



Universidad Nacional Mayor de San Marcos

Universidad del Perú. Decana de América

Facultad de Odontología

Unidad de Posgrado

**“Tratamiento odontológico en pacientes con anemia
falciforme”**

MONOGRAFÍA

Para optar el Título de Segunda Especialidad Profesional en
Odontopediatría

AUTOR

Karina CASTILLA MONTES

Lima, Perú

2010



Reconocimiento - No Comercial - Compartir Igual - Sin restricciones adicionales

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

Usted puede distribuir, remezclar, retocar, y crear a partir del documento original de modo no comercial, siempre y cuando se dé crédito al autor del documento y se licencien las nuevas creaciones bajo las mismas condiciones. No se permite aplicar términos legales o medidas tecnológicas que restrinjan legalmente a otros a hacer cualquier cosa que permita esta licencia.

Referencia bibliográfica

Castilla, K. Tratamiento odontológico en pacientes con anemia falciforme. [Monografía]. Lima: Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Facultad de Odontología, Unidad de Posgrado; 2010.

1. INTRODUCCIÓN

Actualmente, el personal de salud trata a un número cada vez mayor de individuos con patologías sistémicas de toda índole, incluyendo las hematológicas. Esto puede deberse al crecimiento demográfico, al mestizaje, la disminución en la tasa de mortalidad infantil, a los continuos avances de la ciencia que van a llevar a la prolongación de la expectativa de vida en los seres humanos.

El incremento en el número de enfermos, demanda un mejor conocimiento de los principales síntomas y signos de las enfermedades con mayor incidencia, nos obliga a actualizar nuestros conocimientos de fisiopatología, manejo médico, principales exámenes de laboratorio y pruebas radiológicas; así como el manejo odontológico.

La presente monografía presenta los principales aspectos médicos, para así, conocer todas las implicancias y consideraciones para el tratamiento odontológico de los pacientes con anemia falciforme.

La anemia falciforme es una hemoglobinopatía estructural, es una de las dolencias hematológicas hereditarias más comunes en todo el mundo, tiene como manifestaciones características principalmente la presencia de crisis falcémicas o dolorosas y la anemia hemolítica crónica. El término de anemia falciforme o drepanocitosis está reservado para el estado homocigoto, es decir, que el individuo ha heredado un gen autosómico recesivo de cada progenitor. En esta patología es común encontrar manifestaciones

clínicas orales y radiológicas, aunque van a diferir de paciente a paciente.

Si bien es cierto que esta patología es común en personas de raza negra, es importante recordar que desde la colonización han llegado diversos grupos étnicos al Perú, entre ellos los africanos; heredándonos no sólo aspectos sociales y culturales, sino también genéticos, algunos de ellos causantes de enfermedades como la descrita.

Conocer la clínica de esta enfermedad es importante, ya que de esta forma, tomaremos en cuenta todas las consideraciones que se deben tener presentes, antes, durante y después de realizar un tratamiento odontológico; y así evitar producir en estos pacientes, cuadros de estrés que conlleven a crisis vasooclusivas que mermen su salud general o exponerlos a infecciones oportunistas o invasivas, por desconocimiento del estado de inmunosupresión de estos pacientes.

No se debe olvidar que en el Perú, el 95% de niños padecen de caries dental y son llevados a la consulta odontológica en estados avanzados de la misma, esto los mantiene en una constante bacteriemia, que puede generar una infección secundaria; en caso de tratarse de un paciente con anemia falciforme, se podría desencadenar el temido cuadro de la crisis falciforme con todas sus demás consecuencias.

En este grupo de pacientes, es donde la educación para la salud y las medidas preventivas en odontología deben ser aplicadas con tanto o más rigor que en un paciente sano.

2. OBJETIVO

2.1. Objetivo

- Explorar los aspectos médicos generales para conocer todas las implicancias y consideraciones para el tratamiento odontológico de los pacientes con anemia falciforme.

3. MARCO TEÓRICO

3. 1. Generalidades de la anemia falciforme.

La anemia falciforme (AF) fue descubierta por el médico norteamericano J.B. Herrick, en 1910, razón por la cual la patología también era conocida como enfermedad de Herrick. Él describió el primer caso de anemia falciforme en un nativo de las antillas británicas.¹

La AF también es encontrada en la literatura con los sinónimos de anemia drepanocítica, anemia de células falciformes o drepanocitosis. Se denomina así por la forma de hoz que adoptan los eritrocitos cuando disminuye su oxigenación.²

La anemia falciforme está caracterizada por la formación de una hemoglobina estructuralmente anómala, llamada Hb S.³ Esta anemia es de tipo hemolítica crónica, y se presenta casi exclusivamente en individuos de raza negra.⁴ Es una enfermedad común en África, debido a la alta incidencia de infección por paludismo y la presencia de algún porcentaje de hemoglobina S o falciforme los protege de alguna manera frente al parásito del paludismo, mostrando esta situación como la relación entre la eficacia

biológica y el ambiente, representando un caso de polimorfismo compensado.⁵

La AF forma parte de los síndromes drepanocíticos o también llamados falciformes, siendo ésta, la enfermedad paradigmática de este grupo y representa el estado homocigoto para la Hb S.⁶

3.2. Etiología y Genética

La AF es una enfermedad de tipo hereditaria, producida por la alteración o mutación en la secuencia del ADN de un solo gen. La transmisión es autosómica recesiva; es decir que para que la enfermedad se manifieste, se necesitan dos copias del gen mutado en el genoma del sujeto afectado, cuyos padres normalmente no padecen la enfermedad, pero portan cada uno una sola copia del gen mutado, por lo que pueden transmitirlo a la descendencia. De esta forma podemos encontrar individuos heterocigotos u homocigotos.^{3,4,6}

Pueden presentarse, los otros genotipos que pertenecen a los síndromes falciformes, al adquirir el sujeto un gen mutado para la Hb S y uno que afecte a la cadena de β - globina; a estos los llamaremos dobles estados heterocigotos.⁷

3.2.1. Genotipos en los síndromes falciformes.

- a. *Estado Homocigoto - Anemia drepanocítica (SS)*: Se manifiesta cuando un gen para la Hb S proveniente de cada progenitor contribuye a la síntesis de la HbSS. Esta es la anemia falciforme o drepanocitosis propiamente dicha.^{6,7,8,9,10} La clínica suele aparecer en los 6 primeros meses después del nacimiento, cuando la Hb S va a

reemplazar a la Hb fetal, que es predominante al nacer y durante los primeros meses de vida. La hemoglobina fetal en los homocigotos se encuentra elevada en proporción variable y se piensa que actúa como un mecanismo protector que va impedir la falciformación.⁹

- b. *Estado Heterocigoto – Rasgo o trazo drepanocítico o falciforme (AS):* Se observa cuando el individuo afectado ha heredado de alguno de sus progenitores un sólo gen para la HbS, siendo portador del trazo o rasgo falciforme. En estos pacientes las anemias y crisis dolorosas son extremadamente raras. Los portadores de este estado de rasgo falciforme suelen ser asintomáticos y ocasionalmente pueden llegar a sufrir infartos esplénicos cuando se exponen a situaciones de hipoxia prolongada como son los casos de anestesia general y procesos neumónicos.⁶ También se puede desencadenar una crisis en aviones no presurizados.^{8,11} En los heterocigotos puede aumentar la incidencia de rhabdomiolisis y muerte súbita por la práctica constante de ejercicios agotadores.¹⁰ Un síntoma infrecuente, pero que suele ser característico de esta condición heterocigoto es la hematuria asintomática.⁶

Los heterocigotos solo tienen alrededor de 40% de Hb S; el resto es Hb normal.⁹ La morfología de los hematíes es normal y no suelen observarse drepanocitos en frotis de sangre extendida.⁴ La condición asintomática de estos individuos es la causante de la transmisión de la hemoglobina S durante muchas generaciones sin que nadie de la familia lo sepa.⁵

- c. *Dobles estados heterocigotos (SC)(SD), (S-β-talasemia):* Esto sucede cuando un gen anormal de HbS de un progenitor se une a otro gen anormal del otro progenitor que afecta a la cadena de β –

globina. Por lo que los afectados pueden ser los homocigotos o dobles heterocigotos.

Las formas más frecuentes de genotipos de los síndromes falciformes son la Hb SC, o la Hb S- β talasemia $^{\circ}$, bien S- β -talasemia $^{+}$; cuando se produce cierta cantidad de de Hb A en el gen afecto de β -talasemia; o bien S - β --talasemia $^{0.7}$ Tabla 1.

Diagnóstico	Severidad clínica	Hb (gr/dl)	Ht (%)	VCM (u3)	Reticulocitos (%)	Electroforesis Hb(%)	Triage neonatal
SS	Moderada a severa	7.5 (6.0 -9.0)	22 (18 – 30)	93	11 (4 – 30)	S: 80-90 F:0.2-20 A ₂ : <3.5	FS
SC	Leve a Moderada	11.0 (9.0 -14.0)	30 (26 – 40)	80	3 (1.5 – 6)	S: 45-55 F: 0.2-8 C : 45-55	SC
S β tal $^{+}$	Leve a Moderada	11.0 (8.0 -13.0)	32 (25 – 40)	76	3 (1.5 – 6)	S: 55-75 A ₁ :15-30 F: 0.1-20 A ₂ : >3.6	FSA
S β tal $^{\circ}$	Leve a Severa	8.0 (7.0 -10.0)	25 (20 – 36)	69	8 (3 – 18)	S: 50-85 F: 02-30 A ₂ : >3.6	FS
AS	Asintomático	normal	normal	normal	normal	S: 38-45 A ₁ :55-60 A ₂ : 01-03	FAS

Tabla1.Genotipos y diferencias de laboratorio de las hemoglobinopatías más comunes.

Tomado de : Ministério da Saúde Brasil. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de saúde bucal na doença falciforme.Brasília.2005.p.10

3.2.1. Probabilidades de herencia de la anemia falciforme.

La herencia de la Hb S, se rige por las leyes mendelianas, existen dos posibilidades: cuando un progenitor es portador del trazo falciforme y el otro progenitor es sano, las posibilidades de que sus descendientes hereden el trazo falciforme es de 50% y la de que nazcan sanos 50%.

La segunda posibilidad, es cuando ambos progenitores tienen el rasgo falciforme, entonces la probabilidad de tener un hijo sano baja al 25%, se hace manifiesta la probabilidad de tener hijos enfermos en un 25%, mientras que la probabilidad que un hijo herede el rasgo falciforme se mantiene en 50%.⁵

3.2.2. Consejo genético

Es importante el estudio genético de las familias afectadas por este mal, con el fin de disminuir la incidencia de esta enfermedad, es importante la obtención del genotipo de los miembros de la familia y las posibles parejas progenitoras.⁶

Varios países de Europa y América del Norte, están incluyendo tamizajes para la detección de hemoglobinopatías estructurales en los programas de cribado neonatal en los últimos años, sobretodo en poblaciones de riesgo, teniendo en cuenta las complicaciones clínicas a futuro que sufren los pacientes con enfermedad falciforme.

