

**ARTÍCULO DE REVISIÓN**

ISSN: 1315 2823

**Anemia de células falciformes, manejo del paciente odontopediátrico.
Revisión bibliográfica****Sickle cell anemia, odontopediatric patients management.
Literature review**Rodríguez Angie¹, Hernández Joselin¹, Escobar Luz²

¹Residente del programa de especialización en Odontopediatria. Facultad de Odontología, Universidad de Carabobo. ²Odontopediatra, Docente titular de la Facultad de Odontología, Universidad de Carabobo. Venezuela.
angierm87@gmail.com

Recibido: 07/04/2018
Aceptado: 28/06/2018

Resumen

Los pacientes pediátricos con anemia de células falciformes presentan sintomatología muy diversa y requieren un manejo estomatológico adecuado y de calidad que les permita mantener su salud bucal sin poner en riesgo su salud general. Se realizó una revisión bibliográfica sobre el tema en las principales bases de datos científicas, así como en revistas especializadas, con el objetivo de enfatizar las manifestaciones bucales, y las recomendaciones para el manejo odontopediatrico. Se efectuó una revisión sistemática de la literatura mediante la búsqueda de artículos científicos en la base de datos EBSCO específicamente en la sección dentistry & oral sciences source. Como descriptores de búsqueda se incluyó Sickle Cell Anemia. Se leyeron títulos, resúmenes y textos completos. Se clasificaron los artículos según el nivel de evidencia y los grados de recomendación, de acuerdo con los parámetros de la Scottish Intercollegiate Guidelines Network. Resultados: Se identificaron 276 artículos, de los cuales se seleccionaron 54, que cumplieron los criterios de inclusión un filtro enmarcando los artículos publicados entre los años 2010-2017. Conclusiones: No existe suficiente evidencia científica que abarque el abordaje odontopediatrico de estos pacientes.

Palabras clave: anemia, células falciformes, odontopediatria.

Summary

Pediatric patients with sickle cell anemia have very diverse symptomatology and require an adequate and quality stomatological management that allows them to maintain their oral health without jeopardizing their general health. A bibliographical review was carried out on the subject in the main scientific databases, as well as in specialized journals, with the objective of emphasizing oral manifestations, and



recommendations for odontopediatric management. A systematic review of the literature was conducted through the search for scientific articles in the EBSCO database specifically in the section Dentistry & Oral Sciences source. Sickel Cell Anemia was included as search descriptors. Titles, summaries and full texts were read. The articles were classified according to the level of evidence and the degrees of recommendation, according to the parameters of the Scottish Intercollegiate guidelines Network. Results: 276 articles were identified, of which 54 were selected, which met the inclusion criteria a filter framing the articles published between the years 2010-2017. Conclusions: There is not enough scientific evidence to encompass the odontopediatric approach of these patients

Key words: anemia, sickle cell, pediatric dentistry.

Introducción

La anemia de células falciformes (ACF) es la hemoglobinopatía más frecuentemente encontrada. Descrita en 1923 como una alteración autosómica dominante resultante de la sustitución del ácido glutámico por valina en la posición 6 de la cadena b de la hemoglobina, que origina una variación en la composición fisicoquímica de la molécula, lo que produce uniones hidrofóbicas, con la formación de filamentos o cristales rígidos (tactoides) que conducen a la polimerización de la molécula^{1,2}. Dicha enfermedad es considerada el síndrome hereditario más frecuente, asociado con morbilidad significativa y disminución en la expectativa de vida.³⁻⁵

Su diagnóstico temprano, a través de programas de diferentes especialidades han ayudado a la disminución en la mortalidad de niños afectados menores de 5 años. Es necesario que la atención integral incluya genetistas, hematólogos,

pediatras, odontólogos y atención por subespecialistas de las diferentes áreas para ofrecer una práctica clínica preventiva y mejorar la calidad de vida⁶. Los niños que presentan esta enfermedad tienen necesidades y consideraciones especiales en lo que a salud bucal se refiere; los cambios hematológicos son una gran influencia sobre la cavidad bucal; es por ellos que los odontopediatras necesitan estar informados del manejo de estos pacientes pediátricos, ya que la atención odontológica presenta tanto un grado de riesgo como un gran beneficio para este tipo de pacientes⁷. Con base en la evidencia científica existente, se busca estar en concordancia con los parámetros clínicos y crear las condiciones para su aplicación en la práctica diaria. Sin embargo, no se pretende disminuir las responsabilidades de los profesionales de la salud al tomar decisiones apropiadas bajo las circunstancias individuales de cada paciente.⁸

