

Niños con hemofilia y su atención odontológica por estomatología pediátrica. Revisión de la literatura

Children with Hemophilia and their Dental Care by Pediatric Stomatology. Review of Literature

Ángela Liliana Grandas Ramírez
Odontóloga, especialista en Estomatología Pediátrica, profesora asociada Departamento de Salud Oral, Facultad de Odontología, Universidad Nacional de Colombia. Bogotá, Colombia.

RESUMEN

Objetivo: Efectuar una revisión de la literatura sobre el diagnóstico, la gravedad y las consideraciones para el tratamiento estomatológico en niños con hemofilia A. **Métodos:** La búsqueda artículos y otros documentos se hizo en las bases de datos disponibles a través del Sistema Nacional de Bibliotecas de la Universidad Nacional de Colombia. Los términos en inglés y español usados para la búsqueda fueron *odontología pediátrica, hemofilia A, atención odontológica, factores de coagulación y desórdenes de la coagulación*. **Resultados:** Se seleccionaron 29 artículos que cumplieron con los criterios de inclusión. La hemofilia A es un trastorno congénito de la coagulación por deficiencia del factor VIII de la coagulación. El tratamiento depende de su gravedad y busca, ante todo, evitar poner en riesgo la vida de los niños por sangrados prevenibles mediante la aplicación a tiempo de medidas locales con ácido tranexámico o factor VIII, según las necesidades odontológicas. El tratamiento odontológico de la hemofilia A debe ser interdisciplinario y se debe direccionar hacia la atención primaria en salud, la promoción y la prevención, para evitar tratamientos odontológicos invasivos y que generen riesgo de sangrado. Asimismo, buscan mantener la salud bucal y brindar calidad de vida digna a los niños con hemofilia A.

PALABRAS CLAVE

atención odontológica; factores de coagulación; hemofilia A; trastornos de la coagulación

ÁREAS TEMÁTICAS

medicina oral; odontología pediátrica

ABSTRACT

Purpose: To carry out a systematic review of literature about diagnostics, severity, and dental treatment considerations of children with Hemophilia A. **Methods:** The search for articles and other document was conducted through the databases available at the National Library System of the National University of Colombia. The English and Spanish terms used in the search were *pediatric dentistry, hemophilia A, dental care, coagulation factors, and/or coagulation disorders*. **Results:** The sample consisted of 29 articles that met the inclusion criteria. Hemophilia A is a congenital disorder caused by a deficiency of coagulation factor VIII. Treatment of hemophilia depends on its severity and focuses on avoiding risking life of children due to preventable bleeding by timely applying local therapies such as tranexamic acid or factor VIII, depending on dental needs. Dental treatment of hemophilia A should be interdisciplinary and must emphasize primary health care, health promotion, and prevention in order to avoid invasive dental treatments that could cause bleeding. In addition, treatments seek to maintain oral health and to provide quality of life to children living with hemophilia A.

KEYWORDS

coagulation disorders; coagulation factors; dental care; hemophilia A

THEMATIC FIELDS

oral medicine; pediatric dentistry

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Grandas AL. Niños con hemofilia y su atención odontológica por estomatología pediátrica: revisión de la literatura. *Univ Odontol.* 2016 Ene-Jun; 35(74): 113-26. <http://dx.doi.org/10.11144/Javeriana.uo35-74.nhao>

Recibido para publicación: 15/11/2014
Aceptado para publicación: 30/09/2015

Disponible en: <http://www.javeriana.edu.co/universitasodontologica>

INTRODUCCIÓN

Un adecuado conocimiento y entendimiento de que un niño con una condición como la hemofilia A tiene derecho a una buena calidad de vida es primordial. La atención de estos niños en la consulta de estomatología pediátrica debe estar orientada hacia un cuidado minucioso, profesional e interdisciplinario que no genere complicaciones médicas ni dolor innecesarios (1-3). Durante su ciclo vital, los niños con hemofilia A viven experiencias naturales, como la “exfoliación” de un diente temporal o el gateo, que deben transcurrir normalmente.

El derecho a la salud oral y a un trato digno durante la consulta estomatológica aporta a la calidad de vida de los niños. Ello incluye considerar las implicaciones éticas que tendría negar la atención odontológica por actitud, desconocimiento o miedo. Cada experiencia de los niños con hemofilia A tiene un gran impacto individual, familiar, social y socioeconómico, por lo cual se debe trabajar con los más altos estándares de calidad (4). El cuidado de la salud de estos niños debe extremarse en la atención primaria (5), pues una hemorragia posterior a una intervención odontológica invasiva podría conducir a complicaciones graves, incluso a la muerte (6,7). De allí que alcanzar y mantener la salud bucal por medio de la prevención de enfermedades orales y adecuada nutrición es de suma importancia, no solo para la calidad de vida (1,2), sino también para evitar intervenciones odontológicas que conlleven riesgos inherentes que muchas veces podrían ser prevenibles (4). Con respecto al manejo interdisciplinario, debe existir una estrecha relación entre el oncohematólogo pediatra y el estomatólogo pediatra (4), a fin de proporcionar cuidados orales seguros e integrales, tanto en su atención ambulatoria como hospitalaria en los casos de hemofilia A moderada y grave, en el marco de los sistemas de seguridad social en salud (8,9).

La hemofilia es un trastorno poco común, difícil de diagnosticar y tratar (6). Un sangrado prolongado después de la exfoliación de un diente o una intervención odontológica puede ser el primer signo de un trastorno de la coagulación (7). La hemofilia A es un trastorno congénito de la coagulación por deficiencia del factor VIII de la coagulación (FVIII) (10). El tratamiento odontológico debe ser planificado y multidisciplinario, con el fin de evitar sangrados (6,11). El objetivo de este artículo fue efectuar una

revisión sobre la hemofilia A con respecto a su diagnóstico, severidad y consideraciones de tratamiento estomatológico.