En España - Madrid desde el 2003. Este cribado no sólo permitió conocer la incidencia poblacional de esta patología, sino que tuvo como objetivo primordial de disminuir la morbilidad y la mortalidad asociadas la enfermedad de células falciformes.⁷

Algunos gobiernos, como Cuba, vienen desarrollando el programa cubano de prevención de Anemia Falciforme, estableciendo regularmente el pesquizaje del genotipo de hemoglobina cuando se diagnostica un embarazo, así como los estudios preconcepcional y premarital a solicitud de los interesados.

El pesquizaje en recién nacidos para detectar precozmente si están afectados con HbSS, los beneficiaría con un tratamiento precoz, y en el caso del recién nacido portador sano HbAS, serviría como medio de prevención a futuro, para evitar así, la manifestación de la enfermedad o la presencia del síndrome falciforme.¹²

La experiencia ha demostrado claramente, que el nacimiento de niños afectados por esta mutación genética puede disminuir mucho con el asesoramiento genético, combinado con la oferta de diagnóstico prenatal.⁴

3.3. Epidemiología

La AF se observa sobre todo en personas de raza negra.² Según datos de la OMS, cada año nacen aproximadamente 300,000 niños con hemoglobinopatías importantes, de los cuales más de 200,000 son niños africanos con AF.⁴

Esta anemia es especialmente frecuente en personas con antepasados originarios del África subsahariana, la India, la Arabia Saudita o los países del Mediterráneo. Las continuas migraciones fueron las causantes de incrementar la presencia del gen en el continente americano.

Hasta el momento, la mayor incidencia de anemia falciforme persiste en Africa tropical, donde se ha encontrado que la población portadora del gen mutado de la anemia falciforme puede llegar hasta un 45% de la población total. El gen mutado o gen Beta, responsable de esta patología presenta tres haplotipos prevalentes: Benin, Senegal y Bantú, identificados también en la población de raza negra de Estados Unidos y Jamaica. Los haplotipos Benin y Senegal son prevalentes en la población del norte de África y costas del mediterráneo, en especial: Grecia, Italia y parte de la Península Ibérica; lo que evidencia, la expansión de población africana en estas áreas de raza blanca.¹³

Gracias al incremento de las migraciones, han aparecido casos en muchas otras áreas como en los países caribeños anglo y francoparlantes, así como en Cuba, Costa Rica, Guatemala, Brasil; todos estos países poseen una significativa población afrodescendiente. En Brasil, la anemia de células falciformes tiene una frecuencia de 1 de cada 1500 personas y es considerada la hemoglobinopatía más frecuente.¹⁴

Tanto en América Latina y el Caribe, 1 de cada 100 individuos de raza negra es portador del gen Beta y en Estados Unidos la incidencia de la anemia drepanocítica es de aproximadamente 1 de cada 700 nacimientos²⁸, siendo portadores del rasgo falciforme del 8 al 10% de de todos los afroamericanos.¹⁴

En Perú, en el Instituto Nacional de Salud del Niño a la fecha hay registrados 13 casos de pacientes con AF. (Fuente: HIS oficina de estadística del INSN)

3.4. Patogenia

La AF se debe a una mutación puntual, al producirse la sustitución del ácido glutámico por la valina en la posición seis de la cadena polipeptídica de la globina beta,^{2,3,6,8,9,10,11} resultando de la sustitución de adenina por timina en el gen de la globina beta, que se encuentra ubicado en el Cromosoma once.

La hemoglobina resultante, llamada Hb S tiene propiedades físico químicas anormales que van a producir la drepanocitosis.^{3,10} Esta alteración produce una marcada inestabilidad de la Hb, especialmente en su forma desoxigenada, que tiende a polimerizarse y precipitar.

Las moléculas de Hb S que pierden su oxígeno se agregan y polimerizan. Este cambio convierte a la hemoglobina, en un gel viscoso y de fácil adherencia, que finalmente provoca la formación de fibras de HbS y la consiguiente deformidad de los hematíes, que adquieren forma de hoz.

La falciformación de los hematíes, es al principio un fenómeno reversible, la Hb S al oxigenarse vuelve a despolimerizarse y el hematíe recobra su forma normal. Sin embargo, cuando los episodios de falciformación y normalización se repiten, aparecen lesiones en la membrana y la falciformación se vuelve irreversible. Estos hematíes anómalos conservan su forma anormal aunque se oxigenen totalmente y dejen de formarse agregados de Hb S. La precipitación de las fibras de Hb S tiene efectos nocivos sobre la membrana del hematíe, como defectos de la fosforilación de la membrana y separación de la membrana celular del esqueleto de la membrana subyacente. Estas lesiones secundarias, no se ven solamente en las células con falciformación irreversible, sino también en los hematíes de aspecto normal. Al lesionarse la membrana de los hematíes, esta va perder potasio y agua, y al mismo tiempo se va enriquecer en calcio, que normalmente es rechazado enérgicamente. Es difícil que estas células

mantengan un volumen intracelular normal; por consiguiente, la concentración de Hb va tender a aumentar y los hematíes deshidratados se vuelven más densos³, aumentando la adherencia del hematíe al endotelio y la viscosidad de la sangre. El daño endotelial va activar la cascada de la coagulación sanguínea y va favorecer la hipérplasia de la intima, desencadenando la vasooclusión. Además debido al daño endotelial producido por la forma anómala de estos eritrocitos y la isquemia originada por esta hemoglobina carente de oxígeno, se van a liberar mediadores inflamatorios que interaccionan con los leucocitos y los macrófagos encargados de modular la respuesta local, y esto podría explicar en parte la enorme variabilidad clínica en la expresión de la enfermedad.⁷

La anemia hemolítica en esta enfermedad es producto de la destrucción prematura de los eritrocitos anormales por el bazo. Esto se debe, a que los hematíes normales tienen una vida media de 120 días en la corriente sanguínea, mientras que los falciformes son hemolisados en aproximadamente 20 días y, como no pueden reponerse con la suficiente rapidez, la sangre tiene insuficiencia permanente de ellos.^{3,6,10}

3.5. Diagnóstico de la anemia falciforme.

El diagnóstico usualmente se establece en la infancia⁶ y se basa en hallazgos clínicos y la observación de la morfología de las células rojas en extensiones de sangre periférica. Además se puede corroborar con varias pruebas demostrativas de falciformación.³

Es fácil sospechar de un síndrome drepanocítico basándose en la anemia hemolítica característica, la morfología de los eritrocitos y los episodios

intermitentes de dolor. Pero el diagnóstico se confirma por la electroforesis de la Hb y las pruebas de falciformación.⁶

Los niños con anemia falciforme suelen ser asintomáticos al nacer, ya que a esta edad la hemoglobina fetal es predominante con respecto a las demás hemoglobinas, se hacen sintomáticos recién a partir de los 4-6 meses de edad, cuando comienzan a disminuir los niveles de Hb fetal y comienzan a sintetizar Hb S.⁷ En general las primeras manifestaciones clínicas de la enfermedad son notadas entre los 6 meses y 3 años de edad. La razón para este retraso en la aparición de síntomas es el efecto protector de de la Hb fetal.¹⁵

3.5.1 Pruebas de laboratorio

El diagnóstico de laboratorio es realizado para detectar la Hb S y su relación y proporción con otras fracciones. Entre las pruebas tenemos:

- a. *El test de falciformación:* Se basa en la desoxigenación de la sangre in Vitro⁹. En general se basa en mezclar la sangre del paciente con un reactivo que consume oxígeno, como el metabiosulfito para provocar la falciformación por disminución de la presión de oxígeno en el eritrocito afectado.³

- b. *Prueba de solubilidad:* Consiste en la observación de la hemoglobina S en estado reducido, es muy insoluble en tampón fosfato concentrado.⁹ La positividad de esta prueba indica sólo la presencia de HbS, pero no distingue entre el estado homocigoto, heterocigoto y el estado heterocigoto compuesto.¹⁴

c. *Electroforesis de la Hb*: Este es el método usado para establecer el diagnóstico diferencial entre el estado homocigoto y heterocigoto. Se realiza en un medio alcalino y en agar citrato a un pH ácido. En los heterocigotos la proporción de Hb S oscila entre un 35 y un 45% del total.⁹ En los homocigotos también se confirma la presencia de HbS pero en un porcentaje mayor al 80%.Tabla 1

Finalmente para un diagnóstico de laboratorio completo es importante y nunca debe faltar el hemograma y un estudio familiar genético.¹⁶

3.5.2. Datos de laboratorio

Generalmente, en los pacientes con anemia falciforme, el recuento de hematíes va a oscilar entre 2 y 3 millones/ml cifras por debajo de lo normal, son normocíticos y la hemoglobina se encuentra proporcionalmente reducida en valores de 6 a 8 gr/dl, además, este cuadro se va acompañar de una marcada reticulocitosis.^{9,10} No es raro encontrar valores de reticulocitos que van del 10 hasta el 20%. Los leucocitos pueden elevarse hasta 35.000/ul, con desviación izquierda durante las crisis o en el transcurso de infecciones bacterianas agregadas.

Las plaquetas por lo general, pueden encontrarse aumentadas; todo esto debido a que la médula ósea se torna hiperplásica, con predominio de normoblastos, pero puede convertirse en aplásica durante las crisis falciformes o en caso de infecciones severas. La bilirrubina sérica suele estar aumentada y por ende sus derivados como el urobilinógeno fecal y urinario son altos. La VSG , generalmente la encontraremos baja .

Los frotis teñidos en seco pueden mostrar escasos eritrocitos falciformes, que son pieza clave en el diagnóstico de la anemia falciforme.

