGTON ESCUDERODOLTZ  
DECANO**

**Guayaquil, Juniode 2013**

## **AUTORIA**

Los criterios y hallazgos de este trabajo responden a propiedad intelectual  
de la autora

**María Fernanda Cabello Alvarado**

**Cc.0704819549**

## AGRADECIMIENTO

Primeramente a Dios por bendecirme a lo largo de este camino, y darme las fuerzas, sabiduría y perseverancia para lograr esta meta.

Al invaluable apoyo e inspiración que generaron mis padres, mis hermanos y amigos

También debo agradecer a los catedráticos de la Facultad de Odontología que contribuyeran en mi formación a través de la transmisión de conocimientos y experiencias por el camino de la ética en mi vida profesional.

Y por ultimo un especial agradecimiento a mi tutora de tesis **Dra. Glenda Vaca Coronel** por su valiosa orientación y apoyo para la conclusión del mismo y al brindarme la oportunidad de recurrir a sus capacidades y experiencias científicas y profesionales.

Y a todas aquellas personas que estuvieron vinculados de alguna manera en este trabajo, que me apoyaron y fueron importantes para la culminación del mismo.

## **DEDICATORIA**

Dedico este trabajo principalmente a Dios, por haberme dado la vida y permitirme el haber llegado este momento tan importante de mi formación profesional.

A mi familia a quienes por ellos soy lo que soy.

Para mis padres por su apoyo, consejos, comprensión, amor, ayuda en los momentos difíciles y por ayudarme con los recursos necesarios para estudiar. Me han dado todo lo que soy como persona, mis valores, principios, carácter, empeño y perseverancia para conseguir mis objetivos.

A mis hermanas por estar siempre presente, acompañándome para poderme realizar profesionalmente.

## INDICE GENERAL

<b>Contenidos</b>	<b>pág.</b>
Caratula.	I
Carta de Aceptación de los tutores	II
Autoría	III
Agradecimiento	IIV
Dedicatoria	IV
Índice General	VI
Introducción	1
<b>CAPÍTULO I</b>	2
<b>EL PROBLEMA</b>	2
1.1 Planteamiento del problema	2
1.2 Preguntas de investigación	5
1.3 Objetivos	5
1.3.1 Objetivo General	5
1.3.2 Objetivos Específicos	5
1.4 Justificación	5
1.5 Viabilidad.	10
<b>CAPITULO II</b>	11
<b>MARCO TEORICO</b>	11
Antecedentes.	12
2.1 Fundamentos teóricos	12.
2.1.1 Epidemiología de la hemofilia.	12
2.1.2 Causas de la hemofilia.	15
2.1.3 Síntomas de la hemofilia.	16
2.1.4 Hemostasia	17
2.1.5 Trastorno en la cantidad de plaquetas	20
2.1.6 Trastornos en la calidad de la plaqueta..	21
2.1.7 Encías sangrantes.	22
2.1.8 Exámenes de diagnóstico	23
<b>2.1.9 Pacientes con problemas plaquetarios</b>	<b>23</b>

## INDICE GENERAL

Contenidos	pág.
<b>2.1.10 Pacientes con trastornos en los factores plasmáticos</b>	<b>24</b>
<b>2.1.11 Tratamiento odontológico del paciente hemofílico</b>	<b>25</b>
<b>2.1.12 Paciente con terapia anticoagulante</b>	<b>27</b>
<b>2.1.13 Tratamiento dental en pacientes.</b>	<b>29</b>
2.1.14 Protocolo de atención odontológica	30
2.2 Elaboración de hipótesis.	37
2.3 Identificación de las variables	37
2.3.1 variable independiente.	37
2.3.2 variable independiente	37
2.4 Operacionalización de las variables	37
<b>CAPITULO III</b>	<b>38</b>
<b>METODOLOGÍA</b>	<b>38</b>
3.1 Lugar de la investigación	38
3.2 Periodo de la investigación	38
3.3 Recursos Empleados	38
3.3.1 Talento Humano	38
3.3.2 Recursos Materiales	38
3.4 Universo y muestra	38
3.5 Diseño de la investigación	39
3.6 Tipo de investigación	39
3.7 Análisis de los resultados	40
<b>CAPITULO IV</b>	<b>41</b>
<b>CONCLUSIONES Y RECOMENACIONES</b>	<b>41</b>
4.1 Conclusiones	41
4.2 Recomendaciones	42
Bibliografía	43
Anexos	45

## INTRODUCCIÓN

La salud se define, en términos conceptuales, como el completo estado de bienestar físico, mental y social, y no sólo la ausencia de enfermedad o dolencia (Organización Mundial de la Salud, 1948). El tener salud, entonces, se convierte más que en un fin, en un recurso para poder llevar a término otros objetivos en la vida; permite a las personas llevar una vida individual, social y económicamente activa.

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.

El presente trabajo de investigación posee prerequisites o condicionantes relacionados a factores sociales, económicos y culturales, entorno físico y estilos de vida. Siendo ésta una definición amplia y ambiciosa, que involucra a los condicionantes de la salud, los que la pueden favorecer o poner en riesgo, cabe suponer que un individuo, con algún problema de salud bucal y Antecedentes hemofílicos.

Asimismo propende a entregarle a la comunidad odontológica y a la población, herramientas conceptuales que permitan aumentar el nivel de conocimientos y generar habilidades que potencien una toma de decisiones informada respecto de hábitos y estilos de vida que afecten a la salud bucal y en especial a los pacientes con antecedentes hemofílicos.

El objetivo del presente trabajo es Determinar un protocolo de manejo de pacientes hemofílicos como emergencia durante la atención odontológico para evitar consecuencias graves.



# CAPITULO I

## EL PROBLEMA

### 1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

**Problema:**Trastornos hemorrágicos durante la consulta odontológica lo que se puede describir mediante las siguientes causas y efectos:

Un determinado porcentaje de los pacientes que son tratados con concentrados de factores antihemofílicos, ya sean plasmáticos o recombinantes:Desarrollan inhibidores, que no son otra cosa que anticuerpos que neutralizan o «inhiben » la función de los factores en la cascada de la coagulación;El desarrollo de los anticuerpos, condiciona la calidad de vida de los pacientes ya que el tratamiento disponible para la enfermedad resulta ineficaz:Tiene importantes consecuencias socio-económicas, ya que aumenta de forma sustancial el coste del tratamiento antihemofílico por ser necesaria mucha más cantidad de factor para tratar cada episodio hemorrágico.

Conocer qué cantidad de inhibidores que cada persona tiene en su sangre:En pacientes no tratados, la incidencia de aparición de inhibidores es de, aproximadamente, 30%;Desarrollo de inhibidores ocurre, con mayor frecuencia, en personas que padecen hemofilia severa o moderada siendo en hemofilia A hasta el 30% y en hemofilia B hasta el 8%:Los inhibidores tienden a aparecer tras las primeras administraciones de concentrados de factor VIII o IX, que suele coincidir, en los pacientes moderados y graves, con sus primeros años de vida;El desarrollo del inhibidor:Parece depender de una predisposición genética y, en líneas más generales, parecen influir factores raciales, se ha observado una mayor frecuencia de aparición en personas de raza negra que en las de raza blanca

En nuestro trabajo diario se dan situaciones imprevistas y-o urgencias como complicaciones en pacientes hemofílicos, a la cual tenemos que dar solución inmediata para evitar consecuencias irreversibles, es por ello que se ha formulado el siguiente problema de investigación científica: ¿Cómo incide la ausencia de un protocolo de atención para pacientes hemofílicos en el consultorio dental?

Descripción del problema: 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.

El tipo de hemorragia puede orientar al diagnóstico etiológico, así por ejemplo, si la hemorragia es de tipo petequial o puntillado equimótico hacen sospechar un trastorno plaquetario, mientras que las hemorragias francas sugieren trastornos en los factores plasmáticos de la coagulación.

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.