MATERIALES Y MÉTODOS

Para llevar a cabo esta revisión sobre hemofilia A, se tuvieron como criterios de inclusión artículos que describieran guías de manejo odontológico consistentes y con claridad, reciente publicación, y en inglés y español. Asimismo, se incluyeron revisiones, casos clínicos e investigaciones originales publicadas a partir del 2004. Los artículos debían estar disponibles a través del Sistema Nacional de Bibliotecas de la Universidad Nacional de Colombia, a través de las bases de datos: Biblioteca Virtual de la Salud, PubMed, SciELO, ScienceDirect, Blackwell Publishing y Wiley Online Library. Las palabras clave para la búsqueda en inglés fueron: *pediatric dentistry*, *hemophilia A*, *dental care*, *coagulation factors* y *coagulation disorders*. Se consideraron un total de 29 artículos para completar la presente revisión. La investigación es de riesgo bajo, dado su carácter observacional.

La información aquí incluida está principalmente correlacionada con las directrices de la Federación Mundial de Hemofilia que, por consenso por diferentes centros o países como el Centro de Hemofilia del estado 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 Surafricana de Hemofilia, han elaborado un protocolo de manejo para pacientes con discrasias sanguíneas, especialmente hemofilia. Este artículo sigue los lineamientos dados por la Federación Mundial de Hemofilia, para seguir una uniformidad en la atención de niños con hemofilia A.

RESULTADOS

De un total de 115 publicaciones, solo 29 artículos cumplieron con el criterio de inclusión. De estos, 15 se utilizaron para identificar lo más reciente y relevante con respecto al tratamiento estomatológico de niños con hemofilia A (4,6,7,9,11-27). Ello incluye adecuada evidencia y guías de práctica (tabla 1).

TABLA 1
LITERATURA RELACIONADA CON EL TRATAMIENTO ESTOMATOLÓGICO DE NIÑOS CON HEMOFILIA A

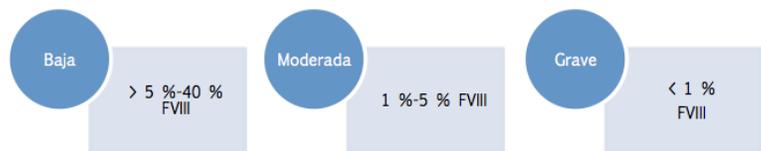
Autor	Año	Área geográfica	Título
Anderson y colaboradores (4)	2013	Reino Unido	Guidance on the dental management of patients with hemophilia and congenital bleeding disorders
Srivastava y colaboradores (6)	2013	Canadá, Colombia, Escocia, Estados Unidos, Holanda, India, Reino Unido, Sudáfrica	Guidelines for the management of hemophilia
Rafique y colaboradores (7)	2013	Reino Unido	Special care dentistry: part 1. Dental management of patients with inherited bleeding disorders
Ministerio de Salud y Protección Social. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (9)	2015	Colombia	Protocolo clínico para tratamiento con profilaxis de personas con hemofilia A severa sin inhibidores
Ministerio de Salud (11)	2013	Chile	Guía clínica AUGE hemofilia. Serie guías clínicas Minsal
Secretaría de Salud (12)	2012	México	Guía de práctica clínica. Diagnóstico y tratamiento de hemofilia pediátrica. Actualización 2012
González y Esquivel (19)	2011	Colombia	Tratamiento odontológico en niños con trastornos de la hemostasia. Revisión de la literatura y recomendaciones para la clínica
Scully y colaboradores (20)	2008	Canadá	Cuidados orales para personas con hemofilia o con una tendencia hemorrágica hereditaria
Cerveró y colaboradores (21)	2007	Valencia, España	Dental treatment of patients with coagulation factor alterations: An update
Brewer y Corre (22)	2006	Canadá	Directrices para el tratamiento odontológico de pacientes con trastornos de la coagulación hereditarios
Gómez-Moreno y colaboradores (23)	2010	Granada, España	Orthodontic management in patients with haemophilia. About two clinical cases
Quintero y colaboradores (24)	2004	Barcelona, España	Hemostasia y tratamiento odontológico
Madan y colaboradores (25)	2011	India	Treatment of an intraoral bleeding in hemophilic patient with a thermoplastic palatal stent-A novel approach
Lee y colaboradores (26)	2005	Londres, Reino Unido	Effectiveness in controlling haemorrhage after dental scaling in people with haemophilia by using tranexamic acid mouthwash
Nuvvula y colaboradores (27)	2014	India	Efficacy of tranexamic acid mouthwash as an alternative for factor replacement in gingival bleeding during dental scaling in cases of hemophilia: A randomized clinical trial

Características generales y epidemiología

La hemofilia A se define como una deficiencia del FVIII, por una anomalía congénita o una mutación *de novo* del gen del FVIII que altera el proceso de hemostasia. Es considerada uno de los trastornos hemorrágicos congénitos vinculados al brazo largo del cromosoma X, en el cual la mujer es portadora de la enfermedad y el hombre la manifiesta (4-6,11-13). Sin embargo, se han reportado mutaciones nuevas del gen FVIII en mujeres hemofílicas (14).

El gen que codifica el FVIII se ha localizado al final del brazo largo del cromosoma X, en Xq28.1. Se expande en una secuencia de ADN de 186 kb con una complejidad de 26 exones. Se han reportado mutaciones puntuales (65 %), deleciones (pérdida de fragmentos de cromosomas) (28 %) e inserciones (6 %). Casi el 50 % de las personas con hemofilia A grave presentan una mutación compleja del tipo rearreglo en el intrón 22 (15). La gravedad de la hemofilia se determina por el porcentaje de actividad del factor presente y se clasifica en baja, moderada y grave (4,6,16) (figura 1).

FIGURA 1
GRAVEDAD DE LA HEMOFILIA A (3, 5,16)



Usualmente, la hemofilia se presenta en aproximadamente 1 de cada 10.000 nacimientos. La hemofilia A, la forma más común, representa entre el 80 % y el 85 % del total de los casos mundiales, los cuales se calculan en cerca de 400.000. La esperanza de vida de las personas que tienen acceso a un adecuado tratamiento es semejante al promedio de la población (6). Del 10 % al 15 % de las personas con hemofilia A pueden desarrollar inhibidores, la mayor complicación de esta enfermedad (6,12,13). Los inhibidores son anticuerpos contra el FVIII. Se diagnostica cuando hay sangrado después de haber colocado el FVIII y se detecta por medio de una prueba de laboratorio denominada Bethesda, según la cual más de 5 unidades representan una respuesta alta y menos de 5 unidades representan una respuesta baja (17).