El hallazgo patognomónico consiste en la transformación de hematíes normales en falciformes en las pruebas de falciformación.¹⁰

3.6. Tratamiento médico

Los pacientes con anemia falciforme requieren cuidados continuos e ininterrumpidos. La reducción del uso excesivo de las urgencias, la hospitalización y la dependencia a los analgésicos; es estar habituado con el patrón de los síntomas, asociado a las medidas preventivas las que están asociadas a las exploraciones repetidas con lámpara de hendidura para vigilar la aparición de retinopatía; la profilaxis antibiótica; la vacunación contra el neumococo y haemophilus influenzae, y la hidratación energética por vía oral antes o durante los períodos de ejercicio agotador, la exposición al calor o al frío, la tensión emocional o la infección.⁶

El manejo médico va a ser puramente sintomático, debido a que no existen fármacos antifalciformación eficaces in vivo a la fecha.^{3,6,10}

Las primeras entrevistas donde el paciente y la familia son informados del diagnóstico, son primordiales para concientizar sobre la gravedad de la enfermedad y la importancia de mantener un seguimiento estricto con controles periódicos. Se inicia la profilaxis con penicilina y un calendario de vacunaciones completo que incluye a los gérmenes capsulados. En general se deben dar normas de salubridad y consejos nutricionales.⁷

El tratamiento médico se definirá según la gravedad de la enfermedad, la cual a su vez se determinará por el número de crisis que requieran hospitalización por año, la neutrofilia crónica, antecedentes de secuestro esplénico o dactilitis; ya que estas manifestaciones, guardan amplia relación con la morbimortalidad de la enfermedad.^{3,}

3.6.1. Tratamiento basal:

- a. *Penicilina:* En pacientes con anemia falciforme se debe realizar profilaxis con penicilina V a partir de los 2 meses de vida: 125 mg cada 12 horas hasta los 3 años de edad y posteriormente 250 mg cada 12 horas. El tratamiento se debe mantener al menos hasta los 5 a 6 años.⁷ Por encima de esa edad es controvertido, pues aparecen más resistencias y no se ha demostrado claramente su eficacia, pero en pacientes con antecedentes de una infección invasiva por neumococo se recomienda mantenerlo hasta la edad adulta o de por vida.¹⁷

- b. *Ácido fólico:* Se recomienda administrarlo como en cualquier anemia hemolítica con eritropoyesis acentuada, aunque no está claramente probada la necesidad de su empleo.¹⁷ La dosis tampoco está establecida pero se recomienda un comprimido de 5 mg al menos 2 a 3 veces por semana o diario en fases de acentuación de la anemia por hiperhemólisis (infecciones o crisis vasooclusivas).¹⁸

3.6.2. Tratamiento en formas graves:

- a. *Las transfusiones:* Las transfusiones deben realizarse en casos de anemia severas, como es el caso de las crisis aplásicas que acompañan a las infecciones graves y resultan de poca utilidad en el tratamiento de las crisis dolorosas.¹⁰ No es frecuente que las crisis aplásicas recidiven y es raro verlas en adultos. El tratamiento requiere vigilancia estricta del hematocrito y el recuento de los reticulocitos.⁶ El objetivo terapéutico consiste en mantener el contenido de Hb A por encima del 50%(no se ha demostrado sin embargo, el valor de esta medida) y concentraciones de células falciformes inferiores al 30%,

con un hematocrito que no supere el 46%, para que su hiperviscosidad no complique aún más el flujo sanguíneo.¹⁰

- b. *Hidroxiurea o hidroxycarbamida*: Los pacientes con Hb fetal aumentada parecen estar protegidos frente a ciertas secuelas adversas, encontrándose que la hidroxiurea, un inhibidor de la ribótido-reductasa tiene la capacidad de incrementar los niveles de Hb fetal en dosis de 10-30 mg/kg/día.⁶ La hidroxiurea reduce las crisis dolorosas en un 50% y disminuye el número de episodios de síndrome torácico agudo así como los requerimientos transfusionales.¹⁰ Este fármaco, se recomienda en pacientes con crisis dolorosas recurrentes o STA o en más de 3 crisis falciformes que requieran hospitalización al año.⁶
- c. *Trasplante de medula ósea (TMO)*: Con este tratamiento existe la posibilidad de alcanzar curaciones definitivas, se sabe que es eficaz y seguro sólo en los niños.⁶
- d. *Manipulación genética*: se halla aún en fase experimental. En la actualidad está realizándose un gran esfuerzo en dos sentidos: activar la síntesis de cadenas gamma (aumento de síntesis de HbF capaz de suplir el déficit de HbA) e inserción en las células hematopoyéticas del gen beta normal.⁹

3.7. Manifestaciones sistémicas

El cuadro clínico de la anemia drepanocítica o falciforme es variable y va depender de los distintos genotipos de la enfermedad y la idiosincrasia de cada organismo, ya que se han encontrado pacientes asintomáticos dentro

del genotipo más grave, y otros pacientes que son discapacitados por las complicaciones propias de la enfermedad.¹³

Por lo general los afectados homocigotos se caracterizan por ser sintomáticos y los heterocigotos asintomáticos. La mayor parte de los órganos van a estar sujetos a la oclusión vascular, lo que va ocasionar falla orgánica múltiple tanto aguda como crónica.⁶

En los afectados homocigotos, las manifestaciones clínicas se deben tanto a la anemia como a los episodios vasooclusivos que van a ocasionar isquemia tisular pudiendo desencadenar infartos.¹⁰ Las manifestaciones más comunes que pueden desarrollar los pacientes con AF se pueden clasificar en:

3.7.1. Manifestaciones agudas

- a. *Crisis vasooclusivas*: Son también llamadas crisis dolorosas y son las complicaciones más frecuentes y comunes, constituyen la primera manifestación, pudiéndose iniciar a los 6 meses de edad. Son la causa más frecuente de atención en los servicios de urgencia y de internamiento en estos pacientes.

Las crisis duran aproximadamente de cuatro a seis días, pudiendo a veces persistir por semanas.¹⁶ se definen por episodios de lesiones hipóxicas e infartos, y se acompañan de intenso dolor en la zona afectada.³

Las manifestaciones clínicas pueden empezar en forma súbita y suelen ser atribuidas a la obstrucción de la microcirculación por drepanocitosis intravascular.^{6,10} Se cree que las oclusiones microvasculares son las responsables de la mayoría de manifestaciones clínicas de la AF, pudiendo llegar a involucrar a la

mayoría de sistemas y órganos del cuerpo. Entre los sitios más afectados por estas crisis se encuentran: los huesos, pulmones, hígado, bazo y pene.

En los niños las crisis dolorosas son muy frecuentes y difíciles de diferenciar de la osteomielitis aguda. Estas crisis pueden ser desencadenadas por hipoxia, infección, fiebre, deshidratación, acidosis, y exposición al frío extremo, lo cual favorece a la falciformación o incluso puede estar asociada con cualquier etiología identificada.^{3,15}

Los episodios no complicados de dolor pueden ser manejados en el domicilio con analgésicos orales, líquidos orales y compresas calientes. Si estas medidas no son suficientes, el paciente debe ser llevado a un centro médico para ser evaluado para recibir tratamiento hospitalario.¹⁶

- b. *Síndrome de mano y pie o dactilitis*: Suele ser la primera manifestación clínica de la enfermedad, observándose tumefacción no eritematosa pero muy dolorosa del dorso de las manos y pies.¹⁰ Suele afectar por lo menos dos miembros y generalmente a los cuatro y es producida por vasooclusión en los huesos subyacentes.⁷

- c. *Crisis del sistema nervioso central o accidente cerebrovascular (ACV)*: La vasooclusión cerebral, es causa frecuente de accidentes neurológicos agudos, como hemiplejía, monoplejía y convulsiones. Las personas que tienen mayor riesgo de ACV son aquellos pacientes con anemia severa, reticulocitosis elevada, Hb F por debajo del promedio en comparación a otros pacientes de AF y leucocitosis más acentuada.¹³ El ACV es más frecuente en niños; una pequeña parte de ellos sufre de episodios repetidos.³ Alrededor de un 10% de

niños con AF que sufren ACV, la mayoría de los casos es de tipo isquémico, causado por la obstrucción de una arteria cerebral, aunque también puede ser hemorrágico, pero en menor proporción.⁷

- d. *Síndrome torácico agudo (STA)*: Es un cuadro agudo pulmonar, puede iniciar con fiebre alta. Se van a evidenciar signos respiratorios como taquipnea, tos, dolor torácico, desaturación de O₂ y leucocitosis. En la placa de tórax se ve un infiltrado en el parénquima pulmonar.^{6,10} Este síndrome simula una neumonía bacteriana y puede aparecer este cuadro de STA posterior a esta infección. Las lesiones se deben a una oclusión microvascular a nivel pulmonar de manera que puede instalarse una hipoxemia rápida. Se observa en todos los grupos de edad pero su frecuencia disminuye con la edad adulta. Esta manifestación es la causa más frecuente de hospitalización en estos pacientes, además de ser la principal causa de fallecimiento en pacientes mayores de 5 años.^{8,13}

El asma puede inducir o favorecer los episodios de STA.⁷ Según Boyd G.H. et al. (2004) el asma en niños con AF que son admitidos al hospital por dolor, puede ser un factor de riesgo para el STA y puede incrementar el tiempo de hospitalización cuando se compara con niños con AF pero sin asma.¹⁹

- e. *Crisis hematólogicas*: La hemólisis crónica que padecen estos pacientes se va acentuar llevando los valores del hematocrito a niveles que pueden ser preocupantes con hematocritos que oscilan del 18 al 30%, se va acompañar de intensa reticulocitosis y de hiperbilirrubinemia.⁶ Si no se detecta y no se trata a tiempo, el descenso de la hemoglobina puede ser tan rápido y abrupto como

para provocar insuficiencia cardíaca y conducir a la muerte en pocas horas.¹⁰

- f. *Crisis aplásicas*: Se manifiesta como una exacerbación de la anemia basal del paciente, se debe al cese temporal de la actividad de la médula ósea, por lo que la anemia empeora bruscamente. Generalmente, los reticulocitos desaparecen de la sangre periférica o se puede encontrar reticulopenia inferior 1%.^{3,7} Estas crisis son muy frecuentes y se suelen asociar a procesos infecciosos agudos, especialmente virales.¹⁰

- g. *Crisis de secuestro esplénico*: El bazo al secuestrar sangre aumenta en tamaño a expensas de la volemia, esta situación causa una esplenomegalia, la cual puede conducir a un shock hipovolémico y el paciente puede fallecer en solo horas.¹³ Es necesario reconocerlo rápidamente para administrar una transfusión sanguínea y preservar la vida. Tienden a recurrir por lo que se recomienda la esplenectomía tras un episodio muy grave o repetido.⁷

- h. *Crisis infecciosas*: Estas constituyen la principal causa de muerte en pacientes con anemia falciforme.¹⁶

Los procesos infecciosos, normalmente se manifiestan con fiebre, por lo que estos episodios deben ser diagnosticados oportunamente y tratados como situaciones de alto riesgo, en las cuales se debe profundizar el estudio para buscar el origen y el agente etiológico y la terapia debe ser inmediata. Estas crisis se dan por múltiples factores, como, la mala función del bazo, ya que la eritrofagocitosis contrarresta la capacidad de este órgano para eliminar bacterias de la sangre. En fases avanzadas la fibrosis total del bazo anula su papel

de filtro de microorganismos, alterandose la capacidad de respuesta ante una infección.¹³

En general debido a la disfunción esplénica, estos pacientes tienen un alto riesgo de septicemia y meningitis por neumococo y otros gérmenes capsulados, siendo 600 veces mayor que en un niño sano.¹⁶Aunque esta complicación ha disminuido mucho con las vacunas y el tratamiento profiláctico, aún sigue siendo una causa importante de morbimortalidad infantil. Por lo tanto no se debe dar antipiréticos ante el primer signo de fiebre, todos los pacientes con temperaturas superiores a los 38.5°C deben ser evaluados con premura para descartar STA, osteomielitis u otras complicaciones infecciosas.⁷

- i. *Osteomielitis*: su frecuencia es de cien veces más que la observada en la población normal, siendo la salmonella el germen causante en más del 50% de los casos. Es multifocal en el 40%, situándose más comúnmente en la tibia, fémur y húmero. La infección empieza en la cavidad medular con posterior formación de cavernas y fracturas patológicas.²⁰

3.7.2. Manifestaciones crónicas.

- a. *Crecimiento y desarrollo*: Los pacientes suelen presentar un desarrollo deficiente, pueden tener un tronco relativamente corto y las extremidades largas.