Actualmente la ACF, también llamada drepanocitosis, es una enfermedad hemolítica crónica y hereditaria. Su nombre se debe a que los eritrocitos adoptan una forma de hoz o semilunar con extremos puntiagudos cuando se les priva de oxígeno. La causa principal es la presencia de un tipo anormal de hemoglobina (Hb S) que se precipita fácilmente al estado reducido. Esta es una enfermedad de presentación variable, con afectación de múltiples órganos (hueso, pulmones, cerebro, riñón y bazo), caracterizada por periodos de crisis a repetición o ausencia de síntomas durante un tiempo prolongado⁹⁻¹¹. Esta complicación consiste en episodios agudos dolorosos, principalmente en los huesos largos y las articulaciones, daños de órganos, infecciones y problemas pulmonares, puede incluir el sistema estomatognático, causando signos y síntomas en la región buco maxilofacial¹². El eritrocito falciforme presenta flexibilidad reducida y se convierte más adherentes al endotelio vascular, desarrollando vaso-oclusión de la microvasculatura y posterior la hipoxia. La

destrucción prematura de eritrocitos falciformes conduce a la anemia hemolítica estos mecanismos son las características distintivas del ACF y son responsables de sus manifestaciones clínicas.¹³

Según la OMS, la incidencia es del 83% de casos, cada año nacen más de 330 000 niños afectados¹⁴. En África tropical, entre el 20-25 % y en Jamaica un 10% de personas afectadas siendo heterocigotas, también ha sido reportado en países del Mediterráneo, Medio Oriente y la India. En Estados Unidos con una incidencia de 1/600 recién nacidos y en algunas regiones de España de 1/5000 neonatos^{15,16}. En América Latina, la prevalencia es de 0,16/1000, pero la frecuencia de Hb S en población de origen africano es del 6,1-18 %, incluida Colombia, donde hay una prevalencia del 10-18 % en la costa pacífica. La etnia era un factor condicionante de la ACF y se consideraba como una enfermedad casi exclusiva de individuos de etnicidad negra, sin embargo, debido al mestizaje, últimamente se han observado casos procedentes de diferentes áreas geográficas y etnias¹⁶. La Organización Mundial de la Salud estima que en Venezuela hay aproximadamente 25.000 personas con esta enfermedad. En algunas regiones de Venezuela la frecuencia y distribución de la HbS está muy relacionada con el desplazamiento de poblaciones de origen africano desde la época de la colonización Española; ejemplos de ellas son las poblaciones de Tapipa, estado Miranda; Campoma, estado Sucre y la zona Costera del estado Aragua debido a la influencia geoeconómica del siglo XIX, por la intensa actividad en el cultivo de productos de exportación y a las grandes haciendas cacaoteras, habitadas fundamentalmente por personas afrodescendientes. No obstante, también debe tomarse en cuenta que uno de los focos principales en Venezuela, se encuentra en Isla de Toas Estado Zulia, donde la población presenta características fenotípicas más parecidas a caucasoides.

El diagnóstico de la ACF se realiza mediante diferentes métodos. El Recuento sanguíneo completo: Un hemograma completo estándar puede ayudar a identificar una hemoglobinopatía subyacente. Prueba de solubilidad falciforme (drepanocítica-Dex): Esto implica mezclar la sangre del paciente con un tampón fosfato; si HbS está presente se precipitará, dando una solución turbia. El factor limitante en este ensayo es que detecta la presencia de HbS, pero no puede discriminar entre HbS o HbSS, o cualquier otra hemoglobinopatía producidos por la presencia de HbS, no es adecuado para niños menores de seis meses de edad. La prueba definitiva es la cromatografía líquida de alta resolución (HPLC): Este método permite separar variantes de hemoglobina utilizando electroforesis. Se da el valor del porcentaje de HbS presente, siendo útil para el diagnóstico, pero también se utiliza como un marcador de las estrategias de modificación de la enfermedad. Este método puede ser solicitado en un tubo con ácido etilendiaminotetraacético (EDTA) estándar para recuento sanguíneo completo.¹⁷⁻²⁰