Las cifras de hemofílicos A registrados en la Liga Colombiana de Hemofílicos y otras Deficiencias Sanguíneas muestran 1600 casos. Uno de cada 8000 niños nace con hemofilia. Hay 1016 casos de mujeres portadoras y 188 personas se encontraban aún sin clasificar en el 2015 (9,18).

Consideraciones para el tratamiento estomatológico

La característica fenotípica de la hemofilia A es su tendencia a sangrar, que se evidencia cuando el niño comienza a caminar o correr. El sangrado depende de la cantidad del factor en sangre (6,11,12) (tabla 2). Una persona con hemofilia no sangra más rápido; sangra durante más tiempo (6).

TABLA 2
GRAVEDAD DE LA HEMOFILIA Y SUS CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Gravedad	Valor de factor de coagulación- porcentaje de actividad (UI/ml)	Episodios hemorrágicos
Grave	< 1 % (< 0,01)	Hemorragias espontáneas, principalmente en articulaciones y músculos
Moderada	1-5 % (0,01/0,05)	Hemorragias espontáneas ocasionales. Hemorragias graves después de un traumatismo o cirugía
Leve	5-40 % (0,05-0,40)	Hemorragias graves después de un traumatismo o cirugía importantes

El tratamiento oncohematológico de la hemofilia A es la administración del FVIII (9). La vida media del FVIII es de 8 a 12 h, tiempo durante el cual se debe realizar el tratamiento estomatológico (19). El tratamiento oncohematológico, llamado profilaxis, consiste en la aplicación del FVIII 3 veces por semana en los niños diagnosticados con hemofilia grave a partir de los 2 años y hasta los 18 años de edad, con el objetivo de prevenir episodios de sangrado (9,16).

El tratamiento odontológico de niños con hemofilia A se presenta a continuación, discriminado por actividad clínica en estomatología pediátrica, entre aquellas que pudieran afectar la condición sistémica (4,6,7,9,10,12,19-27) (tablas 3 y 4). La evaluación odontológica y la aplicación de sellantes y restauraciones oclusales sin anestesia no requieren la colocación del FVIII. La lidocaína al 2 % con epinefrina 1:80.000 se indica como anestésico local. El uso de un vasoconstrictor provee hemostasia local. Las complicaciones de la anestesia lingual son los hematomas, y las del bloqueo del dentario inferior son las obstrucciones de la vía aérea (4,6,7).

TABLA 3
CONSIDERACIONES PARA UN TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO SEGÚN LA GRAVEDAD DE LA HEMOFILIA A

Actividad clínica odontológica	Gravedad		
	Baja	Moderada	Grave
Anestesia infiltrativa	No requiere pretratamiento	No requiere pretratamiento	No requiere pretratamiento
Bloqueo dentario inferior	No requiere pretratamiento	Ácido tranexámico: 30 mg/kg, 4 veces al día comenzando 1 h antes del procedimiento	FVIII antes del procedimiento
Pulido coronal	No requiere pretratamiento	Ácido tranexámico: 30 mg/kg, 4 veces al día comenzando 1 h antes del procedimiento	Ácido tranexámico: 30 mg/kg, 4 veces al día comenzando 1 h antes del procedimiento

Continúa

Raspaje supragingival y subgingival	No requiere pretratamiento	Ácido tranexámico: 30 mg/kg, 4 veces al día comenzando 1 h antes del procedimiento	Ácido tranexámico: 30 mg/kg, 4 veces al día comenzando 1 h antes del procedimiento
		Después del procedimiento se puede utilizar en enjuague: disolver 10 mg/kg en 20 ml agua destilada; enjuagar 4 veces al día durante 1-2 semanas	Después del procedimiento se puede utilizar en enjuague: disolver 10 mg/kg en 20 ml agua destilada; enjuagar 4 veces al día durante 1-2 semanas
Endodoncia	No requiere pretratamiento	No requiere pretratamiento	Ácido tranexámico: 30 mg/Kg, 4 veces al día comenzando 1 h antes del procedimiento
Exodoncia	Después del procedimiento, se puede utilizar en enjuague: disolver 10 mg/kg en 20 ml agua destilada; enjuagar 4 veces al día durante 1-2 semanas	Ácido tranexámico: 30 mg/kg, 4 veces al día comenzando 1 h antes del procedimiento	FVIII más ácido tranexámico: 30 mg/kg, 4 veces al día comenzando 1 h antes del procedimiento
			Después del procedimiento se puede utilizar en enjuague: disolver 10 mg/kg en 20 ml agua destilada; enjuagar 4 veces al día durante 1-2 semanas
Manejo de abscesos o inflamación de los tejidos blandos	FVIII antes del procedimiento	FVIII antes del procedimiento	FVIII antes del procedimiento

TABLA 4
CONSIDERACIONES PARA EL TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO POR ESTOMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

Procedimiento clínico	Consideraciones del tratamiento odontológico
Valoración	Realizar una excelente anamnesis e indagación del motivo de consulta.
	Evitar laceraciones o traumas con el instrumental de examen.
	Humedecer rollos de algodón antes de retirarlos.
	No producir hematomas en el piso de la boca en el momento de toma de radiografías periapicales. Colocar un rollo de algodón abierto debajo de la placa de radiografía.
	Valorar los factores de riesgo de caries y enfermedad periodontal. El consumo de alimentos y bebidas con alto contenido de azúcar o ácidos debe restringirse solo a las comidas principales. Los edulcorantes artificiales se pueden utilizar como alternativa.
	Valorar integralmente, a fin de planear acciones futuras y decidir la mejor forma de prevenir los problemas causados por dientes supernumerarios.
	Hacer hincapié en una frecuencia del cepillado de, al menos, 2 veces al día para controlar la placa bacteriana. El cepillo de dientes debe tener cerdas de textura media.
	Recomendar el uso frecuente de aditamentos de limpieza interdental como seda tipo cinta dental y cepillos interdentes.
	Recomendar enjuagues bucales con triclosán o clorhexidina.
	Recomendar el uso de una crema dental con flúor.