El desconocimiento de los problemas bucodentales de los pacientes con hemofilia, asociados a sus propias reacciones emocionales, las de sus familiares, así como las del profesional, crean e incrementan las barreras en el acceso a los servicios de atención.

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. 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.

Estos planteamientos hacen explícita la gran necesidad de mayor participación a nivel individual, de asociaciones profesionales, instituciones gubernamentales, y demás instituciones representativas interesadas en la problemática de los pacientes especiales, a fin de lograr la meta de que las personas con problemas hemofílicos puedan tener acceso adecuado a la atención odontológica.

Las personas con hemofilia o tendencias hemorrágicas congénitas constituyen un grupo prioritario para el cuidado dental y oral, dado que una hemorragia posterior a un tratamiento odontológico puede causar complicaciones graves o hasta mortales. El mantenimiento de una boca saludable y la prevención de problemas dentales es de suma importancia, no sólo para la calidad de vida y la nutrición, sino también para evitar los peligros de la cirugía.

Las personas con trastornos de la coagulación necesitan una estrecha colaboración entre su médico y su odontólogo a fin de recibir cuidados dentales seguros e integrales. 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 exodoncia. El uso

profiláctico de antifibrinolíticos reduce o evita el sangramiento post-exodoncia en pacientes con defectos de plaquetas o en la coagulación.

## **1.2 PREGUNTAS DE INVESTIGACIÓN**

¿Qué es la hemofilia?

¿Cuáles son los antecedentes del paciente hemofílico?

¿Cuántos de hemofilia existen?

¿Qué importancia tiene el diagnóstico previa a la atención dental?

¿Cómo se debe preparar al paciente hemofílico para una extracción dental?

¿Cuáles son los beneficios de un manual para la atención de pacientes hemofílicos en el consultorio dental?

## **1.3 OBJETIVOS DE LA INVESTIGACION**

### **1.3.1 OBJETIVO GENERAL**

Analizar, las complicaciones de los pacientes hemofílicos que requieren atención odontológica para evitar consecuencias graves.

### **1.3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

Identificar, las indicaciones y las contraindicaciones previas al tratamiento odontológico de pacientes hemofílicos.

Definir, cuales son las complicaciones más comunes de los pacientes hemofílicos en el consultorio dental.

Elaborar, un protocolo de atención odontológica para pacientes hemofílicos.

## **1.4 JUSTIFICACIÓN DE LA INVESTIGACION**

La justificación del presente trabajo de investigación se apoya en el valor teórico, implicaciones prácticas, utilidad metodológica, relevancia social, principio psicológicos y legales:

Los principios teóricos, nacen con la educación, la misma constituye un pilar fundamental para mejorar la calidad de vida de una persona en el caso de la Hemofilia, según Luis Martínez, médico del departamento de Hematología del Hospital Guayaquil, es un trastorno genético que impide la producción de factores de coagulación de sangre dentro del cuerpo. “Se trata de una enfermedad ligada a los cromosomas, que impide que la cascada de la coagulación se genere de manera normal...”.

En el pensul académico de la Facultad de Odontología, nos imparten principios sobre esta enfermedad, en la asignatura Clínica Médica, cuya finalidad es evitar complicaciones en momento del tratamiento odontológico pero aún así nos encontramos con pacientes que guardan como secreto este problema de salud y en el momento de la emergencia no tenemos una guía para tratar la emergencia.

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 equipo multidisciplinario, con el fin de brindar al paciente la mejor atención y minimizar las complicaciones propias de su condición.

Vale resaltar, Los actuales tratamientos para la hemofilia, si bien son muy eficaces y seguros, presentan alguna complicación como es la posible aparición de los llamados inhibidores de los factores de la coagulación. Esto significa que un determinado porcentaje de los pacientes que son tratados con concentrados de factores antihemofílicos, ya sean plasmáticos o recombinantes, desarrolla inhibidores, que no son otra cosa que anticuerpos que neutralizan o «inhiben » la función de los factores en la cascada de la coagulación.

El desarrollo de estos anticuerpos, por un lado, condiciona la calidad de vida de los pacientes ya que el tratamiento disponible para la enfermedad resulta ineficaz. Por otro lado, también tiene importantes consecuencias socio-económicas, ya que aumenta de forma sustancial el coste del tratamiento antihemofílico por ser necesaria mucha más cantidad de factor para tratar cada episodio hemorrágico.

La probabilidad con la que aparecen inhibidores depende de múltiples factores, entre ellos que el paciente haya recibido tratamiento antihemofílico con anterioridad o no. El riesgo de desarrollar estos inhibidores no es el mismo en las diferentes etapas de la vida del individuo. En general, los inhibidores tienden a aparecer tras las primeras administraciones de concentrados de factor VIII o IX, que suele coincidir, en los pacientes moderados y graves, con sus primeros años de vida.

Los inhibidores se producen como respuesta inmunitaria ante la presencia de un factor antihemofílico exógeno que es ajeno al paciente, al igual que ocurre con cualquier otra molécula extraña al organismo.

En esta respuesta inmune intervienen células sanguíneas, como son los linfocitos B y T. La presencia de inhibidores se confirma, normalmente, mediante el ensayo de Bethesda en que se valora la cantidad de anticuerpos, expresada en unidades Bethesda, presentes en la sangre del paciente. En función de esto, los pacientes pueden presentar una respuesta baja (con un título de inhibidores bajo) o alta (con un título alto) según sea la respuesta del sistema inmunitario ante el factor exógeno.

Tanto en **hemofilia A** como en hemofilia B. es un problema de índole social. Por otra parte, en los casos en los que existe un título elevado de anticuerpos puede llevarse a cabo la plasmaféresis que consiste en

eliminarde la sangre la mayor cantidad posible de inhibidor y poder a continuación tratar al paciente con factor antihemofílico..

-Relevancia Social.-Hoy vivimos un intenso y vertiginoso proceso de evolución económica, tecnológica, científica, social y cultural, y la comunicación e interdependencia de todos los países se ve reflejado en acciones que tienden a unificar sus mercados, sociedades y culturas que poco a poco tienden a transformar las políticas para el desarrollo económico en un marco de inminentes competencias y oportunidades.

El valor trascendente de la Odontología no está sólo en la aplicación exitosa de técnicas clínicas de vanguardia y de alto costo. Muy por el contrario, la contribución está más bien en comprender que cada persona tiene un proyecto de vida y que cada uno de nuestros pacientes tiene un proyecto particular y único.

La hemofilia, una enfermedad hereditaria que afecta a la coagulación sanguínea. Se trata de una patología grave aunque, en los países desarrollados, el tratamiento permite que estos pacientes tengan una expectativa de vida similar a la de las personas sanas. Sin embargo, esto no es igual en todas partes. Según datos de la Federación Mundial de la Hemofilia, el 75% de los afectados recibe un tratamiento inadecuado o nulo.

"La hemofilia sería esa situación en que una de las fichas intermedias es más corta, defectuosa, y no es capaz de empujar a la siguiente de la fila. Por ello, el orificio no se tapa y la sangre se pierde", explica Antonio Liras, profesor de Fisiología de la Universidad Complutense de Madrid, en el sitio web de la Federación Española de Hemofilia.

Las fichas de dominó a las que se refiere Liras son los factores de coagulación. La hemofilia se produce cuando uno de estos factores es defectuoso. Fundamentalmente hay dos tipos de hemofilia: A y B. La hemofilia A se debe a un fallo en el factor VIII y la hemofilia B a un defecto del factor IX.

Nuestra responsabilidad es contribuir a través del desempeño clínico y cuidado de la Salud Bucal a que ese proyecto se vaya concretando en sus etapas presentes y culmine con éxito en el futuro, contribuyendo a lograr una vida feliz. En este desafío no podrán estar ausentes las responsabilidades sociales compartiendo también las labores de la Salud Pública en cuanto al fomento y protección de la Salud Bucal.