Se presenta retraso en el crecimiento y este es más evidente en el peso que en la talla y generalmente no se encuentra diferencia en cuanto a géneros. Los pacientes, por lo general, alcanzan una altura

normal en la adultez, permaneciendo con peso bajo y suele haber retraso en la maduración sexual.¹⁰

b. *Manifestaciones hepatobiliares:* Se ha reportado la presencia de hepatomegalia al año de edad, la cual persiste durante toda la vida.

¹³ La litiasis biliar ocurre en el 14% de los niños menores de 10 años, en el 30% de los adolescentes y en el 30% de los adultos. Por lo tanto, las complicaciones más comunes son la colecistitis, obstrucción del ducto biliar y más raramente la pancreatitis aguda.

La menor vida de los eritrocitos en la AF va a aumentar los niveles séricos de bilirrubina, a costas de la bilirrubina indirecta, siendo frecuente la presencia de ictericia. Como la ictericia es un signo de infección en un paciente con AF se deben hacer estudios profundos y minuciosos para buscar la causa.¹⁶

c. *Manifestaciones en el sistema nervioso central:* Es común hallar cierto retraso psicomotor, el cual explica las dificultades de aprendizaje y el déficit neuropsicológico que suelen presentar estos pacientes en la etapa escolar. También se han reportado crisis de apoplejía.¹³

d. *Manifestaciones genitales:* Muchos niños y adultos experimentan el priapismo, que es una erección dolorosa y prolongada del pene, que suele iniciar durante el sueño. Este es el resultado de la obstrucción venosa en los cuerpos cavernosos del pene en ausencia de trombos.

¹³Afecta aproximadamente del 30 al 65% de varones con AF.⁷

e. *Úlceras en los miembros inferiores:* Ocurren en el tercio inferior de la pierna, alrededor de los maléolos y en el tercio distal de las piernas, ocasionalmente en la tibia o el dorso del pie; pueden ser únicas o múltiples y son muy dolorosas. Están presentes en un 8% a 10% de

portadores de la AF, principalmente después de la primera década de vida. En los homocigotos la incidencia es mayor puede ir del 10% a 20%. Generalmente aparecen entre los 10 y 50 años y son más frecuentes en el sexo masculino; son de curación lenta y tienen alta recurrencia.¹⁶

3.8. Manifestaciones odontoestomatológicas.

Las características clínicas orales pueden variar mucho de paciente a paciente. Los hallazgos más comunes descritos en la literatura relacionada a la región oral son:

3.8.1. Manifestaciones clínicas.

- a. *Coloración icterica:* Uno de los hallazgos más comunes es palidez o ictericia de la piel y de la mucosa oral como resultado de la anemia crónica y de la hemólisis,^{8,14,18}
- b. *Alteraciones en la lengua:* Se han reportado casos de niños que presentan lengua lisa, pálida y depapilada.^{14,16}
- c. *Retraso en la erupción dentaria:* La literatura refiere que una erupción dental atrasada se puede observar en pacientes con anemia falciforme.^{14,18}
- d. *Defectos estructurales del esmalte:* Se han reportado hallazgos de *hipomaduración e hipomineralización* en el esmalte dentario.¹⁸ Nunlee et al (2004) apud, Milanezi et al.(2006) refieren que la forma y tamaño dental no están afectados. Las cúspides de los dientes pueden

mostrar opacidades de tipo intrínsecas. La hipocalcificación de los dientes puede ser el resultado de una absorción insuficiente de calcio, a raíz de problemas intestinales, una inadecuada absorción de proteínas, desordenes metabólicos relacionados a la vitamina D, el calcio, calcitonina u hormona paratiroidea.¹⁴ Estos defectos se encuentran especialmente en las molares, y han sido asociados con AF con una prevalencia del 67.5%. También, De Melo B, Hosken JC y Rocha CR (2007) en una muestra de 8 pacientes con AF coinciden en hallar defectos de hipomaduración e hipocalcificación, que en este caso representó el 50% de los pacientes. También se reportan defectos cuantitativos como la hipoplasia de los tejidos dentarios.⁷

- e. *Caries dental*: En cuanto a la relación de la *caries dental* con la AF, estudios realizados en Nigeria y Estados Unidos evidenciaron un mayor índice de CPOS, así como pérdida dental por necrosis pulpar no tratada en estos pacientes. El riesgo de caries estuvo aumentado por la utilización de fármacos que reducen el flujo salival en estos pacientes; ha esto se le sumaría la depresión propia de su estado sistémico, lo cual repercutiría negativamente en su autocuidado.¹⁶ Sin embargo, según Fukuda, JT.(2005) quién estudió en 60 niños con AF, la relación entre la terapia antibiótica con penicilina recibida por un largo período y la adquisición de estreptococos mutans. Concluyó que la administración protocolar de penicilina en estos niños, previene la adquisición de estreptococos mutans, lo cual resultaría en una menor tasa de caries. Pero esto, no sucedió en el grupo que ya no se medicaba de manera regular con penicilina, concluyendo que este fármaco, a la larga sólo retrasa la adquisición de estos microorganismos.²¹

Otro estudio realizado por Laurence B. et al (2006) investigó la relación entre la caries dental y la anemia falciforme; la muestra fueron 102 afroamericanos adultos que tenían AF cruzándolo con una muestra de 103 afroamericanos sin la enfermedad. Se asoció esta relación a factores de riesgo de las caries, entre ellos un bajo ingreso económico. Los resultados sugirieron que los afroamericanos de bajos ingresos con AF podían tener un mayor riesgo de caries dental y son menos propensos a recibir tratamiento con una restauración.²²

- f. *Enfermedad periodontal*: Respecto a esta enfermedad, estudios en adolescentes nigerianos, encontraron que la profundidad de bolsa periodontal fue mayor en aquellos que presentaban la anemia falciforme con respecto a un grupo control. Esto sugirió una mayor severidad de la dolencia periodontal.¹⁶
- g. *Alteraciones óseas*: Son comúnmente observadas en la AF, las cuales guardan relación con el grado de hiperplasia de la médula ósea, se aprecia mejor en los cuerpos vertebrales, los huesos largos, el cráneo y los maxilares. Entre estos cambios se encuentran la proyección maxilar con un aumento de la separación y la angulación de los incisivos superiores. En más del 50% de los pacientes el overjet varía de 3mm a 10mm. Un estudio de nigerianos con dolencia falciforme reveló un perfil de prognatismo maxilar, maloclusión clase II y bajo peso a los 18 años.¹⁶ Esos estudios coinciden con los de Neville et al (1998), Juhl JH et al.(2001), Sonis ST et al.(1995); apud De Melo B; Hosken JC; Rocha CR, (2007) quienes relatan que las alteraciones óseas son comunes en los pacientes con anemia falciforme y entre ellas están la proyección maxilar y su consecuente overjet, acentuando un perfil de prognatismo maxilar.¹⁸ Otros estudios como el de Licciardello V; Bertuna G; Samperi P. (2007), aportan

nuevos hallazgos en estos pacientes. Ellos estudiaron la morfología craneofacial en 36 sicilianos con distintos genotipos de anemia falciforme, de los cuales 14 eran homocigotos con una edad promedio de 28 +/- 5.9 años. Al realizárseles el análisis cefalométrico encontraron una rotación posterior mandíbular, una tendencia hacia un patrón de crecimiento vertical y la altura facial total e inferior aumentada en comparación con los controles. Estos hallazgos fueron más pronunciados en los pacientes homocigotos, coinciden con los demás estudios en que, en todos los genotipos hubo una proinclinación *de los incisivos superiores* en comparación con el grupo control.²⁵

3.8.2. Manifestaciones radiológicas

- a. *“Pelos en punta” y ensanchamiento del espacio diplóico*: El cráneo muestra un especial trastorno, un adelgazamiento de las tablas interna y externa, pudiendo existir pérdida de la tabla externa, con el consiguiente ensanchamiento del espacio diplóico.²⁴

En las radiografías de cráneo, las trabéculas verticales están irradiadas desde la tabla interna, dando un aspecto característico de *“pelos de punta”*.^{11,24} Estos representarían alrededor de 5% de los casos.²⁴

- b. *Esclerosis ósea*: Se puede encontrar áreas pequeñas de infarto dentro de los huesos, a consecuencia del bloqueo de la microvascularización, manifestándose desde el punto de vista radiográfico como zonas localizadas radiopacas.²⁴
- c. *Osteoporosis maxilar*: Constituye una respuesta a la presión de la médula en expansión dentro del hueso, por la hiperplasia eritoblástica

y la hipertrofia medular. En menor grado, el adelgazamiento de las placas corticales, también es responsable del aspecto radiotransparente global de las mandíbulas. Las manifestaciones radiográficas de la AF en los maxilares de los adultos incluyen osteoporosis generalizada. Y en la mayoría de los casos la alteración es leve o moderada, y resultan inusuales las manifestaciones radiográficas extremas.²⁴

Se ha reportado osteoporosis a nivel de las crestas alveolares mediante radiografías periapicales.¹⁴

- d. *Agrandamiento trabecular:* También es consecuencia de la hiperplasia eritroblástica y la hipertrofia medular propias de esta dolencia. Esto ocurre por pérdida del fino trabeculado y la formación de amplios espacios medulares, dando como resultado áreas radiolúcidas entre los ápices de los dientes y el borde inferior de la mandíbula.