	<p>Personas con hemofilia moderada, debe consultarse a un hematólogo antes de realizar cualquier otro procedimiento. El tratamiento dental no quirúrgico puede realizarse bajo terapia antifibrinolítica (ácido tranexámico).</p> <p>Antes de efectuar anestesia infiltrativa, intrapapilar o intraligamentaria, valorar con el oncohematólogo la necesidad de colocar FVIII. Sin la experiencia del profesional, elevar el FVIII 20-40 %.</p> <p>Para anestesia troncular, efectuar terapia de remplazo para elevar la actividad del FVIII al 50 %. Se debe suministrar 10-15 minutos antes de la anestesia.</p> <p>Las restauraciones deben estar perfectamente adaptadas para evitar laceraciones en la lengua y facilitar la autoclisis.</p> <p>Las bandas y cuñas pueden ocasionar sangrados. En tales casos, controlar con presión o agentes antifibrinolíticos.</p> <p>Minimizar el riesgo de laceración de tejidos blandos por medio del uso de aislamiento absoluto. Es ideal colocar una grapa atraumática que no haga contacto con la encía.</p> <p>Evitar que la presión del eyector produzca hematomas.</p> <p>Humedecer los algodones antes de retirarlos para evitar lesión de la mucosa.</p> <p>Realizar operatoria mínimamente invasiva y técnica atraumática de restauración.</p>	
Operatoria		
Periodoncia	<p>Evaluar el riesgo de sangrado en el momento de un pulido coronal. Usar ácido tranexámico. Durante el raspaje supragingival y subgingival, usar ácido tranexámico.</p> <p>La realización de cirugía periodontal (frenillectomía) debe considerarse una intervención de alto riesgo.</p> <p>Instaurar un programa preventivo para evitar sangrados gingivales.</p>	
Endodoncia	<p>Valorar riesgo-beneficio, vitalidad y pronóstico del diente.</p> <p>Se puede realizar tratamiento de conductos porque se considera un procedimiento con bajo riesgo de sangrado.</p> <p>Tener presente que el sangrado intrapulpar puede deberse a residuos de pulpa dental dentro del conducto.</p> <p>Evitar que los instrumentos lleguen más allá del ápice y que la longitud del área de trabajo se calcule hasta el foramen apical.</p>	
Rehabilitación	<p>Colocar coronas de acero supragingivalmente.</p> <p>Evitar zonas de presión y flancos largos en prótesis total y removible.</p> <p>En niños que tengan prótesis removible, mantener la salud periodontal de los dientes presentes.</p> <p>En aparatología fija tipo Flipper, colocar bandas supragingivalmente.</p>	
Ortopedia	<p>En el caso de que una niña o niño se remita a tratamiento ortodóntico, hacer junta médica.</p> <p>Evitar laceraciones o abrasiones.</p> <p>Monitorear una estricta higiene oral para aparatología fija y removible.</p> <p>En niñas y niños con apiñamiento severo, se recomienda realizar tratamiento ortodóntico, dado que esta condición puede conducir a sangrado gingival.</p> <p>Si la persona requiere aparatología fija ortopédica, por ejemplo, un aparato tipo MacNamara, en el momento de su retiro puede haber alto riesgo de sangrado, inflamación gingival o ulceración. Administrar FVIII antes de retirar la aparatología.</p>	
Protectores orales	<p>Se sugiere usar placas de protección dental en niños que realicen deportes para prevenir traumas.</p>	
Cirugía oral	<p>Equipo interdisciplinario oncohematólogo/estomatólogo</p> <p>Garantizar la disponibilidad de suficientes cantidades de concentrados de FVIII antes de realizar una cirugía.</p>	<p>La intervención debe realizarse en el hospital con adecuado apoyo de laboratorio para la supervisión confiable del valor de factor de coagulación.</p>

	<p>Preoperatorio de cirugía menor: dosificar FVIII para llevar la actividad al 50-80 %</p> <p>Bloqueos anestésicos locales, solo deben realizarse después de que el valor del factor de coagulación se haya elevado adecuadamente.</p> <p>La goma de fibrina y las soluciones de ácido tranexámico, para enjuagar y tragar, son métodos seguros y rentables. Usarlas antes y después de extracciones dentales.</p> <p>Colocar matrices hemostáticas en el alvéolo y una placa de acetato después de una exodoncia para mantener los tejidos en posición en el arco superior (exodoncia de supernumerario por palatino).</p> <p>Los pacientes con infecciones orales deben recibir tratamiento con antibióticos antes de realizar cualquier procedimiento quirúrgico.</p> <p>Informar al acudiente que debe comunicarse inmediatamente con el estomatólogo pediatra/ odontopediatra u oncohematólogo pediatra en caso de cualquier inflamación, dificultad para tragar (disfagia) o ronquera.</p> <p>El sangrado por exfoliación de dientes temporales requiere presión y aplicación de hielo local; si el sangrado persiste, se debe continuar con agentes antifibrinolíticos. Cuando hay antecedentes de sangrados prolongados, se sugiere que el estomatólogo pediatra realice la exodoncia en una institución hospitalaria previa administración del FVIII.</p> <p>En pacientes con hemofilia A grave con inhibidores, se puede realizar la cirugía, previo manejo por oncohematología pediátrica, con base en las guías de manejo del paciente con inhibidor.</p>	<p>Postoperatorio de cirugía menor: dosificar el FVIII para llevar la actividad al 30-50 % por un día según el tipo de procedimiento. El tiempo de tratamiento depende del concepto conjunto del estomatólogo pediatra y el oncohematólogo pediatra.</p> <p>La anestesia troncular requiere terapia de remplazo para elevar el factor al 50 % administrado 10-15 minutos antes de la anestesia.</p> <p>Ácido tranexámico tópico, se recomienda usar 10 ml de una solución al 5 % como enjuague bucal por 2 minutos, 4 veces al día, durante siete días. Puede utilizarse en combinación con tabletas orales de ácido tranexámico hasta 7 días. Dosis 15-25 mg/kg, 2 horas antes del procedimiento.</p> <p>Luego de una extracción dental, recomendar una dieta blanda y con líquidos fríos durante pocos días.</p> <p>Después de una extracción dental, observar durante un periodo prolongado, desde unas horas hasta vigilancia nocturna.</p>
Atención de urgencias	<p>Historia clínica: definir tipo y gravedad de hemofilia y presencia o no de inhibidores.</p> <p>Comunicarse con el jefe del programa de hemofilia de la institución o el oncohematólogo pediatra y definir la necesidad de administración o no del FVIII dependiendo de la gravedad de la patología y el motivo de consulta odontológico.</p> <p>Abrasiones: limpiar, usar hielo y presión</p> <p>Sangrado: verificar el origen, medidas locales.</p> <p>Laceraciones profundas: efectuar sutura previa administración del FVIII. Para retirar la sutura, colocar nuevamente el FVIII. Usar suturas reabsorbibles tipo Vicryl, para evitar futuros sangrados.</p>	<p>Dolor: verificar el origen dental o periodontal. Administrar acetaminofén.</p> <p>Trauma: valorar los tejidos blandos y duros. Emplear medidas locales y reposición del FVIII.</p>