-Relevancia Psicológica.-La Odontología ciertamente no está ajena a la disímil vivencia emocional de las patologías bucales. En un ejemplo cotidiano de nuestra práctica, una persona puede desarrollar una vida emocional equilibrada a pesar de la pérdida múltiple de piezas dentarias, mientras para otras la pérdida de un diente puede significar un daño emocional relevante en cuanto a la relación con su entorno familiar, laboral, social o consigo mismo.

Una enfermedad no es una entidad nosológica, sino más bien una vivencia irrepetible, cuya identidad es la persona misma. En una perspectiva humanista y, en especial bioética, en relación a las responsabilidades de la Odontología para con las personas y la sociedad en su conjunto, se sitúa al ser humano en el centro de la práctica profesional, ya sea en la investigación como en la clínica.

-Utilidad metodológica<sup>1</sup> se basan en el enfoque Socio- epistemológico, mismo que conlleva a la determinación del problema y su objeto de estudio no sin antes considerar las variables bajo la mirada crítica y constructiva de diferentes autores lo que nos conduce a un trabajo significativo

-Principios Legales.- basan su desarrollo en la Constitución de la República del Ecuador Sección quinta.

---

<sup>1</sup>.Rodríguez, N. (2000). Los tres paradigmas de la Investigación en Educación. Tesis Mimeografiada. Caracas.



Art.27.- La educación se centrará en el ser humano y deberá garantizar su desarrollo holístico, el respeto a los derechos humanos , aun medio ambiente sustentable y a la democracia; sería laica, democrática, participativa, de calidad y calidez; obligatoria, intercultural,

Art.28.- Es derecho y obligación de toda persona y comunidad interactuar entre culturas y participar en una sociedad que aprenda.

Art.29.-La educación potenciará las capacidades y talentos humanos orientados a la convivencia democrática, la emancipación, el respeto a las diversidades y a la naturaleza, la cultura de paz, el conocimiento, el sentido crítico, el arte, y la cultura física. Prepara a las personas para una vida cultural plena, la estimulación de la iniciativa individual y comunitaria, el desarrollo de competencias y capacidades para crear y trabajar.

Capítulo .5 de Régimen académico: 22.2, se debe realizar el trabajo de titulación correspondiente, con un valor de 20 créditos, y cumplir con las horas de pasantías profesionales y de vinculación con la colectividad en los campos de su especialidad, definidas planificadas y tutoradas en el área específica de la carrera.

## **1.5 VIABILIDAD**

El presente trabajo que se realiza es viable debido a que se cuenta con el lugar donde se va a realizar esta investigación que es la Facultad Piloto de Odontología; el recurso humano, medios económicos y material necesario para que esta investigación tenga éxito.

## **CAPITULO II**

### **MARCO TEORICO**

#### **ANTECEDENTES**

Revisados los archivos de las bibliotecas de la Universidad de Guayaquil: General y la Facultad de Odontología, no se encuentran trabajos de investigación con el Título: "Protocolo de atención odontológica a pacientes hemofílicos durante la consulta odontológica".

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.

Las primeras descripciones científicas que hacen referencia probable a la hemofilia son de fines del siglo 18. Algunos autores de esa época describieron familias en las cuales los varones sufrían hemorragias post-traumáticas anormalmente prolongadas.

Se describe una familia en la cual seis hermanos sangraron hasta morir después de sufrir pequeñas heridas, pero sus medios hermanos de distinta madre no estaban afectados. Notaron que, si bien los varones mostraban los síntomas, el desorden era transmitido por mujeres aparentemente sanas a una parte de su descendencia masculina.

Todos estos relatos comenzaron a definir un síndrome clínico del cual, ya en el siglo 19, se acumuló una extensa literatura. Se le adjudicaron distintos nombres, tales como "Hemorrea", "Idiosincrasia hemorrágica"; "Hematofilia"; "Diátesis hemorrágica hereditaria", hasta que fuera denominada ya definitivamente con el peculiar nombre de "Hemofilia" que significa "Amor a la sangre" y que aparece como título de un famoso tratado en 1828.

En 1830 había sido notado cierto defecto en el mecanismo de la coagulación que, a principios de este siglo, fue establecido como el rasgo característico y distintivo de la enfermedad. Este supuesto defecto, sumado a los síntomas característicos, la incidencia en el sexo, la historia familiar establecida clínicamente y los resultados de laboratorio tales como los prolongados tiempos de coagulación, forman parte del concepto actual que define la hemofilia.

Vale resaltar que entre las corrientes del pensamiento relacionadas con la hemofilia prevalece el factor genético, 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.

Asimismo, 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. 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 exodoncias.<sup>2</sup>

## **2.1 FUNDAMENTOS TEÓRICOS**

### **2.1.1 EPIDEMIOLOGIA DE LA HEMOFILIA**

La epidemiología es la ciencia que estudia los patrones de la enfermedad a nivel de variaciones geográficas, demográficas, estado socioeconómico, genética, edad y causas infecciosas.

---

<sup>2</sup> A, Montoya G. El paciente dental con alteraciones de la hemostasia. Revisión de la Fisiopatología de la hemostasia para Odontólogos. Medicina Oral (1999);4:485-93

Los epidemiólogos estudian la relación entre estos factores así como los patrones de migración y contribuyen a un mayor conocimiento de la enfermedad. En la mayoría de los casos hay antecedentes hereditarios conocidos en la familia. Los varones heredan la hemofilia de sus madres, aunque ellas generalmente no la padecen y en muchas ocasiones no saben que son portadoras.

La incidencia de esta enfermedad es:

-Aproximadamente de forma hereditaria en un 60%.

-Por mutación de tipo genético y sin antecedentes en las familias en un 40%.

La hemofilia A es más común que la hemofilia B, y representa del 80 al 85% del total de casos. La esperanza de vida de personas nacidas con hemofilia que tienen acceso a tratamiento adecuado debe aproximarse a la normal, con el tratamiento disponible actualmente.

Tras una hemorragia el paciente necesita el medicamento que lo ayude a coagular se llama factor de coagulación.

Los hemofílicos del Ecuador recibían hasta inicios de año por parte de la Cruz Roja a precio subsidiados los factores de coagulación denominados criopresipitados son subproductos de la sangre humana y se administran por vía intravenosa.

Actualmente la Cruz Roja en Ecuador sigue produciendo estos derivados de la sangre pero ya no los subsidian por lo que un paciente hemofílico debe tener un presupuesto de alrededor de 2000 mil dólares cada mes para obtener el medicamento. El Dr. Carlos Burneo, Director Homocentros de la Cruz Roja, dice:

**“Lo que pasa es que Cruz Roja viene 20 años tratando a los pacientes, subsidiando el 90% en lo que es medicamentos,**

**básicamente en criopresipitados, en rehabilitación, en las consultas de hematología y llegó el momento en el que los costos nuestros que siguen subiendo y nos llevaron el agua hasta un poco casi la nariz”**

Debido a que la Cruz Roja no puede subsidiar la producción de los factores de coagulación el Ministerio de Salud asumió el tema y designó un presupuesto de 3 millones de dólares en el 2007 para importar factor de coagulación y distribuirlos a los hemofílicos de manera gratuita. La Carolina Chang, Ministra de Salud, dice:

**“Cuán importante ha sido la preocupación del Ministerio de Salud para que de un presupuesto que en el 2007 era de 400 mil dólares para abastecer la demanda de 12% de los pacientes con hemofilia en el año 2008 asigna 3 millones de dólares de los cuales se han adquirido ya 315 mil que corresponden a mas o menos a unas 900 mil unidades que nos van a permitir atender en los siguientes 2 o 3 meses la demanda que se pueda presentar en estos pacientes adicional a los hospitales están comprando individualmente”.**

Con esos tres millones se pretende abastecer al 50% de la población hemofílica hasta el momento no ha llegado el total de esta importación apenas el 10% lo que ha causado varios problemas. Los hospitales públicos deben racionalizar la distribución de factor 8 priorizando los casos emergentes. También el Dr. Carlos Carrera, Hematólogo Hospital Eugenio Espejo, dice:

**“Es un derecho de ellos y es nuestra obligación darles la atención, pero para recibir la atención hay que cumplir los procesos del Hospital”.**

En el Ecuador todavía no podemos tratar así a los hemofílicos el medicamento disponible es para casos emergentes. El problema es que una hemorragia puede producirse por una simple caída, por un golpe o un movimiento brusco.