La alteración de las trabéculas es mayor en el hueso alveolar. A pesar de no ser patognomónico, el trabeculado en forma de escalera, es frecuentemente visto en los dientes posteriores.³ Faber T.D; Yoon D.C.; White S.C. (2002), realizaron un estudio de casos y controles con radiografías periapicales de 18 individuos africanos con diagnóstico de anemia falciforme y 18 controles, encontrando la distancia intertrabecular aumentada en los casos y una disminución importante del complejo trabecular.²⁵ Según Ramakrishna, Y. (2007), la disminución del número de trabéculas se observa particularmente en el hueso alveolar, ubicado entre las raíces de los dientes, donde el trabeculado puede aparecer como hileras horizontales.¹⁵ Según De Melo B, Hosken JC y Rocha CR (2007), encontraron en su estudio con 8 pacientes con AF que el 100% de ellos reveló alteraciones óseas en las radiografías periapicales.¹⁸ Se han reportado casos de

pacientes portadores del trazo falciforme en los que se ha hallado en la radiografía periapical alteraciones óseas; motivo por el cual algunos investigadores están proponiendo usarlas para detectar la presencia de la AF y del trazo.²⁴

3.9. Complicaciones orales de la anemia falciforme.

Las complicaciones orales causadas son consecuencia de las manifestaciones sistémicas propias de la patogenia de esta dolencia.

- a. *La osteomielitis mandibular:* La mandíbula se encuentra en riesgo debido a su suplemento sanguíneo relativamente limitado, principalmente en la zona molar. Una crisis vasoclusiva lleva a una isquemia y a una necrosis del hueso. Esta condición se encontró más en niños, debido a sus espacios medulares más amplios, que al necrosarse se tornan en un medio de cultivo para las bacterias.¹⁶ Según Kelleher M, Bishop K, Briggs P (1996) Y Stinson J, Naser B (2003), apud MILANEZI,(2006), la osteomielitis mandibular es una complicación que se observa comunmente con esta dolencia y raramente se manifiesta con otras complicaciones, las cuales hacen fácil su diagnóstico y tratamiento. Los dolores en la mandíbula pueden ser precedidos por crisis dolorosas y pueden ser acompañados por neuropatías que involucran al nervio alveolar inferior y parestesia del labio inferior. La discapacidad intravascular puede resultar en un infarto isquémico y osteonecrosis, permitiendo una proliferación bacteriana por estreptococos o salmonella.¹⁴

- b. *La necrosis pulpar asintomática:* También se ha relacionado a la AF. Según De Melo B, Hosken JC y Rocha CR (2007), los pacientes con anemia falciforme relatan experiencias de dolor dental sin ninguna

patología específica. Durante una crisis falciforme, una vasoclusión de la pulpa dental puede resultar en pulpitis o hasta necrosis asintomática.¹⁸ Esto se debe a que la trombosis que involucra a órganos con circulación terminal como la pulpa dental, y es más frecuente en adultos, por lo que una vasoclusión de la microcirculación de la misma puede llevar a una necrosis pulpar, lo cual se podría manifestar como dolor orofacial (muy común) en ausencia de patología dental. Los pacientes con AF tienen un riesgo nueve veces mayor de experimentar dolor en el área maxilofacial, siendo además de mayor duración y se da sin aparente patología en boca.¹⁶

Los estudios muestran que el 21% al 36% de pacientes con AF relatan experiencias de dolor dental sin ninguna patología específica.

16

- c. *La neuropatía del nervio mandibular o nervio alveolar inferior*: Se puede producir posterior a una crisis falcémica, se ha relatado que podría resultar en una anestesia permanente por más de 24 meses, la pérdida de sensación se podría deber a una isquemia en el suplemento sanguíneo de dicho nervio.¹⁶

- d. *La neuropatía del nervio mentoniano* : Es una manifestación oral que causa mucho dolor en la mandíbula y normalmente resulta en parestesia del labio inferior, recuperándose la sensación en un largo tiempo¹⁶, aunque esta secuela no es común, se debería tomar en cuenta los hallazgos de Dhaif G. et al (1998), quien reportó 5 casos en pacientes adultos con parestesia del labio inferior, posterior a tratamientos de exodoncias realizados previos anestésicos locales, la sensibilidad del labio se fue recuperando aproximadamente a los 9 meses y en un caso hasta después de un año, no se observó mejoría

alguna. No se supo con certeza si esta complicación ocurrió antes o después de la extracción dental a la que fueron sometidos dichos pacientes, pero se sospechó que pudo haber ocurrido como resultado de una crisis vasooclusiva. También Konotey –Ahulu FL.(1972), apud DHAIF G. et al. (1998), describió 5 casos con síntomas de anestesia del nervio mentoniano, causando parestesia en el labio inferior unilateralmente. La recuperación en estos casos tomó hasta 18 meses.²⁶ Se cree que se puede deber a que dicho nervio se infartó durante una crisis falcémica.

3.10. Tratamiento odontológico del paciente con anemia falciforme.

3.10.1. Consideraciones generales

- a. *Manejo odontólogo – hematólogo:* Los niños que padecen AF deben ser manejados en estrecha relación con el hematólogo o pediatra que se encarga del manejo de su caso. Por esta razón, la mejor atención dental podrá ser prestada por los hospitales y con los dentistas de esas instituciones, que están en la mejor posición para establecer contacto con sus colegas médicos.²⁷
- b. *Medidas de bioseguridad:* Las transfusiones sanguíneas a las que son sometidos algunos pacientes con AF los expone al riesgo de contaminación de una enfermedad hemotransmisible como el VIH o las hepatitis virales, por lo que se debe reafirmar los cuidados necesarios para evitar infecciones cruzadas en el ambiente clínico.¹⁸
- c. *Historia clínica:* el tratamiento odontológico sólo debe realizarse después de una detallada anamnesis y examen clínico, considerando

la historia de la dolencia y sus complicaciones; así como las condiciones físicas y emocionales y la tolerancia a los procedimientos, para así optar, por las medidas de manejo de la conducta más apropiadas o por el contrario, elegir la opción de tratamiento más adecuada para el paciente.¹⁶

- d. *Momento del tratamiento:* El tratamiento odontológico se debe realizar durante la fase crónica de la dolencia¹⁶, salvo que existan síntomas de una anemia grave en cuyo caso sólo se cumplirán las necesidades del tratamiento urgente, realizando tratamientos únicamente según indicación; pero en caso que exista una crisis, entonces se realizará el control conservador del dolor y de la infección por medio de fármacos.⁸

- e. *Crisis falciforme de origen odontológica:* El problema potencial relacionado con el tratamiento dental es la ocurrencia de una crisis falcémica que desemboque en una hemólisis por células falciformes,²² la cual es consecuencia de la hipoxia y acidosis causada por las infecciones, manejo inadecuado del dolor, cuadros de hipotermia, cuadros de estrés, ansiedad y deshidratación.⁷ Por este motivo el manejo odontológico de esta dolencia debe ser llevado a cabo tomando en cuenta algunas consideraciones generales resumidas en la tabla 2.

- ❖ Planificar citas breves, evitar procedimientos largos y complicados.
- ❖ Evitar cualquier procedimiento que puedan producir acidosis o hipoxia.
- ❖ Mantener una buena restauración dental.
- ❖ Indicar profilaxis antibiótica en procedimientos que produzcan sangrado.
- ❖ El control del dolor es fundamental para evitar una crisis.
- ❖ Inyectar el anestésico local aspirando antes de inyectar, inyectando lentamente y no emplear más de dos cargas.
- ❖ Evitar el uso excesivo de narcóticos y barbitúricos en sedación
- ❖ Evitar el uso exagerado de salicilatos para el dolor.
- ❖ Evitar la anestesia general en lo posible.
- ❖ Se puede usar el óxido nitroso con precaución.
- ❖ Evitar la infección; si se produce tratarla de manera enérgica.
- ❖ Evitar la deshidratación en pacientes con infección o en los que están siendo tratados quirúrgicamente.
- ❖ Tomar medidas preventivas enérgicas lo más pronto posible.

Tabla 2. Consideraciones generales en el manejo odontológico de pacientes con AF.

Tomado de : Little JW, Falace DA, Millar CS, Rhodus NL. Discracias Sanguíneas. En: Little JW, Falace DA, Millar CS, Rhodus NL, editores. Tratamiento odontológico del paciente bajo tratamiento medico. España:Harcourt Brace; 1998.p.507

3.10.2. Consideraciones farmacológicas.

En este grupo de pacientes la exposición a técnicas de manejo de la conducta farmacológicas, así como el uso de anestésicos locales y fármacos merecen una revisión especial.

3.10.2.1. Anestesia general y sedación.

- a. *La anestesia general:* se reserva únicamente a los pacientes en los que sea esta la única alternativa para ser tratados. La anestesia general es peligrosa en pacientes con AF. Un paciente con AF es ASA III.

Para realizar el tratamiento dental bajo anestesia general, todos los pacientes con AF deben ser evaluados por su hematólogo y anesthesiólogo con experiencia en esta dolencia.^{16,27}

Una preparación y una valoración cuidadosa pre operatoria es indispensable, así como una adecuada oxigenación de la sangre, recomendándose la técnica de intubación endotraqueal.²⁷

Para que el paciente sea tratado bajo anestesia general la hemoglobina debe estar como mínimo en 10 gr/dl.^{8,27} Los principios del manejo del paciente con AF bajo anestesia general son los mismos que en la atención ambulatoria; pero enfatizando en la prevención de la deshidratación, hipoxia, acidosis e infección.¹⁶

Las drogas anestésicas pueden actuar en la termorregulación y así incrementar la falciformación. La hipotermia (se previene para prevenir el reflejo de vasoconstricción) y deshidratación se deben evitar en este tipo de tratamiento. Por lo tanto se recomienda administrar fluidos intravenosos durante y después del procedimiento.

La hipoxia, en asociación con la anestesia general, pueden conducir a una crisis falcémica, por lo que se recomienda aplicar hiperoxigenación durante el procedimiento y terapia de oxígeno en el post operatorio de manera preventiva.²⁸

En el post operatorio, los cuidados son indispensables, el paciente debe estar bien oxigenado, hidratado, con monitorización del pulso, presión arterial, perfusión periférica, balance hídrico, pérdidas sanguíneas, hematocrito y estatus de oxigenación.¹⁶

- b. Sedación oral: Es una alternativa para ayudar a disminuir los niveles de ansiedad antes de la anestesia local o general, pudiendo ser usada con extrema precaución. Se deben utilizar fármacos sedantes en dosis bajas; pero de requerirse niveles mayores de sedación se recomiendan la oxigenación adicional por medio de cánula.⁸
- c. *Sedación endo venosa*: se utiliza con extrema precaución en estos pacientes. Se debe evitar los barbitúricos y los opiáceos, dado que la supresión del centro respiratorio que generan estos agentes provoca hipoxia y acidosis pudiendo desencadenar una crisis aguda. Se recomienda el empleo de cánula nasal y el uso libre de líquidos intravenosos durante el procedimiento.⁸
- d. *Sedación inhalatoria*: Se puede realizar mediante la aplicación del óxido nitroso. Su uso es muy controvertido, se debe tener mucha precaución y de hacerlo la proporción será de 50% de oxígeno y 50% de óxido nitroso, a una velocidad de flujo elevado y con una buena ventilación.⁸ Según Duggal et al (1995), en los pacientes no cooperadores y aprehensivos sería mejor utilizar técnicas de manejo de conducta suplementadas con sedación inhalatoria a someterlos a anestesia general. Aunque el uso del óxido nitroso suele ser seguro, se debería

evitar la hipoxia al finalizar la administración del NO₂ mediante la administración de oxígeno al 100% de 4 a 5 minutos.²⁷

3.10.2.2. Anestésicos locales

El uso de anestésicos locales, tanto infiltrativos como regionales es totalmente valedero en estos pacientes y se deben administrar sin ningún problema, ya que la ausencia de dolor disminuye los factores que lo puedan llevar a una crisis.