El manejo del dolor en niños con hemofilia es un aspecto que se debe considerar. Se recomienda administrar acetaminofén (15 mg/kg cada 6 h). En casos de sobredosis con este medicamento, es preciso tener en cuenta la posible falla hepática que se podría ocasionar. Si no cede el dolor, es necesario administrar acetaminofén con codeína (3-4 veces por día), acetaminofén con tramadol (3-4 veces por día) o morfina. No se debe usar aspirina (6,12,28,29).

Promoción y prevención

Es vital prevenir la aparición de caries y enfermedad periodontal en niños con hemofilia A, para evitar tratamientos invasivos y sangrados (4). El análisis personalizado de los factores de riesgo para establecer la probabilidad de que un niño desarrolle lesiones nuevas es central en la prevención de la caries dental. Se debe realizar desde la primera visita y con regularidad para determinar el riesgo bajo, medio o alto de caries, y, si es el caso, disminuirlo (4,30-32) (tabla 5). Las indicaciones de prevención para niños entre 0 y 5 años y mayores de 7 años se encuentran en las tablas 6 y 7 (33).

TABLA 5
VALORACIÓN DE RIESGO DE CARIES DENTAL

Aspectos para tener en cuenta	Valoración de riesgo
Datos clave	Ubicación geográfica
	Nivel educativo
	Motivo de consulta
	Antecedentes médicos: condiciones médicas, uso de medicamentos, alteraciones de la alimentación, saliva
	Historia dental: experiencia en el cuidado, frecuencia de visitas al odontólogo
	Historia de fluorosis: exposición al flúor en agua, alimentos o cremas dentales
	Historia social: cambios en el estilo de vida o condiciones de vida
	Estado emocional y ansiedad
	Valoración de la dieta: consumo frecuente de bebidas azucaradas y alimentos
	Prácticas de higiene oral en casa: uso de crema dental con o sin flúor, seda dental
Sistema de valoración	Herramienta de Evaluación de Caries (<i>Caries Assessment Tool</i> o CAT), propuesta por la Academia de Odontología Pediátrica de Estados Unidos
	Formato de Evaluación de Riesgo de Caries (<i>Caries Risk Assessment</i> o CRA), publicado en el <i>Journal of the California Dental Association</i> y apoyado por las diferentes coaliciones que acogen el paradigma llamado <i>Evaluación de la caries por evaluación del riesgo</i> (<i>Caries Management by Risk Assessment</i> o CAMBRA)
	Formatos CRA de la Asociación Odontológica de Estados Unidos para los grupos de edad de 0 a 6 años y mayores de 6
	Cariograma (<i>Cariogram</i>)
Niños con hemofilia A	Todos los datos clave mencionados más una información completa referente a su condición sistémica: cuidados, medicamentos, complicaciones
	Historia social y familiar
	Experiencias odontológicas
	(Información proveniente del acudiente o su cuidador)

Continúa

TABLA 6
PREVENCIÓN EN SALUD ORAL EN NIÑOS DE 0 A 5 AÑOS CON HEMOFILIA A (33)

Acciones por parte del paciente o sus padres	Grado de evidencia	Acciones del estomatólogo	Grado de evidencia
La leche materna es el mejor alimento para los bebés	I		
Padres o cuidadores podrían cepillar o supervisar el cepillado	I		
Cuando erupcionen los primeros dientes, cepillar dos veces al día con crema con flúor	I		
Cepillar dos veces al día	III		
Crema dental con 1000 ppm de flúor		Aplicar flúor en barniz 2 veces al año	I
Entre 3 y 6 años, escupir y no enjuagar después del cepillado		Reducir el intervalo de los controles	

TABLA 7
PREVENCIÓN EN SALUD ORAL DE NIÑOS MAYORES DE 7 AÑOS CON HEMOFILIA (33)

Acciones por parte del paciente	Nivel de evidencia	Estrategia del estomatólogo	Nivel de evidencia
Cepillar 2 veces diariamente con crema dental fluorada	I		
Cepillar en la noche y una vez al día	III, I		
Usar crema dental con 1350 y 1500 ppm de flúor	I	Aplicar flúor en barniz 2 veces al año	I
Escupir y no enjuagar después del cepillado	III		
Reducir la cantidad de bebidas y alimentos azucarados	III, I		
Hacer enjuagatorio con flúor en un momento diferente al cepillado	I	Colocar sellantes en los primeros molares permanentes Mayores de 8 años con caries activa, hacer enjuagatorio con flúor diariamente	I

DISCUSIÓN

Un adecuado diagnóstico es preciso e indispensable para llevar a cabo un tratamiento odontológico eficaz y con calidad. Se debería sospechar hemofilia en niños con propensión a hematomas o equimosis durante la niñez temprana, hemorragias espontáneas (particularmente en articulaciones y tejidos blandos) y hemorragia excesiva después de un traumatismo o cirugía (11). No obstante, una parte de la población con hemofilia A grave durante la primera infancia podría no presentar signos de hemorragia hasta después del primer año de edad, cuando empiezan a caminar y a explorar su mundo. Las personas con hemofilia A leve podrían no presentar hemorragias excesivas, excepto por traumatismos o cirugía. Es importante determinar si

existe historia familiar de hemorragias, por ejemplo, si hay varones afectados del lado materno. Sin embargo, los genes del FVIII son proclives a nuevas mutaciones, y casi un tercio de todas las personas podría no tener historia familiar con dichos trastornos (1,8).