Además la Dra. Caroline Chang, Ministra de Salud, expresa:

**“Sabemos que aún tenemos que avanzar mucho más, estamos iniciando realmente, ahora ya que tenemos un presupuesto garantizado y más aún que existe una voluntad política de conservar**

**un presupuesto que permita dar atención a estas enfermedades que nunca antes ha sido considerado por el estado por su alto costo”.**

### **2.1.2 CAUSAS DE LA HEMOFILIA**

Es una enfermedad genética que se transmite de padres a hijos. El análisis de los árboles familiares o genealogías en familias con afectados de hemofilia A o B, demostró que esta enfermedad sólo se manifestaba en los varones relacionados por vía materna y que, por tanto, debería consistir en una anomalía hereditaria que se producía por algún defecto en el cromosoma X (herencia ligada al sexo).

Los cromosomas contienen las instrucciones necesarias para ordenar a las células cómo fabricar las proteínas que el organismo requiere para su funcionamiento. Estas instrucciones se encuentran contenidas en pequeñas formaciones que se llaman genes, constituidos de ADN y son la estructura básica de la vida.

En cada célula hay 46 cromosomas: la mitad la recibimos como herencia de la madre y la otra mitad del padre. Los cromosomas vienen en pares, por lo que tenemos dos copias de todos nuestros genes; si hay algún daño en algún gen o un cromosoma, hay una copia de respaldo de ese gen o cromosoma que podrá cumplir las funciones normalmente. Pero hay una excepción, los cromosomas sexuales: X, Y.

El sexo femenino está determinado por dos cromosomas X y el sexo masculino tiene un cromosoma X y un Y. El cromosoma X contiene muchos genes que son comunes a ambos sexos, como los genes para la producción del factor VIII y el factor IX, relacionado con la coagulación sanguínea.

La mujer tiene dos copias de esos genes específicos mientras que los varones sólo uno. Si el varón hereda un cromosoma con un gen dañado del factor VIII, es el único gen que recibe y no tiene información de respaldo y no podrá producir ese factor de coagulación. La mujer se

comportará como portadora de la enfermedad y el hombre la padece (y transmite a la descendencia). La mujer para manifestar la enfermedad necesitaría dos copias defectuosas, cosa muy poco probable.

### Mapa genético hemofilia

<b>Hemofílico YX</b>		<b>Mujer sana XX</b>	
Portadora <b>XX</b>	Hijo sano YX	Hijo sano YX	Portadora <b>XX</b>
<b>Portadora XX</b>		<b>Hombre sano YX</b>	
Hijo hemofílico XY	Portadora <b>XX</b>	Hijo sano XY	Hija sana XX
<b>Portadora XX</b>		<b>Hemofílico XY</b>	
Hijo hemofílico XY	Hija hemofílica <b>XX</b>	Hijo sano XY	Hija Portadora X

### 2.1.3 SINTOMAS DE LA HEMOFILIA

El principal síntoma es la hemorragia, que puede ser externa o interna, provocada o espontánea.

Las hemorragias más graves son las que se producen en:

- Articulaciones
- Cerebro
- Ojo
- Lengua
- Garganta
- Riñones
- Hemorragias digestivas y genitales

La hemartrosis es la manifestación clínica más frecuente en los hemofílicos. Consiste en un sangrado intraarticular que se origina por un trauma o de manera espontánea. Sólo se afectan las articulaciones de un solo eje como la rodilla, el codo o el tobillo.

Si se produce una hemartrosis en repetidas ocasiones en una articulación, se originan deformidades, actitudes viciosas y atrofiaciones musculares (artropatía hemofílica).

#### 2.1.4 HEMOSTASIA

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.<sup>1</sup>

Las plaquetas tienen una vida media de 7 a 9 días. En su interior presentan sustancias tromboxano A<sub>2</sub>, ADP o adquieren del plasma serotonina. Las plaquetas son esenciales para la coagulación por que poseen una sustancia llamada Factor 3 Plaquetarios<sup>2</sup>. La cifra normal de las plaquetas se sitúa entre 150.000 y 450.000 plaquetas por mm<sup>3</sup> de sangre. Las cifras plaquetarios inferiores a 100.000 x mm<sup>3</sup> se consideran expresivas de trombocitopenias y por encima de 450.000x mm<sup>3</sup> 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 A<sub>2</sub>, creando una atmósfera de sustancias proagregantes que poseen la capacidad de agregar plaquetas sobre las primeras plaquetas adheridas.

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 se les denomina agregación plaquetarios y se realiza a través de puentes de fibrinógeno.

El Recuento plaquetarios mide la cantidad de plaquetas y el valor normal varía de 150.000 a 450.000 X mm<sup>3</sup>, 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. La agregación plaquetarios 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. 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.

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 coagulo.

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 post-exodoncia en pacientes con defectos de plaquetas o en la coagulación.

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)

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 Vit 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 Vit K y la deficiencia de los factores anteriormente nombrados.

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.

Existen además una serie de enfermedades donde se encuentran afectado 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 desordenes 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.

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 plaquetarios o en los factores de la coagulación<sup>2</sup>.

### **2.1.5 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.

En general se presenta escasa o nula producción plaquetaria (menos de  $20.000 \times \text{mm}^3$ ). La forma crónica se presenta con mayor frecuencia en adultos y se caracteriza por una trombocitopenia moderada entre  $30.000$  a  $80.000 \times \text{mm}^3$ , aumento de megacariocitos en médula ósea y acortamiento de la vida plaquetaria. Existe tendencia a la hemorragia de la mucosa, 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.

### **2.1.6 TRASTORNOS EN LA CALIDAD DE LA PLAQUETA**

Trombastenia de Glanzmann: es un trastorno recesivo autosómico. Se caracteriza por un recuento plaquetarios 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 plaquetarios por lo tanto no se producirá agregación plaquetarios.

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. Lo que ocurre es que las plaquetas no se pueden ligar al fibrinógeno, al factor de Von Willebrand y fibronectina por que 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.

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 plaquetarios lo que hace que las plaquetas no puedan adherirse al subendotelio, que esta glicoproteína es el receptor fisiológico para el factor de Von Willebrand.

### **2.1.7 ENCÍAS SANGRANTES**

Pueden ser un signo de que usted está en riesgo o ya tiene enfermedad Periodontal. Sin embargo, el sangrado persistente de las encías puede deberse a afecciones médicas graves, como leucemia y trastornos hemorrágicos y plaquetarios. Es importante seguir las instrucciones del odontólogo con el fin de mantener las encías sanas. El cepillado incorrecto y el mal uso de la seda dental realmente pueden llegar a traumatizar o irritar el tejido gingival.

Las encías sangrantes pueden deberse principalmente a la remoción inadecuada de la placa de los dientes en la línea de las encías. Esto lleva a una afección llamada gingivitis o encías inflamadas. Si no se remueve la placa a través de cepillado y citas odontológicas, ésta se endurece y se transforma en lo que se conoce como sarro. Finalmente, esto llevará al aumento en el sangrado y a una forma más avanzada de enfermedad periodontal y del hueso mandibular conocida como periodontitis.

Cuando una persona se hace una herida, sangra porque se corta un capilar o un vaso sanguíneo. En condiciones normales el organismo pone en acción sus mecanismos de coagulación y la herida se cierra pronto.

Cuando un vaso se daña, se estrecha, de manera que fluye menos sangre; luego, las plaquetas que hay en la sangre se unen y forman una especie de muro que cierra la herida. Se forma una fina red de fibrina, creando un parche, cesa la pérdida de sangre y comienza la renovación del tejido.