El uso de vasoconstrictores asociados a anestésicos locales están en discusión en el campo literario odontológico.¹⁶ por lo que los autores sugieren:

- a. *Anestésico sin vasoconstrictor*: Varios autores relatan que los vasoconstrictores pueden impedir la circulación local y causar infarto. De esta forma Smith y cols. sustentan que, el uso del vasoconstrictor influye en la circulación y produce vasoclusión. por lo tanto, siempre. en estos pacientes se debe usar anestésicos sin vasoconstrictor para cualquier procedimiento.⁸
- b. *Anestésicos con vasoconstrictor*: También hay opiniones contradictorias en cuanto a la inclusión de pequeñas cantidades de adrenalina en el anestésico local.²⁷ Duggal et al (1995), mencionan que no hay evidencia que apoye el uso de anestésicos sin vasocosntrictor en la analgesia local, por lo que sugiere, el uso de la lidocaína con adrenalina en la proporción 1:80,000, resaltando su seguridad.⁸

Little et al, sugieren que en el caso de procedimientos no quirúrgicos se debe emplear anestesia local sin vasoconstrictor y en los procedimientos quirúrgicos emplear adrenalina al 1: 100.000 en la solución de anestésico para conseguir hemostasia y anestesia profunda.⁸

Finalmente de tener dudas con respecto al del uso o no del vasoconstrictor en el anestésico, la decisión debería ser tomada en común acuerdo con el equipo médico que asiste al paciente, teniendo en consideración su compromiso sistémico y el tipo de intervención odontológica.¹⁶

3.10.2.3. Terapia medicamentosa.

Como se ha mencionado es fundamental prevenir cualquier tipo de infección en este grupo de pacientes, así como tratarlas de manera enérgica si ya están instaladas, para evitar que se desencadene la temida crisis falcémica.

- a. *La antibiótico profilaxis:* Se justifica por la susceptibilidad a infección de estos pacientes y se indica previa a todos los tratamientos invasivos que puedan generar sangrado y promover bacteriemia, incluidos los tratamientos pulpares, rehabilitadores o restauradores que pudieran producir sangrado. Están exceptuados de ella los niños que aún están bajo el protocolo de medicación diaria con penicilina.¹⁶

El protocolo para la profilaxis antibiótica, según Duggal et al. puede ser el mismo que se aplica en pacientes cardíacos.²⁷ Se toma como referencia el protocolo de profilaxis antibiótica de la

AHA (American Heart association), en el cual se administra el antibiótico; si es por vía oral, 60 minutos antes del procedimiento odontológico y si es por vía IM O IV, 30 minutos antes del procedimiento odontológico, siendo la dosis única.²⁹Tabla 3.

Vía de administración	Agente	Adulto	Niño
Vía oral	Amoxicilina	2g	50mg/kg
Incapaz de tomar V.O	Ampicilina o Cefazolina o ceftriaxona	2gr I.M o I.V 1gr I.M. o I.V	50mg/kg IM O IV 50mg/kg IM O IV
Alérgico a la penicilina o ampicilina oral	Cefalexina o Clindamicina o Claritromicina o Azitromicina	2gr 600mg 500mg	50mg/kg 20mg/kg 15mg/kg
Alérgico a la penicilina o ampicilina e incapaz de tomar la v.o.	Cefaxolin o ceftriaxona o Clindamicina	1gr I.M o I.V 600mg I.M o IV	50mg/kg IM O IV 20mg/kg IM O IV

Tabla 3. Fármacos para la profilaxis antibiótica en procedimientos dentales.

Tomado de : Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, Lockhart PB, Baddour LM, Levison M. et al. Prevención de la endocarditis infecciosa: Guías de la American Heart Association. Rev ADM 2007; LXIV(4):146

- b. *Terapéutica antibiótica:* En caso de procesos infecciosos ya instalados se debe instaurar una terapia antibiótica agresiva, ya que estos eventos podrían desencadenar una crisis falcémica. Se deben indicar dosis elevadas de antibióticos. Hay que considerar el uso de antibióticos por vía IM O IV en los pacientes con infección dental aguda. En el caso de prestarse episodios de celulitis, incluso, se debería indicar la hospitalización.⁸
- c. *Terapéutica analgésica:* deben evitarse las dosis elevadas de salicilatos porque el efecto “ácido” podría producir de nuevo una

crisis. El dolor puede controlarse con paracetamol o dipirona y pequeñas dosis de codeína si el dolor es muy intenso.^{8,16}

- d. *Terapéutica antiinflamatoria:* Se reporta el uso del diclofenaco sódico o postásico, debe ser complementario a la remoción de la causa del proceso inflamatorio.¹⁶ También se indica el ibuprofeno.⁷
- e. *Terapéutica antiséptica:* La clorhexidina al 0.2%, es el antiséptico más indicado por poseer amplia acción antimicrobiana, sin provocar resistencia y superinfección. Se indica antes de cualquier procedimiento odontológico, post operatorio, como coadyuvante en terapia periodontal, en portadores de deficiencias físicas, inmunosuprimidos y en cuadros de úlceras bucales que puedan provocar infecciones secundarias, en los cuales se indica 2 veces al día.¹⁶

3.10.3. Abordaje operatorio

El plan de tratamiento en estos pacientes casi no tiene ninguna modificación pero si se deberían tener en cuenta algunas consideraciones relacionadas a los diversos tipos de procedimientos, como sigue:

- a. *Tratamiento quirúrgico:* La consulta con el médico del paciente debe ser una prioridad ante cualquier tratamiento quirúrgico. El odontólogo ha de establecer el estado actual del paciente y, si está indicada la transfusión sanguínea para corregir la anemia grave o sus complicaciones antes de la cirugía.

Al ser la cirugía, un tratamiento invasivo de mayor riesgo, se deberá realizar bajo profilaxis antibiótica^{8,15,16,18}, enjuagues con antisépticos¹⁶; realizando un adecuado control del dolor mediante la aplicación de anestésicos locales con vasoconstrictor.⁸

En los casos donde haya necesidades quirúrgicas, el odontólogo debe solicitar el hemograma.⁷ Para realizar un tratamiento quirúrgico, los valores de la Hb no deben ser menores a 10gr/dl.²

Los tratamientos conservadores siempre serán preferibles a la extracción, siempre que el odontólogo realice un buen diagnóstico de la pieza dental.²⁷

b. *Tratamiento endodóntico*: Tanto las pulpotomías, biopulpectomías y necropulpectomías deben ser efectuadas bajo profilaxis antibiótica, previa antisepsia con clorhexidina al 0.2% y con anestésicos locales sin vasocostritor.¹⁶ El odontólogo debe realizar un diagnóstico acertado para cerciorarse de que esta pieza no significará un foco infeccioso, donde la indicación a la menor duda sería la extracción dental.²⁷

c. *Tratamiento restaurador y protésico*: los tratamientos restauradores de rutina se deben llevar a cabo usando anestésicos locales.²⁷ Se deben realizar dentro de las técnicas de dominio del profesional. Los cuidados deben ser tomados durante el uso de la pieza de alta; para no lesionar tejidos sanos y evitar iatrogénias.¹⁸

Es importante evitar las repeticiones de los tratamientos, especialmente en niños; ya que no sólo conducen a un empeoramiento de la conducta, sino también plantean riesgos evidentes. Debido a estas consideraciones se debería usar de

preferencia coronas de acero inoxidable para la restauración de molares primarias respecto a otros materiales restaurativos como las amalgamas, resinas o ionómeros de vidrio. Numerosos estudios han demostrado que las coronas de acero inoxidable, raramente necesitan ser reemplazadas.²⁷

En estos pacientes de riesgo los procedimientos de reconstrucción dentaria y tallados coronarios que impliquen sangrado, la colocación de matrices, de cuñas, clamps, así como, la colocación de coronas preformadas deberán ser realizados bajo profilaxis antibiótica.³⁰

- d. *Tratamiento ortodóntico*: En los pacientes que presentan maloclusión, sea ésta, resultante o no de AF, se indica el tratamiento ortopédico - facial a fin de restablecer una buena oclusión, equilibrio facial y corporal como un todo.¹⁶ Según Milanezi et al (2006), el ortodoncista debería prestar atención a la posible necrosis pulpar que puede involucrar a dientes saludables, a los cambios en el hueso debido a la rotación durante los movimientos ortodónticos, a los episodios de dolor mandibular y a la susceptibilidad a infecciones. El planeamiento ortodóntico debería ser ajustado a mantener la microcirculación regional aumentando los intervalos de descanso así como; la reducción de los movimientos de los dientes y las fuerzas aplicadas en ellos. Las fuerzas ortopédicas u ortodóncicas intensas como el anclaje extraoral o disyunción maxilar requieren un manejo más cuidadoso.¹⁴

En este grupo de pacientes de riesgo los procedimientos de stripping, así como, la colocación de bandas de ortodoncia deberán ser realizados bajo profilaxis antibiótica.³⁰

e. *Tratamiento periodontal*: Es muy importante la manutención de la salud periodontal en estos pacientes ya que las infecciones pueden precipitar crisis de dolor. La principal terapia es la antiinfecciosa que debe ser realizada cuando el paciente está en buenas condiciones sistémicas. Es en esta fase cuando se deben realizar raspajes supra y subgingivales asociados al uso de antibiótico terapia profiláctica.