Las pruebas de detección señalarán un tiempo prolongado de tromboplastina parcial activada en casos graves y moderados, aunque podrían no señalar esto en casos de hemofilia leve. El diagnóstico definitivo depende de la prueba de factor para demostrar la deficiencia del FVIII (7). El diagnóstico prenatal puede darse entre las semanas 9 y 11, por medio de una biopsia de vello coriónico, o entre las semanas 12 y 15, a través de una amniocentesis por extracción de ADN. Una vez confirmado el diagnóstico, debe hacerse un resumen de historia clínica médica con exámenes de laboratorio (12,13).

Las manifestaciones de la hemofilia A en la cavidad oral pueden ser hemorragias espontáneas en las mucosas o después de trauma cuando persiste el sangrado. También puede haber hemorragias gingivales episódicas, prolongadas, espontáneas o traumáticas, hemartrosis de la articulación temporomandibular, seudotumores de la hemofilia y hemorragia mucocutánea (4,24).

El cuidado de la salud oral debe iniciarse desde la etapa gestacional. Asimismo, los pediatras están obligados a remitir los pacientes a los estomatólogos pediatras a partir de los 6 meses de edad. Tal atención busca que el paciente logre una excelente higiene oral, esencial para controlar la formación de placa dental y evitar episodios de sangrado gingival (6). Durante la primera cita, el acudiente debe informar del tipo la hemofilia y su gravedad, así como de los medicamentos que toma el paciente, la presencia de inhibidores, de enfermedad infecciosa, de un remplazo articular o de un dispositivo de acceso venoso (12,13). La historia clínica odontológica contará con exámenes de apoyo diagnóstico y con su respectivo consentimiento informado. No está permitido negar la atención por presencia de infecciones transmitidas por la sangre. El VIH ha sido un problema entre la comunidad de personas con hemofilia que puede generar problemas bucales, como candidiasis y úlceras. El tratamiento puede complicarse por trombocitopenia, la cual puede agravar la tendencia hemorrágica (13).

Con respecto al manejo interdisciplinario, es necesario tener en cuenta el programa de hemofilia institucional o el servicio de oncohematología pediátrica, la

gravedad de la enfermedad y el tipo de procedimiento odontológico que se requiera. En asocio con el oncohematólogo pediatra, el estomatólogo pediatra evalúa las opciones de tratamiento ambulatorio en los casos de hemofilia A leve y de hospitalización de los niños con hemofilia A moderada y severa que precisen tratamientos odontológicos extensos y complejos. Se debe, por ejemplo, incluir la prescripción de profilaxis antibiótica en niños con prótesis articulares de remplazo. Previo a cualquier procedimiento invasivo, es necesario revisar los últimos inhibidores del FVIII. El manejo del comportamiento y del dolor garantiza un tratamiento más efectivo y eficaz de alta calidad (6,11,12,25,34).

En caso de hemorragia oral, se debe evaluar si existe evidencia del origen del sangrado, como exodoncia, sangrado gingival secundario a una deficiente higiene oral o trauma. El tratamiento local de la hemorragia se basa en (6):

- Presión directa con gasa durante 15 minutos.
- Sutura de la herida: debe discutirse con oncohematología pediátrica, ya que en lo posible se debe evitar.
- Aplicación de agentes hemostáticos.
- Prescripción de antibióticos, especialmente si hay deficiente higiene oral.
- Aplicación de ácido tranexámico como enjuague.
- Uso de una adecuada dosis de acetaminofén para el control del dolor.
- Interconsulta con oncohematología pediátrica.
- Empleo de medidas para evitar que el paciente degluta la sangre.
- Suspensión de los enjuagues un día después de haber controlado el sangrado.
- Uso de dieta blanda por pocos días.
- Hemorragia de tejidos blandos por herida superficial, en casos específicos de laceración y abrasión: la mayoría de las veces no requiere terapia de remplazo, solo aplicación de presión y hielo local (6,13).
- Limpieza de la superficie.
- Aplicación de presión con gasas.
- Aplicación de apósito estéril.
- Para laceraciones profundas: elevación del factor en un 50 % y sutura.
- Retiro de la sutura (el niño debe estar cubierto con FVIII).

Debido al riesgo de hemorragia después de una exodoncia, la planeación preoperatoria cuidadosa y el uso de agentes antifibrinolíticos evitarán problemas postoperatorios. Si se presenta una hemorragia posterior a la extracción, el acudiente se debe comunicar con el

servicio de oncohematología pediátrica del hospital y el estomatólogo pediatra, para lo cual se debe usar concentrado del factor adicional. También se debe evaluar el sitio de la hemorragia, si hay laceración en la encía u otro punto de sangrado evidente. En tales casos, deben iniciarse medidas locales, instruir al paciente para sentarse y morder una torunda de gasa húmeda, al menos durante 10 minutos, con una solución de ácido tranexámico o aplicar como enjuague bucal. Cuando es difícil detener la hemorragia, es preciso vigilar la presión arterial del niño, porque se puede elevar, debido a la preocupación y al dolor. Se debe administrar igualmente acetaminofén cuando hay dolor (4,6,7).

Como se ha reiterado a lo largo de este artículo, la atención estomatológica en niños con hemofilia A debe hacer hincapié en la prevención de sangrados ocasionados por enfermedades orales, como caries dental y periodontopatías y por tratamientos odontológicos. Se recomienda el cepillado 2 veces diarias con crema dental fluorada, uso de seda dental, empleo de enjuague bucal con flúor y visitas frecuentes al estomatólogo pediatra, quien considerará la colocación de sellantes y la aplicación de un barniz con flúor para evitar intervenciones odontológicas invasivas. El enfoque de promoción y prevención en salud bucal es el eje para contribuir a la calidad de vida de niños con hemofilia A (3,33,35).