En la sangre están siempre presentes los elementos necesarios (plaquetas y fibrina) para la coagulación, haya o no haya heridas. Sin

embargo, la cicatrización sólo se producirá cuando exista una orden para que las plaquetas y la fibrina hagan su trabajo y los factores de coagulación son los mecanismos clave para que ocurra.

### 2.1.8 EXÁMENES DE DIAGNÓSTICO

**-Recuento Plaquetarios:** Mide la cantidad de plaquetas y cuyo valor normal varía entre 150,000 a 500,000 x mm<sup>3</sup>.

**-Tiempo de sangrado:** Permite conocer la calidad de las plaquetas en su función hemostática y su tiempo normal es 1 a 5 min.

**-Retracción del coágulo:** 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 vida intrínseca de la coagulación y no debe estar por encima de 5" con respecto al testigo; de lo contrario sería patológico.

**-TP:** Mide la vida extrínseca y no debe estar por encima de 2.5" con respecto al testigo; de lo contrario sería 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 400 mg.

**-Factor XIII:** Debe estar presente.

### 2.1.9 PACIENTES 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 tengan 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 mm<sup>3</sup>. Es preciso tomar 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.

#### **2.1.10 PACIENTES 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.

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.

El tratamiento con desmopresina, el cual produce la liberación del factor VIII 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. 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

#### **2.1.11 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 hemorragias profundas. Preferir la anestesia infiltrativa, intrapulpar e interligamentaria.

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 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 transfundido 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 absorbible para prevenir la respuesta inflamatoria, la cual tiene acción antifibrinolítica. Los 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 goma 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 en 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 recordando evitar AINES y recomendando el uso de acetaminofén. 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.

### **2.1.12 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 cerebro vascular. 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.

Muchos protocolos se han sugerido en el pasado. Estos incluían administrar heparina antes del tratamiento, ajustar o disminuir la dosis de warfarina días antes del tratamiento. Los pacientes bajo tratamiento de 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 tras las exodoncias suministran un 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.

En casos de patología pulpar se deberá extirpar la pulpa y colocar medicación intraconducto que analgésica y antiinflamatoria para controlar el dolor y posteriormente continuar el tratamiento. 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.

En la Hemofilia A y Von Willebrand la terapia de reemplazo utilizada es el crío de precipitado o concentrado de factor VIII.

En la Hemofilia B y en otros trastornos plasmáticos se utiliza plasma fresco y concentrado del factor IX.

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.

### **2.1.13 TRATAMIENTO DENTAL EN PACIENTES QUE TOMAN DICUMARINICOS (TRASTORNOS HEMORRÁGICOS)**

-Detección y la historia clínica.

-Consultar con el médico:

Estado de patologías subyacentes

Nivel de anti coagulación expresado en TP.

-Si supera 2 veces el normal, solicitar que reduzca dosis de dicumarol.

Los efectos de la reducción de la dosis de dicumarol tardan entre 2 y 3 días.

- El día de la intervención determinar si el TP es 2 veces el normal o inferior.

-Puede realizarse intervenciones quirúrgicas con complicaciones mínimas en pacientes con TP de 2.0-2.5, no obstante, lo habitual es reducirlo a 2.0 ó inferior.

-Si se va a realizar limpieza dental o intervenciones quirúrgicas, el paciente no debe presentar infección activa.

-Se recomienda administrar antibióticos profilácticos tras la cirugía para prevenir la infección postoperatoria, que pueda dificultar el control del problema hemorrágico.

Si se produce una hemorragia excesiva tras la cirugía, puede controlarse con medidas locales:

-Férulas (cubrir la zona quirúrgica para proteger el coágulo)

-Gelfoam con trombina.

Oxygel, surgicel, colágeno microfibrilar (no usar trombina junto con estos agentes, se inactiva debido al PH.

d.Pedir al paciente que vuelva a los 4 ó 5 días, si la cicatriz es normal, avisar al médico e indicar al paciente que reinicie la dosis normal de anticoagulante.

-Evitar la aspirina y compuestos que la contengan.

#### **2.1.14 PROTOCOLO DE ATENCIÓN A PACIENTES HEMOFÍLICOS DURANTE LA CONSULTA ODONTOLÓGICA.**

Las personas con trastornos de la coagulación necesitan de una estrecha colaboración entre su médico y su odontólogo a fin de recibir atención odontológica segura e integral.

Historia Clínica: definir tipo y gravedad de hemofilia, presencia o no de inhibidores •Interconsulta con oncohematología: necesidad de colocación o no de factor dependiendo la severidad de la patología y el motivo de consulta odontológica

Abrasiones: limpieza y presión

Laceraciones profundas: Sutura previa colocación de factor deficiente, si hay que retirar la sutura hay que colocar el factor nuevamente Dolor: verificar el origen, de origen dental o de origen periodontal

Sangrado: verificar el origen, medidas locales

Trauma: valorar tejidos blandos y duros, medidas locales y reposición del factor.

**Además vale resaltar:** Exámenes de apoyo diagnóstico y con su respectivo consentimiento informado

Debe administrarse profilaxis con antibiótico. Antes intervenciones dentales, es necesaria la detección de inhibidores de factor VIII.

Tener precaución de no producir hematoma en piso de boca en el momento de toma de radiografías periapicales.

La información expuesta está adaptada de directrices de la Federación Mundial de Hemofilia (FMH) que por consenso por diferentes centros o países, incluyendo Hemofilia de Georgia (Estados Unidos),

La Asociación de Directores de Clínicas de Hemofilia de Canadá, la Fundación Nacional de Hemofilia (Estados Unidos), la Asociación Italiana de Centros de Hemofilia, La Federación de Hemofilia de la India y la Fundación Sudafricana de Hemofilia, han elaborado un protocolo de manejo para pacientes con discrasias sanguíneas, especialmente Hemofilia.

### TRATAMIENTO

HEMOFILIA	LEVE	MODERADA	SEVERA
Anestesia Infiltrativa	No requiere pretratamiento	No requiere pretratamiento	No requiere pretratamiento
Bloqueo Dentario Inferior.	No requiere pretratamiento	Factor VIII antes del procedimiento	Factor VIII antes del procedimiento
Pulido Coronal	No requiere pretratamiento	Antifibrinolítico	Factor VIII
Alisado Supragingival	No requiere pretratamiento	Factor VIII + 1gr ácido Tranexámico seguido de 1gr 3	Factor VIII + 1gr ácido Tranexámico

		días pos tratamiento	seguido de 1gr 3 días postratamiento
Alisado Subgingival	1gr ác. Tranexámico antes del tratamiento, 1gr 24 hrs después	Factor VIII antes del procedimiento	Factor VIII antes del procedimiento
Endodoncia	No requiere pretratamiento.	No requiere pretratamiento.	Antifibrinolítico.
Cirugía Endodóntica	Antifibrinolítico	Factor VIII antes del procedimiento	Factor VIII antes del procedimiento.
Abscesos o inflamación tejido. Blando.	Factor VIII antes del procedimiento.	Factor VIII antes del procedimiento.	Factor VIII antes del procedimiento.

**ESPECIALIDADES ODONTOLÓGICAS**

**Prevención:**

Para las personas con hemofilia, una buena higiene oral es indispensable

a fin de prevenir enfermedades gingivales y periodontales.
Las citas con el odontólogo para niños con trastornos de la coagulación, así como la instrucción en cuidados orales preventivos de niños y proveedores de cuidados, deben iniciarse cuando empiezan a salir los dientes del bebé.
Valorar factores de riesgo caries y enfermedad periodontal
El consumo de alimentos y bebidas con alto contenido de azúcares o ácidos debe restringirse sólo a las comidas principales.
Los edulcorantes artificiales pueden utilizarse como alternativa a las azúcares en alimentos y bebidas.
Se requiere una evaluación dental integral a la edad de 12 ó 13 años a fin de planear acciones futuras y decidir la mejor forma de prevenir los problemas causados por dientes superpuestos, terceros molares mal ubicados u otros dientes.
Los dientes deben cepillarse por lo menos dos veces al día para controlar la placa bacteriana.
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.
Debe utilizarse un dentífrico que contenga fluoruro.
Los enjuagues bucales de triclosán o clorhexidina también pueden ayudar a reducir la placa.