Las cirugías periodontales se deben realizar cuando el paciente esté controlado en relación a infecciones.¹⁶

f. *Tratamiento de implantología*: Se contraindica en virtud de posibles complicaciones óseas. Para que ocurra una oseointegración, la oxigenación residual es indispensable y las crisis vasooclusivas conducen a una hipoxia residual, pudiendo afectar la neoformación ósea.¹⁶

3.10.4. Medidas odontológicas preventivas

El odontólogo, integrante de un grupo multidisciplinario, tiene una función importante en la manutención de la salud bucal de estos pacientes por medio de la práctica y el incentivo de procedimientos preventivos, para que las intervenciones curativas sean menos frecuentes.¹⁸

Al saber que la infección es el factor principal que precipita una crisis, la prevención de la salud oral es de fundamental importancia; se debe implementar un régimen preventivo riguroso, el cual incluya instrucción sobre higiene oral, consejo dietético, uso apropiado de fluoruros tópicos y sellantes de fosas y fisuras.

La salud gingival necesita ser constantemente monitoreada.²⁷

Las medidas preventivas deben ser tomadas lo más pronto posible, manteniendo el control periódico de por vida.

3.11. Pronóstico del paciente con anemia falciforme.

El pronóstico de los pacientes con anemia falciforme ha mejorado de manera importante debido al perfeccionamiento de los cuidados de sostén. Cerca del 90% de los pacientes llegan a los 20 años de edad, y cerca del 50% sobrepasan la quinta década de vida.

Se ha obtenido un avance importante en el tratamiento de la anemia falciforme al descubrirse que la Hb fetal retrasa la falciformación.¹⁸

A medida que los pacientes con síndromes falciformes sobreviven cada vez más hasta la quinta o sexta década de vida(la media de edad de muerte es de 42 años en los varones y 48 años en las mujeres), la insuficiencia renal terminal y la hipertensión pulmonar se están convirtiendo en las causas destacadas de morbilidad en la fase terminal ; pruebas aisladas indican que una miocardiopatía falciforme o la cardiopatía isquémica prematura pueden comprometer la función cardiaca en los últimos años. Algunos pacientes con AF han recibido trasplantes renales, pero frecuentemente presentan un aumento de la frecuencia y gravedad de las crisis, probablemente por el aumento de las infecciones como consecuencia de la inmunosupresión.⁵

3.12. RECOMENDACIONES

Luego de conocer todas las implicancias en la salud general de los pacientes con anemia falciforme que pueden generarse por un tratamiento odontológico inadecuado, que pueden desencadenar un cuadro falcémico, se hace una necesidad, en el odontólogo que atiende a este tipo de

pacientes, tenga conocimiento general de la patología y de las consideraciones para el manejo en la consulta dental de este grupo.

Lo recomendable es que estos pacientes sistémicos sean tratados en un ambiente hospitalario.

Se debe sugerir a los servicios de Pediatría y Hematología como parte del estudio y del control estricto que deben tener estos niños , la interconsulta al servicio de odontología es básico, debería ser realizada lo antes posible para poder realmente trabajar en los aspectos preventivos y educar a estos pacientes para una adecuada salud oral, siendo óptimo que los mismos fueran enviados en los primeros meses o años de vida ,sin esperar ver lesiones evidentes en boca, ya que de acuerdo a las estadísticas la incidencia de caries dental es muy alta y la progresión de ésta podría llevar a una bacteriemia que desencadene un cuadro infeccioso y éste a su vez el temido cuadro falcémico.

4. CONCLUSIONES

- La anemia falciforme tiene varios sinónimos en la literatura como, anemia drepanocítica, anemia de células falciformes, drepanocitosis. Se denomina así por la característica forma de hoz que adquieren los eritrocitos al desoxigenarse. Para desencadenar esta desoxigenación el paciente se habrá tenido que exponer a cuadros que desencadenen hipoxia o acidosis.
- La anemia de células falciformes se debe a una mutación puntual que produce la sustitución del ácido glutámico por la valina en la posición seis de la cadena polipeptídica de la globina beta.
- La transmisión genética se debe a un gen autosómico recesivo; podemos encontrar individuos que presentan el rasgo drepanocítico o heterocigotos, que son los portadores sanos, salvo se expongan a eventos límite que le causen hipoxia y los que presentan la anemia falciforme propiamente dicha u homocigotos, que son los que desarrollan la enfermedad con todas sus características y complicaciones.
- Se debería establecer regularmente el pesquisaje del genotipo de hemoglobina cuando se diagnostica un embarazo e inclusive antes, para detectar a las parejas con alto riesgo, ya que la gran mestisaje hace que en gran medida sea impredecible saber quien porta que el gen de la Hb S

- Al año nacen aproximadamente 300,000 niños con hemoglobinopatías importantes, de los cuales más de 200,000 son africanos con anemia falciforme. La anemia falciforme es especialmente frecuente en personas de raza negra, más no específica de ellas. Las migraciones incrementaron la frecuencia del gen en el continente americano y el enorme mestizaje hace que ya esté presente en todo el mundo.
- El diagnóstico usualmente es basado en hallazgos clínicos, y la observación del aspecto celular mediante pruebas de laboratorio de falciformación.
- Entre las pruebas de laboratorio utilizadas para determinar la presencia de la dolencia tenemos la de solubilidad, test de falciformación, pero la electroforesis de Hb es el método usado para establecer el diagnóstico diferencial entre el estado homocigoto y heterocigoto.
- En los hallazgos de laboratorio más importantes se encuentran que, los valores de Hb oscilan entre 6 y 8 gr/dl y se acompaña de una intensa reticulocitosis del 10-20% .El hallazgo patognomónico consiste en la transformación de hematíes normales en falciformes. La leucocitosis puede elevarse hasta 35.000/ul y en el frotis de sangre se encuentran drepanocitos, fundamentales para el diagnóstico.
- En cuanto al manejo médico hay protocolos establecidos que incluyen la administración diaria de antibióticos de los 2 meses a los 6 años en niños, consumo de ácido fólico, protocolo para diversas de inmunizaciones, transfusiones en los casos graves de crisis

hemolíticas y el consejo genético que se debe brindar a todos estos pacientes, partiendo de la característica hereditaria de esta dolencia.

- Si bien es cierto que se manejan varios tratamientos para la anemia falciforme, estos son básicamente paliativos, aún no se ha encontrado la cura, pero pueden brindar una mejor calidad de vida a los afectados. Entre estos destaca la hidroxiurea por su capacidad de inducción a la formación de Hb fetal, la cual confiere cierta protección contra la dolencia. También está el trasplante de médula ósea que se ha realizado en casos específicos con éxito.
- Dentro de las manifestaciones clínicas de la anemia falciforme las principales son las crisis vasooclusivas o crisis dolorosas o falciformes que se caracterizan por episodios de lesiones hipóxicas e infartos y se acompañan de intenso dolor en la zona afectada. Las manifestaciones clínicas comienzan en forma súbita y se atribuyen a obstrucción de la microcirculación por drepanocitosis intravascular.
- Otra de las manifestaciones clínicas importantes son las crisis hemolíticas crónicas que provocan una anemia muy grave con hematocritos de 18 a 30%, se acompaña de intensa reticulocitosis y de hiperbilirrubinemia. Si no se detecta o no se trata a tiempo, el descenso de la hemoglobina puede ser tan rápido y acentuado como para provocar insuficiencia cardíaca y conducir a la muerte en pocas horas.
- Las manifestaciones clínicas orales pueden variar mucho de paciente a paciente siendo los hallazgos más comunes descritos en la literatura: Palidez de la mucosa oral, retraso en la erupción dentaria, grado de periodontitis no común, alteraciones de las células de la

superficie de la lengua, hipo maduración e hipomineralización en esmalte, calcificaciones pulpaes, hipercementosis y alteraciones óseas, que resultan en protrusión maxilar

- En cuanto a la relación de la *caries dental* con la AF, se ha evidenciado un mayor índice de CPOS, así como pérdida dental por necrosis pulpar no tratada en estos pacientes. El riesgo de caries estaría aumentado por la utilización de fármacos que reducen el flujo salival en estos pacientes; ha esto se le sumaría la depresión propia de su estado sistémico, lo cual repercutiría negativamente en su autocuidado. También su régimen medicamentoso los pondría en más riesgo por la sacarosa presente en los jarabes pediátricos, por lo que se les tendría que reforzar la higiene posterior a la ingestión de los mismos.

- Respecto a la enfermedad periodontal se ha encontrado relación con la anemia falciforme, reportándose profundidades de bolsa mayores en los pacientes con la dolencia.

- Las manifestaciones radiológicas más comunes son: el ensanchamiento del espacio diplóico con su consecuente signo radiográfico (radiografía de cráneo) de “pelos en punta”, formación de un patrón trabecular grosero con amplios espacios medulares, trabeculado en forma de escalera (más notorio entre las raíces de los dientes) y osteoporosis de los maxilares y de las crestas alveolares.

- Las complicaciones debido a la anemia falciforme la constituyen fundamentalmente la osteomielitis mandibular, el dolor orofacial , la necrosis pulpar asintomática, parestesia del nervio mandibular y en algunos pocos casos se ha reportado parestesia del nervio mentoniano.

- El problema potencial relacionado con el tratamiento dental es la ocurrencia de una crisis hemolítica por células falciformes. El tratamiento odontológico se debe realizar durante la fase crónica de la dolencia, evitando atenciones durante las crisis agudas, salvo en casos de emergencia, en los cuales el tratamiento será paliativo.

- En el tratamiento odontológico se debe conocer que los cuadros de estrés y ansiedad pueden conducir a una crisis falcémica, motivo por el cual el profesional debe diagnosticar ante qué tipo de paciente está, y tener en cuenta el programar citas breves, evitando los procedimientos largos y complicados; así como, realizar un adecuado manejo del dolor

- Es muy importante realizar una adecuada historia clínica de estos pacientes para determinar su grado de colaboración y conducta, para así poder decidir cual será la mejor estrategia para su atención odontológica. Se debe enfatizar en el manejo de la conducta, pero de no conseguir los resultados esperados o si la condición del paciente no lo permitiese, se evaluará cuidadosamente la posibilidad de tratamiento bajo anestesia general; sin olvidar que sería menos riesgoso si se lograra manejar su conducta a cierto nivel y combinarlo con sedación inhalatoria como el óxido nitroso.

- En el caso de procedimientos no quirúrgicos emplear anestesia local sin vasoconstrictor; en los procedimientos quirúrgicos emplear adrenalina al 1: 100.000 en la solución del anestésico. Se sugiere dos cartuchos de anestésico como máximo, aplicándolos lentamente, y previo enjuague con clorhexidina al 0.2%.

- La infección, es la causa más común que condiciona a una crisis falcémica, por lo tanto, ésta debe ser evitada a toda costa durante el procedimiento odontológico. Partiendo de esta premisa y tomando en consideración la función deteriorada del bazo de estos pacientes, se debe indicar siempre, antes de cualquier procedimiento invasivo o que cause sangrado, la profilaxis antibiótica, según el protocolo de la AHA; estando excluidos de ella, los niños que estén bajo el protocolo de penicilina.