Para la escritura de este artículo, se efectuó una revisión de la literatura que se centró en el diagnóstico, en la gravedad y en las consideraciones para el tratamiento estomatológico de niños con hemofilia. Sin embargo, ¿qué sucede si el niño con hemofilia A, además, vive en una condición socioeconómica desfavorable o tiene una discapacidad? Un camino que se abre para la formación del estomatólogo pediatra es la perspectiva interseccional, según la cual se integran el manejo de la hemofilia A como patología y el entendimiento de que un niño con hemofilia A puede vivir múltiples discriminaciones situadas. Esta perspectiva permite humanizar la formación de los especialistas.

CONCLUSIÓN

Los niños con hemofilia A constituyen una población que requiere especial cuidado antes de cualquier intervención odontológica, durante esta y después, por parte del equipo multidisciplinario, principalmente el

estomatólogo pediatra y el oncohematólogo pediatra. Esta revisión se enfocó en el manejo clínico con base en atención primaria en salud, promoción y prevención. Una atención estomatológica adecuada, profesional y de calidad ayudará a mantener a los niños con hemofilia —particularmente la hemofilia A cubierta en esta revisión— oralmente sanos, con una mejora de su calidad de vida y en procura de evitar procedimientos invasivos que afecten su vida.

REFERENCIAS

1. Ferreira AA, Leite IC, Bustamante-Teixeira MT, Corrêa CS, da Cruz DT, Rodrigues D de O, Ferreira MC. Health-related quality of life in hemophilia: results of the Hemophilia-Specific Quality of Life Index (Haem-a-QoL) at a Brazilian blood center. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2013; 35(5): 314-8. doi: 10.5581/1516-8484.20130108.
2. Feldman BM. Issues in the measurement of quality of life in hemophilia. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2013; 35(5): 299-301. doi: 10.5581/1516-8484.20130118.
3. Salem K, Eshghi P. Dental health and oral health-related quality of life in children with congenital bleeding disorders. *Haemoph off J World Fed Hemoph.* 2013 Jan; 19(1): 65-70. doi: 10.1111/hae.12002.
4. Anderson JA, Brewer A, Creagh D, Hook S, Mainwaring J, McKernan A, Yee TT, Yeung CA. Guidance on the dental management of patients with haemophilia and congenital bleeding disorders. *Br Dent J.* 2013 Nov; 215(10): 497-504. doi: 10.1038/sj.bdj.2013.1097.
5. Kalsi H, Nanayakkara L, Pasi KJ, Bowles L, Hart DP. Access to primary dental care for patients with inherited bleeding disorders. *Haemophilia.* 2012 Jul; 18(4): 510-5. doi: 10.1111/j.1365-2516.2011.02716.x.
6. Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A, Ludlam CA, Mahlangu JN, Mulder K, Poon MC, Street A; Treatment Guidelines Working Group on Behalf of the World Federation of Hemophilia. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia.* 2013 Jan; 19(1): e1-47. doi: 10.1111/j.1365-2516.2012.02909.x.
7. Rafique S, Fiske J, Palmer G, Daly B. Special care dentistry: part 1. Dental management of patients with inherited bleeding disorders. *Dent Update.* 2013 Oct; 40(8): 613-28.
8. Rodríguez Zabala D. Enfermedad crónica avanzada, padecimiento psíquico y Sistema General de Seguridad Social en Salud (SGSSS). *Rev Psicol Univ Antioquia.* 2014 Jan 2; 5(1): 75-92.
9. República de Colombia, Ministerio de Salud y Protección Social, Instituto de Evaluación Tecnológica