**Operatoria:**

En el caso de personas con hemofilia moderada el tratamiento dental no quirúrgico puede realizarse bajo cubierta antifibrinolítica (ácido tranexámico o ácido aminocaproico), pero debe consultarse a un hematólogo antes de realizar cualquier otro procedimiento.

Se puede utilizar anestesia intrapulpar o intraligamentaria

Anestesia troncular requiere terapia de reemplazo

Restauraciones perfectamente adaptadas para evitar laceraciones en la lengua y que facilite la autoclisis

Las bandas y cuñas pueden ocasionar sangrados que se puede controlar con presión o agentes antifibrinolíticos.

El uso de aislamiento absoluto minimiza el riesgo de laceración de tejidos blandos, idealmente colocar la grapa que no haga contacto con la encía

La presión del eyector puede producir hematomas

Los algodones se pueden pegarse a la mucosa, retirarlos humedeciendo el algodón

**Periodoncia:**

En el caso de personas con hemofilia A leve (FVIII > 5%), es posible realizar raspados o algunos procedimientos de cirugía menor bajo cubierta de desmopresina (DDAVP).

La cirugía periodontal en pacientes con trastornos de la coagulación siempre debe considerarse como una intervención de alto riesgo

**Endodoncia:**

Valorar riesgo vs beneficio, vitalidad y pronóstico del diente

Tratamiento de conductos se considera un procedimiento de bajo riesgo.
El sangrado intrapulpar puede ser por remanentes de pulpa dental dentro del conducto.

<b>Rehabilitación :</b>
Excelente selle marginal de las prótesis fijas
Evitar zonas de presión y flancos largos en la prótesis total y removible
El objetivo con pacientes que tengan prótesis removible es mantener la salud periodontal de los dientes presentes.
<b>Ortodoncia:</b>
Evitar laceraciones o abrasiones
Estricta higiene oral
Se pueden utilizar aparatología fija como removible
<b>Cirugía:</b>
Los procedimientos quirúrgicos deben realizarse en coordinación con un equipo experimentado en el tratamiento de la hemofilia.
La intervención debe realizarse en el hospital, con apoyo de laboratorio adecuado para la supervisión confiable del nivel de factor de coagulación.
La cirugía debe planearse a principios de la semana y al inicio del día a fin de contar con el apoyo adecuado de laboratorio y banco de sangre, en caso necesario.
Debe garantizarse la disponibilidad de suficientes cantidades de

<p>concentrados de factor de coagulación antes de realizar una cirugía mayor en personas con hemofilia.</p>
<p>La dosis y duración de la cobertura con concentrado de factor de coagulación depende del tipo de cirugía.</p>
<p>Inyecciones profundas, procedimientos quirúrgicos –particularmente los que involucran al hueso (extracciones, implantes dentales)– o bloqueos anestésicos locales sólo deben realizarse después de que el nivel de factor de coagulación se ha elevado adecuadamente</p>
<p>En el caso de personas con hemofilia severa, se necesita terapia de reemplazo de factor antes de cirugías, inyecciones de bloqueo local o raspado. Por ejemplo, una persona con hemofilia A debería recibir una dosis de 50 unidades internacionales por kilogramo de peso corporal (UI/kg) de factor VIII antes de una extracción dental; en casos de hemofilia B se recomienda una dosis de 100 UI/kg de factor IX.</p>
<p>La goma de fibrina y las soluciones de ácido tranexámico para enjuagar y tragar, usadas antes y después de extracciones dentales, constituyen métodos seguros y rentables para ayudar a controlar hemorragias.</p>
<p>El uso tópico del ácido tranexámico reduce considerablemente la hemorragia. Se recomiendan 10 ml de una solución al 5% usada como enjuague bucal por dos minutos, cuatro veces al día, durante siete días. Puede utilizarse en combinación con tabletas orales de ácido tranexámico durante hasta cinco días.</p>
<p>Analgésicos contra el dolor como el AAS u otros AINE, por ejemplo indometacina, pueden agravar las hemorragias. El paracetamol/acetaminofén y la codeína constituyen analgésicos alternos seguros.</p>
<p>Luego de una extracción dental, debe ingerirse una dieta de líquidos</p>

fríos y sólidos picados durante cinco a 10 días. No se debe fumar.
Siempre debe informarse inmediatamente al dentista/hematólogo de cualquier inflamación, dificultad para tragar (disfagia) o ronquera.
Colocación de una placa de acetato postexodoncia para mantener los tejidos en posición
Las infecciones orales deben recibir tratamiento con antibióticos antes de realizar cualquier procedimiento quirúrgico.
Después de una extracción dental, observar a todos los pacientes durante un periodo prolongado. Puede ser desde unas horas en el caso de pacientes con tendencia hemorrágica leve, hasta supervisión nocturna en entorno hospitalario en caso de personas con trastornos más graves o historial de hemorragias prolongadas a pesar de la cobertura hemostática.
<b>Hemorragia Posterior a una extracción</b>
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 el oncohematólogo 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.
<b>ACTITUD ANTE UNA EMERGENCIA</b>
Ante una emergencia debería adoptar las siguientes medidas
Póngase en posición de descanso
Aplicar hielo.
Elevar la pierna o el brazo, si es la zona de hemorragia interna.
Aplicar una venda, pero no apretar demasiado

Referencia. Fundación HOMI, Hospital de la Misericordia. 08/12/2009

## **2.2 ELABORACIÓN DE HIPÓTESIS.**

Aplicando el protocolo de atención odontológica, se evitara problemas a corto, mediano y largo plazo.durante la consulta dental a pacientes hemofílicos.

## **2.3IDENTIFICACIÓN DE LAS VARIABLES**

**2.3.1 Variable Independiente:** Prevención y Atención pacientes Hemofílicos.

**2.3.2 Variable Independiente:** consulta odontológica

## **2.4 OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES**

<b>Variables</b>	<b>Definición conceptual</b>	<b>Definición Operacional</b>	<b>Indicadores</b>	<b>Ítems</b>
<b>Prevención y Atención pacientes Hemofílicos</b>	Deficiencia total o parcial de una proteína coagulante denominada globulina antihemofílica.	Enfermedad genética que se transmite de padres a hijos	Epidemiología de la hemofilia	Mapa genético hemofilia
<b>Variable Dependiente</b>	<b>Definición conceptual</b>	<b>Definición Operacional</b>	<b>Indicadores</b>	<b>Ítems</b>
<b>Consulta Odontológica</b>	Las personas con trastornos de la coagulación necesitan de una estrecha colaboración entre su médico y su odontólogo	Atención odontológica segura e integral.	<b>Hemofilia A.</b> <b>Hemofilia B</b>	Mapa genético hemofilia

## **CAPITULO III**

### **METODOLOGÍA.**

#### **3.1 LUGAR DE LA INVESTIGACIÓN.**

La presente investigación se realiza en la Universidad de Guayaquil, específicamente en la Facultad Piloto de Odontología, Asignatura Clínica Medica.

## **3.2 PERIODO DE LA INVESTIGACIÓN.**

Se realizo desde el año 2012 hasta el año 2013.

## **3.3 RECURSOS EMPLEADOS**

### **3.3.1 TALENTO HUMANO**

Investigador: María Fernanda Cabello Alvarado

Tutor: Dra. Glenda Vaca Coronel.