- En el caso de una infección ya instalada esta debe ser tratada enérgicamente mediante la administración de terapia antibiótica agresiva, incluso por las vías IM O IV. Es importante recalcar que ante episodios febriles mayores de 38.5°C, los pacientes deben ser evaluados con urgencia para descartar síndrome torácico agudo, osteomielitis u otras complicaciones infecciosas.

- En el caso de prestarse episodios de celulitis, incluso, se debería indicar la hospitalización.

- En cuanto al manejo del dolor, éste es fundamental en estos pacientes para evitar desencadenar la temida crisis falcémica. se indica evitar el uso exagerado de los salicilatos, sugiriendo el paracetamol en cuadros leves a moderados y la codeína en cuadros de dolor más severo,

- Los antiinflamatorios de elección son el diclofenaco, el diclofenaco sódico y el ibuprofeno.

- La clorhexidina es el antiséptico de elección. Se sugiere en una concentración del 0.2% antes y después de los procedimientos odontológicos, así como en condiciones ulcerosas u otras.
- En el abordaje operatorio en el caso de tratamiento quirúrgico, la consulta con el médico del paciente debe ser una prioridad antes de tomar una decisión. Se debe tener en cuenta que la Hb no sea menor a 10 gr/dl y será realizada bajo profilaxis antibiótica, enjuague previo de clorhexidina al 0.2% y con anestésico local con vasoconstrictor en proporción 1:100 000. En el caso de las exodóncias que son los tratamientos quirúrgicos más comunes, sólo se realizarán, de ser ésta la última opción; siempre se tratará de ser conservadores.
- Los tratamientos pulpares siempre serán de elección ante cualquier tratamiento más radical, siempre y cuando lo indique un correcto diagnóstico y deben ser realizados previo enjuague con clorhexidina al 0.2%, bajo profilaxis antibiótica y con anestésico local sin vasoconstrictor.
- En cuanto a los tratamientos restauradores y rehabilitadores se deben realizar bajo las técnicas de dominio del operador, evitando iatrogénias por el uso de la pieza de alta que puedan ocasionar sangrados que conduzcan a bacteriemias. Es importante evitar las repeticiones de los tratamientos, especialmente en niños; ya que no sólo conducen a un empeoramiento de la conducta, sino también plantean riesgos evidentes; por lo cual se debería usar de preferencia coronas de acero inoxidable para la restauración de molares primarias respecto a otros materiales restaurativos como las amalgamas, resinas o ionómeros de vidrio.

- El tratamiento ortodóntico y ortopédico está indicado. El planeamiento de éste debería ser ajustado a restablecer la microcirculación regional aumentando los intervalos de descanso así como, la reducción de los movimientos de los dientes y las fuerzas aplicadas en ellos. Las fuerzas ortopédicas u ortodóncicas intensas como el anclaje extraoral o disyunción maxilar requerirán de un manejo más cuidadoso.
- Respecto al tratamiento periodontal lo ideal es mantener una adecuada salud periodontal, de lo contrario dicho tratamiento debe ser realizado como terapia antiinfecciosa cuando el paciente esté en buenas condiciones sistémicas. Es en esta fase cuando se deben realizar raspajes supra y subgingivales asociados al uso de antibiótico terapia profiláctica.
- Los implantes dentales están contraindicados, ya que una crisis vasooclusiva podría afectar la neoformación ósea indispensable para el éxito del tratamiento.
- Las medidas odontológicas preventivas en este grupo de pacientes se basa en la manutención de la salud bucal por medio de la práctica y el incentivo de procedimientos preventivos, para que las intervenciones curativas sean menos frecuentes. El profesional odontólogo tiene un rol protagónico en este sentido y debe de trabajar de manera multidisciplinaria con los hematólogos o pediatras, ya que siendo el diagnóstico de estos pacientes establecido en sus primeros años de vida, es injustificable que lleguen a consulta odontológica en condiciones de salud oral deplorables y más aún conociendo las consecuencias de éstas en su condición sistémica.

- Se debe implementar un régimen preventivo riguroso, el cual incluya monitoreo constante de la salud gingival, instrucción sobre higiene oral, consejo dietético, uso apropiado de fluoruros tópicos y sellantes de fosas y fisuras y concienciar al paciente y al responsable que los controles serán de por vida.
- El pronóstico de los pacientes con anemia falciforme ha mejorado considerablemente gracias al perfeccionamiento de los cuidados de sostén. Alrededor del 90% de los pacientes llegan a los 20 años de edad, y cerca del 50% sobrepasan la quinta década de vida.

5. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Roa D, Aguinaga MP, Ruiz W, Ulloa V, Turner E. Búsqueda de hemoglobinas anormales en los recién nacidos en las grandes alturas. Rev Med Hered 1997; 8:87-91
2. Bolaños MV, Manrique MC, Manrique MC, Briones MT. Odontología en pacientes pediátricos con necesidades especiales: Patología Sistémica. En: Boj JR, Catalá M, García- Ballesta C, Mendoza A, editores. Odontopediatría. España: Masson ;2004.p.455-58
3. Lramzi S; Kumar V, Collins T. Robbins: Patología estructural y funcional. En: Lramzi S; Kumar V, Collins T. Alteraciones de los Hematíes y trastornos hemorrágicos. México: Mc Graw-Hill. 1999.p 641-45
4. Organización Mundial de la salud. 59ª Asamblea mundial de la salud. Anemia falciforme: informe de la secretaria..A59/9 (24 de abril, 2006)
5. Bustamante Z, García R, Martínez G. Genética, características de la hemoglobina S , anemia falciforme y haplotipos. Fac. de Bioquímica y Farmacia – UMSS 2002
6. Benz EJ. Hemoglobinopatías. En: Braunwald E, Fauci AS, Kasper DL, Hauser SL, Longo DL, Jameson LG, editores. Harrison: Principios de medicina interna. España: Mc Graw Hill; 2002.p.789-98
7. Cervera A; Cela De Julian E. Anemia falciforme. Manejo en Atención Primaria. Rev Pediatr Aten Primaria. 2007;9:649-68
8. Little JW, Falace DA, Millar CS, Rhodus NL. Discracias Sanguíneas. En: Little JW, Falace DA, Millar CS, Rhodus NL, editores. Tratamiento odontológico del paciente bajo tratamiento medico. España:Harcourt Brace; 1998.p.495-514
9. Malcorra J J. Hemoglobinopatías y Talasemias. BSCP Can Ped. 2001; 25(2):265-77
10. Wagner P. La Anemia: consideraciones fisiopatológicas, clínicas y terapéuticas. American Working Group.2008.p. 93-96
11. Castellanos JL, Díaz LM, Gay O. Enfermedades hematológicas. En: Castellanos JL, Díaz LM, Gay O, editores. Medicina en odontología: Manejo dental en pacientes con enfermedades sistémicas. México D.F: El manual moderno; 2002.p.149-15
12. Martín MR, Duany E, Domínguez M, Alfonso K, Santana M, Viñales MI. Anemia Falciforme: Conocimientos y percepción actual del riesgo en jóvenes detectados al nacimiento como portadores sanos. Cuba 2008
13. Carranza PA. Factores determinantes de las crisis vasooclusivas de la anemia drepanocítica y sus manifestaciones sistémicas. Abril 2006 Disponible en: [http://www. Portalesmedicos.com/publicaciones /articulos/94/7](http://www.Portalesmedicos.com/publicaciones /articulos/94/7)

14. Alves MP, Alves MD, De Souza MG, Torres SG. Orthodontic Treatment of Patients with Sickle-cell Anemia. *J Angle Orthod.* 2006;76:269–273.
15. Ramakrishna Y. Dental considerations in the management of children suffering from sickle cell disease: A case report. Official publication of Indian Society of Pedodont and Prevent Dent. 2007;25(3):140–43.
16. Ministério da Saúde Brasil. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de saúde bucal na doença falciforme. Brasília. 2005.
17. American Academy of Pediatrics, Committee on Genetics. Health supervision for children with cell disease. *J Pediatr.* 2002 March; 109(3):526-35
18. Franco BD, Goncalves GH, Dos Santos CR. Manifestações Bucais da Anemia Falciforme e suas implicações no atendimento Odontológico. *Arquivos em Odontol.* Julho/Septembro 2007;43(3):92-96
19. Boyd JH. Asthma and Acute chest in Sickle Cell Disease. *Pediatr Pulmonol.* 2004; 38:229-232.
20. Pacheco M, Román J, Loayza N, Ruiz O, Hidalgo A, Andrade L. Manifestaciones musculoesqueleticas por anemia de células falciformes. *Anales de la Fac de Med de la UNMSM.* 1996; 57(2)
21. Fukuda J, Sonis A, Platt O, Kurth S. Acquisition of Mutans Streptococci and Caries Prevalence in pediatric Sickle cell anemia patients receiving long term antibiotic therapy . *Pediatric Dentistry.* 2005; 27(113):186 -90.
22. Laurence B, George D, Woods D, Shosanya A, Katz RV, Lanzkron S, et al. The association between sickle cell disease and dental caries in African Americans. *Spec Care Dentist.* 2006 ; 26(3): 95–100.
23. Licciardello V, Bertuna G, Samperi P. Craniofacial morphology in patients with sickle cell disease: a cephalometric analysis. *European Journal of Orthodontics.* 2007; 29: 238–42
24. Blaschke DD. Enfermedades sistémicas que se manifiestan en los maxilares. En :Goaz PW, White SC, editores. *Radiología oral principios e interpretación.* España: Mosby;1995. p. 557-59.
25. Faber TD, Yoon DC, White SC. Fourier Analysis Reveals Increased Trabecular Spacing in Sickle Cell Anemia. *J Dent Res* 2002;81(3):214-218
26. Ghassan D, Al Sammak, Al Jowder, Ahmed Y. Mental nerve neuropathy in sickle cell disease: Report of five cases. *J.The Dent Saudi.* 1998 September/December; 10(3):123-27
27. Duggal MS, Bedi R, Kinsey SE, Williams SA. The dental management of children with sickle cell disease and B-talassaemia: a review. *Int J of Paediatr Dent.* 1996;6: 227-34

28. Smith OP. Sickle cell disease and dental treatment. Journal of the Irish Dental Association. 2008; 54 (2): 75-79.
29. Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, Lockhart PB, Baddour LM, Levison M. et al. Prevención de la endocarditis infecciosa: Guías de la American Heart Association. Rev ADM 2007; LXIV(4):131-57
30. Planells P, Barra MJ, Santa Eulalia E. Profilaxis antibiótica en odontología infantil: Puesta al día. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2006; 11:352-57

6. ANEXO

-Presentación de historia clínica de paciente con diagnóstico de anemia falciforme.