- en Salud (IETS). Protocolo clínico para tratamiento con profilaxis de personas con hemofilia A severa sin inhibidores [internet]. Bogotá: IETS; 2015. Disponible en: <https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/DE/CA/Protocolo-hemofilia-marzo-2015.pdf>.
10. Shastry SP, Kaul R, Baroudi K, Umar D. Hemophilia A: Dental considerations and management. *J Int Soc Prev Community Dent.* 2014 Dec; 4(Suppl 3): S147-52. doi: 10.4103/2231-0762.149022.
 11. República de Chile, Ministerio de Salud. Guía clínica AUGE hemofilia. Serie guías clínicas Minsal [internet]. Santiago de Chile: Subsecretaría de Salud Pública; 2013. Disponible en: <http://web.minsal.cl/portal/url/item/87fde7783125a82ae04001011f010f9c.pdf>.
 12. Estados Unidos Mexicanos, Secretaría de Salud. Guía de práctica clínica. Diagnóstico y tratamiento de hemofilia pediátrica [internet]. México, México: Secretaría de Salud, Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud; 2009 (actualización 2012). Disponible en: http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/141_GPC_HEMOFILIA_PEDIATRICA/lmss_ER.pdf.
 13. Fundación de la Hemofilia. Guía de tratamiento de la hemofilia: consenso de médicos especialistas en hemofilia de la República Argentina [internet]. 1a ed. Buenos Aires, Argentina: Fundación de la Hemofilia; 2011. Disponible en: <http://www.hemofilia.org.ar/archivos/pdfs/GuiaTratamientoHemofilia.pdf>.
 14. Venceslá A, Fuentes-Prior P, Baena M, Quintana M, Baiget M, Tizzano EF. Severe haemophilia A in a female resulting from an inherited gross deletion and a de novo codon deletion in the F8 gene. *Haemophilia.* 2008 Sep; 14(5): 1094-8. doi: 10.1111/j.1365-2516.2008.01816.x.
 15. Bermeo SM, Silva CT, Fonseca DJ, Restrepo CM. Hemophilia: Molecular diagnosis and alternatives of treatment. *Colomb Med (Cali).* 2007 Sep; 38(3): 308-15.
 16. Castro HE, Briceño MF, Casas CP, Rueda JD. The history and evolution of the clinical effectiveness of haemophilia type a treatment: a systematic review. *Indian J Hematol Blood Transfus.* 2014; 30(1): 1-11.
 17. Collins PW, Chalmers E, Hart DP, Liesner R, Rangarajan S, Talks K, Williams M, Hay R, UK Haemophilia Centre Doctors. Diagnosis and treatment of factor VIII and IX inhibitors in congenital haemophilia (4th edition). UK Haemophilia Centre Doctors Organization. *Br J Haematol* [internet]. 2013 Jan; 160(2): 153-70.
 18. Robledo S. Hemofilia en Colombia 2015 [internet]. Bogotá, Colombia: Liga colombiana de Hemofílicos y Otras Deficiencias Sanguíneas "Colhemofílicos"; 2015. Disponible en: http://colhemofílicos.org.co/_assets/archives/presentaciones/historia%20de%20la%20hemofilia%20en%20colombia.pdf.
 19. González GE, Esquivel DL. Tratamiento odontológico en niños con trastornos de la hemostasia: revisión de la literatura y recomendaciones para la clínica. *Univ Odontol.* 2011 ene-jun; 30(64): 19-29.
 20. Scully C, Diz-Dios P, Giangrande P. Cuidados orales para personas con hemofilia o con una tendencia hemorrágica hereditaria [internet]. 2ª ed. Montreal, Canadá: Federación Mundial de Hemofilia; 2008. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1165.pdf>.
 21. Cerveró AJ, Poveda R, Bagán JV, Jimenez Y. Dental treatment of patients with coagulation factor alterations: An update. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2007; 12(5): 380-7.
 22. Brewer A, Corre ME, Comité Odontológico de la Federación Mundial de Hemofilia. Directrices para el tratamiento odontológico de pacientes con trastornos de la coagulación hereditarios [internet]. Montreal, Canadá: Federación Mundial de Hemofilia; 2006. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1191.pdf>.
 23. Gómez-Moreno G, Cañete-Sánchez ME, Guardia J, Castillo-Naveros T, Calvo-Guirado JL. Orthodontic management in patients with haemophilia: About two clinical cases. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2010 May 1; 15(3): e463-6.
 24. Quintero E, Sabater MM, Chimenos E, López J. Hemostasia y tratamiento odontológico. *Av Odontoestomatol.* 2004; 20(5): 247-61.
 25. Madan N, Rathnam A, Bajaj N. Treatment of an intraoral bleeding in hemophilic patient with a thermoplastic palatal stent--A novel approach. *Int J Crit Illn Inj Sci.* 2011 Jan; 1(1): 79-83. doi: 10.4103/2229-5151.79288.
 26. Lee AP, Boyle CA, Savidge GF, Fiske J. Effectiveness in controlling haemorrhage after dental scaling in people with haemophilia by using tranexamic acid mouthwash. *Br Dent J.* 2005 Jan; 198(1): 33-8.
 27. Nuvvula S, Gaddam KR, Kamatham R. Efficacy of tranexamic acid mouthwash as an alternative for factor replacement in gingival bleeding during dental scaling in cases of hemophilia: A randomized clinical trial. *Contemp Clin Dent.* 2014 Jan; 5(1): 49-53. doi: 10.4103/0976-237X.128663.
 28. Holstein K, Klamroth R, Richards M, Carvalho M, Pérez R, Gringeri A. Pain management in patients with haemophilia: An European survey. *Haemophilia.* 2012 Sep; 18(5): 743-52. doi: 10.1111/j.1365-2516.2012.02808.x.
 29. Riley RR, Witkop M, Hellman E, Akins S. Assessment and management of pain in haemophilia patients. *Haemophilia.* 2011 Nov; 17(6): 839-45. doi: 10.1111/j.1365-2516.2011.02567.x.
 30. Ismail AI, Tellez M, Pitts NB, Ekstrand KR, Ricketts D, Longbottom C, Eggertsson H, Deery C, Fisher J, Young DA, Featherstone JD, Evans W, Zeller GG, Zero D,

- Martignon S, Fontana M, Zandona A. Caries management pathways preserve dental tissues and promote oral health. *Community Dent Oral Epidemiol*. 2013 Feb; 41(1): 12-40.
31. Ismail AI, Sohn W, Tellez M, Willem JM, Betz J, Lepakowski J. Risk indicators for dental caries using the International Caries Detection and Assessment System (ICDAS). *Community Dent Oral Epidemiol*. 2008 Feb; 36(1): 55-68. doi: 10.1111/j.1600-0528.2006.00369.x.
 32. Pitts N, Ismail AI, Martignon S, Ekstrand KR, Douglas GV, Longbottom C. ICCMSTM Guide for practitioners and educators [internet]. ICDAS Foundation; 2014. Disponible en: https://www.icdas.org/uploads/ICCMS-Guide_Full_Guide_With_Appendices_UK.pdf.
 33. Public Health England. Delivering better oral health: an evidence-based toolkit for prevention [internet]. Londres, Reino Unido: Department of Health, NHS, British Association for the Study of Community Dentistry. Disponible en: <https://www.gov.uk/government/publications/delivering-better-oral-health-an-evidence-based-toolkit-for-prevention>.
 34. Berntorp E, Astermark J, Baghaei F, Bergqvist D, Holmström M, Ljungberg B, Norlund A, Palmblad J, Petrini P, Stigendal L, Säwe J. Treatment of haemophilia A and B and von Willebrand's disease: Summary and conclusions of a systematic review as part of a Swedish health-technology assessment. *Haemophilia*. 2012 Mar; 18(2): 158-65. doi: 10.1111/j.1365-2516.2011.02723.x.
 35. Dos Santos AP, Nadanovsky P, de Oliveira BH. A systematic review and meta-analysis of the effects of fluoride toothpastes on the prevention of dental caries in the primary dentition of preschool children. *Evid Based Dent*. 2014 Sep; 15(3): 67. doi: 10.1038/sj.ebd.6401035.

CORRESPONDENCIA

Ángela Liliana Grandas Ramírez
algrandasr@una.edu.co