### **3.3.2 Recursos materiales**

Libros y Tratados de Cirugía

Revistas Científicas

Motores de Búsqueda

Google Académico

Suministros de Oficina

## **3.4 UNIVERSO Y MUESTRA**

El presente trabajo es de tipo descriptivo, por lo cual no se desarrolla una muestra, ni existe población, no se realiza experimento alguno, se describen los antecedentes de pacientes hemofílicos durante la consulta odontológica y se presenta un protocolo de atención que servirá de guía antes durante y después del tratamiento, para lo cual nos apoyamos en la consulta bibliográfica.

## **3.5 DISEÑO DE LA INVESTIGACIÓN**

El diseño de la investigación permite que los pasos del desarrollo del proceso de la investigación. El presente trabajo, es factible porque la propuesta es viable y se espera encontrar respuesta al problema planteado y se aspira a un 25% de investigación, un 25% de bibliografía y un 50% de la propuesta para lograr cumplir los objetivos propuestos.

Según YÉPEZ (2006), Procesos pasó a paso:

**En la estructura del Proyecto Factible, deben constar las siguientes etapas: diagnóstico, planteamiento metodológico, actividades y recursos necesarios para su ejecución; análisis y conclusiones sobre la viabilidad y realización del Proyecto; y en caso de su desarrollo, la ejecución de la propuesta y evaluación tanto del proceso como de sus resultados. (pág.: 4)**

Para la elaboración de la presente investigación, se ha tomado métodos de acuerdo a las características específicas del tema de estudio, por lo que se aplicó en forma general el método científico, que se entiende por el perfeccionamiento de manera objetiva y sistemática de forma empírico.

Según Feyle H. (1996) "No es mérito ver algo primero sino establecer vínculos sólidos entre lo conocido previamente y lo hasta aquí desconocido, lo cual constituye la esencia del descubrimiento científico".  
**(Pág.:95).**

### **3.6 TIPO DE INVESTIGACIÓN**

**Correlacional**, debido a que se utiliza referencias bibliográficas que sirven como base para la descripción del problema. **Cualitativa**, debido a que se refiere al estado de salud enfermedad de pacientes que presentan hemofilia y requiere prevención antes mediante y después del tratamiento odontológico. **Analítica**, debido a que se realiza un análisis de la importancia de conocer de qué forma prevenir las complicaciones de los pacientes hemofílicos **Documental**, ya que se toma la información de investigación y se la plasma en un documento para su utilización. y **Descriptiva** porque se presenta un manual para la atención de pacientes hemofílicos en el consultorio dental

### **3.7 ANALISIS DE LOS RESULTADOS**

Hoy en día la odontología es muy diferente de la que se practicaba solo hace una o dos décadas, no sólo por las técnicas y procedimientos empleados, sino también por los tipos de pacientes que se ven. Como



consecuencia de los avances en la ciencia médica, la gente vive más años y está recibiendo tratamiento médico por enfermedades que eran fatales sólo unos pocos años antes.

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. La erupción y la 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 alvéolo 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).

## **CAPITULO IV**

### **CONCLUSIONES Y RECOMENACIONES**

#### **4.1 CONCLUSIONES**

En base a los objetivos propuestos en la presente investigación concluimos:

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 equipo multidisciplinario, con el fin de brindar al paciente la mejor atención y minimizar las complicaciones propias de su condición.

La hemofilia, no solo es un problema de presupuesto y medicamento, se requiere médicos, enfermeras, terapeutas, odontólogos especializados.

No existiendo una patología buco-dental específica que afecte al paciente hemofílico y siendo las extracciones dentarias la única causa directa de sangrado es necesario el desarrollo de programas de prevención tendentes a conseguir el mayor nivel de salud buco-dental posible.

## **4.2 RECOMENDACIONES**

El conocimiento de los beneficios de la profilaxis es uno de factores que, según los pacientes, más facilitan la aceptación de las recomendaciones del tratamiento.

Dar la posibilidad al paciente de incrementar su información acerca de los beneficios que la profilaxis tiene a corto y largo plazo, corregir la información errónea y tener en cuenta las opiniones de los pacientes

Está contraindicado el uso de aspirina para el alivio del dolor, en su lugar utilizar acetaminofén.

Se debe indicar una buena higiene bucal que incluya el uso correcto del cepillo dental, ya que esto es la mejor prevención para ayudar a controlar la placa bacteriana y evitar la formación de cálculo capaz de provocar emergencias hemorrágicas.

## **BIBLIOGRAFIA**

- 1) CASSIS F. Atención psicosocial para personas con hemofilia. Federación Mundial de Hemofilia. (2007). 7.11.
- 2) COLVIN BT. Astermark J. Fischer K. Gringeri A. Lassila R. Schramm W. Thomas A. Ingerslev J. European principles of

haemophilia care. Inter Disciplinary Working Group. Haemophilia.2008; 14(2):361-74.6.

- 3) DE MOERLOOSE P, Urbancik W, Van Den Berg H y Richard M. A survey of adherence to haemophilia therapy in six European countries: results and recommendations. Haemophilia, 2008, 14, 931-938.27.
- 4) DUNCAN NA, Kronenberger WG, Roberson CP, Shapiro AD. VERITAS-PRN: a new measure of adherence to episodic treatment regimens in haemophilia. Haemophilia, 2009; 1-7.36.
- 5) GERAGHTY S, Dunkley T, Harrington C, Lindvall K, Maahs J, & Sek J. Practice patterns in haemophilia A therapy-Global progress towards optimal care. Haemophilia, 2006; 12(1), 75-81.13.
- 6) JOVER-Cervero A, Poveda-Roda R, Bagan JV, Jimenez-Soriano Y. Dental treatment of patients with coagulation factor alterations: An update. Med Oral Patol Oral Cir Bucal 2007;12:E380-7. 11
- 7) HAY CR, BROWN S, Collins PW, Keeling DM, Liesner R. The diagnosis and management of factor VIII and IX inhibitors: a guideline from the United Kingdom Haemophilia Centre Doctors Organisation. Br J Haematol 2006;133:591-605 9
- 8) KHAIRK,&Geaghty DJ. Haemophilia A: Meeting the needs of individual patients. British Journal of Nursing, 2007; 6(16), 987-993.29.
- 9) LA HEMOFILIA en Imágenes: Guía del Educador. Federación Mundial de Hemofilia, 2009.37. Zigmund AS. & Snaith RP.
- 10) LINDVALL K, Colstrup L, Wollter I M, Klemenz G, Loogna ., Gronhaug S, et al. Compliance with treatment and understanding of own disease in patients with severe and moderate haemophilia. Haemophilia, 2006; 12 (1), 47-51.14.
- 11) MANCO-Johnson MJ, et al. Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe haemophilia. N Engl J Med. 2007, 357 (6); 535.18.

- 12) PENICA S, Williams KE. The use of a psychological intervention to increase adherence during factor administration in a child with haemophilia. *Haemophilia*, 2008, 14, 939-944.25.
- 13) PLUG I, Van Der Bom JG, Peters M, et al. Mortality and causes of death in patients with hemophilia, 1992-2001: A prospective cohort study. *J Thromb Haemost* 2006 Mar; 4(3):507-9.5.
- 14) RUPPER TM. Randomized pilot study of a behavioural feedback intervention to improve medication adherence in older adults with hypertension. *J. Cardiovascular Nurse*, 2010; 25(6): 470-479.33.
- 15) SCULLY, C., Diz Dios, P., Giangrande, P. Cuidados orales para personas con hemofilia o Con una tendencia Hemorrágica hereditaria, Segunda Edición, Federación Mundial de la Hemofilia, 2008 10
- 16) TAGLIAFERRI A, Franchini M, Coppola A et al. Effects of secondary prophylaxis started in adolescent and adult haemophiliacs. *Haemophilia*, 2008, 14 (5): 495-51.15.
- 17) VON MACKENSEN S.. Quality of life and sports activities in patients with haemophilia. *Haemophilia*, 2007; 13(Suppl. 2), 38 – 43.20.
- 18) WORLD Federation of Hemophilia. Guidelines for the Management of Hemophilia, 2a edición. Quebec, Montreal: World Federation of Hemophilia, 2011.3.  
Mecanismos que constituyen la hemostasia y la trombosis.  
<http://www.winwork.es7w37trombosis717cap.htm>.

## **ANEXOS**

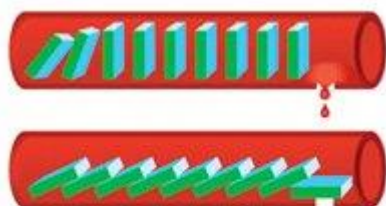
## ¿QUÉ ES LA HEMOFILIA? CAUSAS, TIPOS, SÍNTOMAS CLÍNICOS Y TRANSMISIÓN HEREDITARIA

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. Esto puede ser porque no hay nada de factor o bien porque el que hay no funciona adecuadamente.

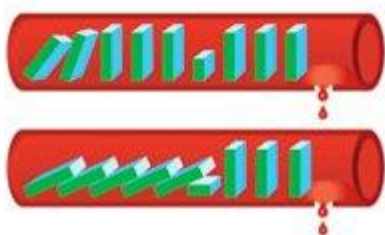
La frecuencia de esta enfermedad es baja por lo que a la Hemofilia se la conoce como enfermedad rara ya que, por ejemplo, la Hemofilia A se produce en 1 de cada 6.000 recién nacidos vivos y la Hemofilia B en 1 de cada 30.000.

### Coagulación normal



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. 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.

### Hemofilia

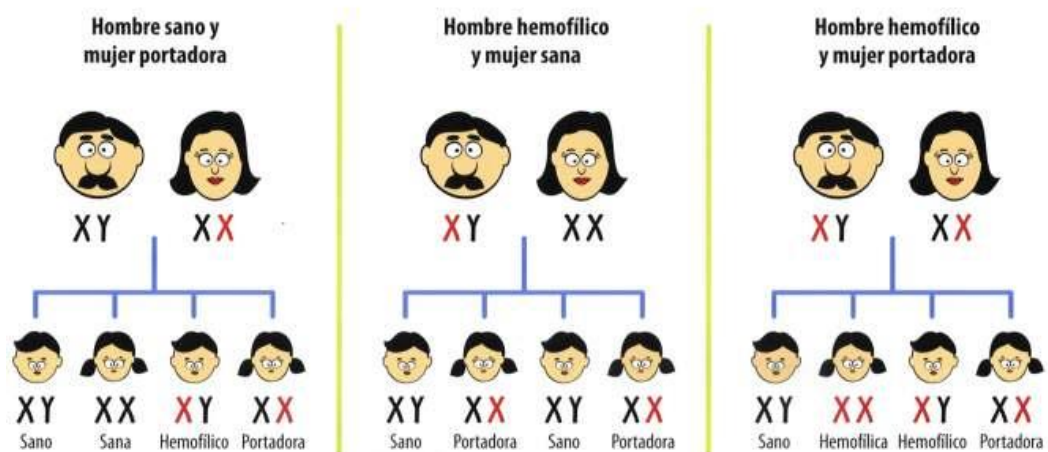


La Hemofilia sería esa situación en que una de las fichas intermedias es más corta, defectuosa, que no es capaz de empujar a su siguiente en la fila con lo que el orificio no se tapa y la sangre se pierde. Esto explicado de esta forma tan sencilla es la cascada de la coagulación en que las fichas son los factores y en que la última ficha es el coágulo de fibrina.

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.

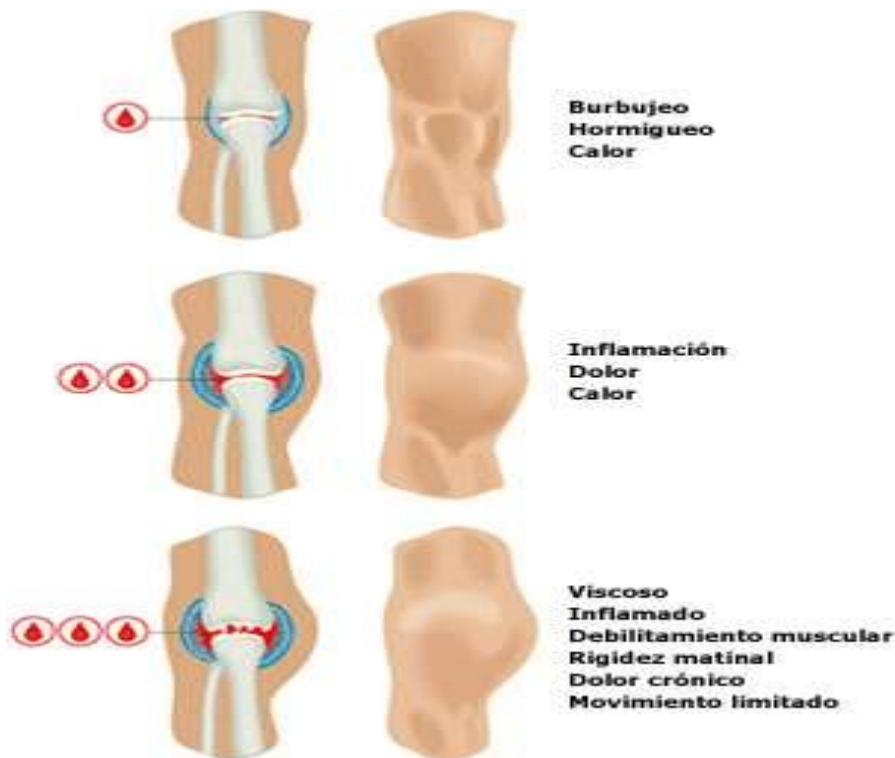
Es, por tanto, una enfermedad hereditaria cuyo defecto se encuentra en el cromosoma X, es decir, el cromosoma que se relaciona con el sexo por lo que es una enfermedad hereditaria pero además ligada al sexo lo que significa que en el caso concreto de la Hemofilia la transmiten las mujeres (portadoras) y la padecen los hombres debido a la dotación de dos cromosomas X (XX) de la mujer y una dotación XY en el hombre. 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.

í



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.





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.

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. 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.

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.



Por su parte las hemorragias musculares ocurren cuando los capilares de los músculos se lesionan. Algunas veces, la causa es conocida, pero en otras ocasiones ocurren sin motivo aparente.

En una hemorragia muscular el músculo se torna rígido y dolorido. Se produce inflamación, calor y dolor al tacto, apareciendo moretones si es muy superficial y si por el contrario es muy profunda podría producirse presión sobre nervios o arterias causando hormigueo y adormecimiento.

El resultado final suele ser un espasmo muscular que consiste en que el músculo para protegerse a sí mismo se contrae y las articulaciones que se movieran gracias a ese músculo se ven afectadas. Las hemorragias musculares suelen ocurrir en pantorrillas, muslos y parte superior de los brazos.

Si la hemorragia ocurriese en el músculo psoas (en la parte frontal de la cadera) o en los músculos del antebrazo, que a veces también son frecuentes, se pueden ver afectados nervios y arterias lo que podría ocasionar daños permanentes e irreversibles.

Otras hemorragias graves son las de la cabeza (por lo general resultado de una lesión) y pueden representar causa de muerte, especialmente en niños. Estas hemorragias pueden ocasionar dolor, náuseas, vómitos, somnolencia, confusión, torpeza, debilidad, convulsiones y pérdida de la conciencia.

Las hemorragias en la garganta pueden ser el resultado de algunas infecciones, lesiones, inyecciones dentales o cirugía, y pueden ocasionar inflamación, así como dificultad para tragar y respirar.

Tomado de :Antonio Liras, Departamento de Fisiología. Facultad de Biología. Universidad Complutense de Madrid en <http://www.hemofilia.com/fedhemo/que-es-la-hemofilia/conceptos-basicos/la-hemofilia/>