En algunos pacientes, las primeras manifestaciones clínicas ocurren entre los 4 y 6 meses de vida mientras que en otros permanecen silenciadas y se puede dar hasta los 3 años. La razón para el retraso en la aparición de los síntomas es debido al efecto protector de la hemoglobina fetal, sin embargo, sus características clínicas son moduladas por diversos factores genéticos y ambientales. Dichas manifestaciones son el resultado de vasoclusión y hemólisis, lo que provoca isquemia e infartos tisulares agudos y crónicos que se pueden presentar en la adolescencia, por lo que la educación de pacientes y familiares es de vital importancia²¹⁻²⁶. La fatiga, la palidez y la dificultad respiratoria son otros síntomas que se presentan con frecuencia. El rápido deterioro de los glóbulos rojos puede causar ictericia, así como baja tasa de crecimiento en los niños y pubertad tardía en adolescentes. El dolor es el síntoma principal tanto en niños como en

adultos, aparece de manera repentina en cualquier órgano o articulación del cuerpo donde quiera que los glóbulos rojos falciformes obstruyan la llegada de oxígeno a los tejidos. Esta anoxia produce una crisis de células falciformes²⁷. Algunos autores clasifican estas crisis en: crisis agudas, síndromes de dolor crónico y neuropatías. Estas crisis de células falciformes son de diferentes tipos, estas pueden afectar a cualquier órgano. El tipo más común de la crisis es una crisis ósea, los pacientes menores de 2 años a menudo presentan dolor en los huesos de los dedos llamados dactilitis, se produce cuando los vasos sanguíneos de las manos y los pies se obstruyen produciendo dolor, edema y fiebre.²⁸⁻³¹

La etiología es multifactorial pero las causas infecciosas comunes son *Mycoplasma pneumoniae*, virus y *Chlamydia pneumoniae*, es una causa importante de morbilidad y mortalidad. La crisis esplénica causada por infartos frecuentes de los eritrocitos falciformes con reducción de la perfusión de los órganos finales causa la reducción en el tamaño o la extirpación del bazo, lo que lleva a un mayor riesgo de infecciones bacterianas generalizadas. Dado que los macrófagos del bazo juegan un papel importante en la protección contra la infección neumocócica, los niños que pierden la función esplénica los primeros años de vida son más susceptibles a las infecciones en particular las causadas por microorganismos encapsulados, como *Streptococcus pneumoniae*³². Sin embargo, otros estudios hacen referencia que aun sin la extirpación del bazo el paciente también puede ser más propenso a la infección ya que los macrófagos participan en la fagocitosis de los glóbulos rojos defectuosos y pueden no estar disponibles para la destrucción de bacterias especialmente lactantes y niños pequeños.³³⁻³⁵

Existen factores diversos que pueden desencadenar una crisis de células falciformes: Las infecciones agudas son un desencadenante conocido. Por lo tanto, las infecciones dentales

deben prevenirse, pero, si se produce debería ser inmediata y eficazmente tratada³⁶. La osteomielitis es otra entidad asociada, y aunque es más común en huesos largos, igualmente afecta los huesos faciales. Se piensa que la formación intravascular de células falciformes lleva a un infarto isquémico y a necrosis ósea, lo que crea un ambiente favorable para el crecimiento bacteriano³⁷. La hipotermia puede facilitar la formación de células falciformes de glóbulos rojo, donde los fármacos anestésicos pueden actuar sobre la termorregulación y por lo tanto formar células falciformes. La hipotermia se debe evitar en pacientes que se someten a tratamiento bajo anestesia general. Cuando se requiere anestesia general, se recomienda antes, durante y después de la cirugía, la administración de líquidos por vía intravenosa; la hipoxia en asociación con anestesia general puede desencadenar una crisis de células falciformes (hiperoxigenación intraoperatoria). La principal complicación es el accidente cerebrovascular (ACV), seguido de eventos isquémicos y de tipo hemorrágico.³⁸

Se deben utilizar antibióticos en el tratamiento de la infección y los analgésicos deben usarse si es necesario, pero con precaución para prevenir la adicción iatrogénica. Los antibióticos orales se deben administrar en función de la situación³⁹. La mayoría de los pacientes son asintomáticos con concentraciones de hemoglobina inicial de 6-7g / dl, y no requieren transfusión, una transfusión de recarga debe ser considerada cuando el paciente es sintomático o cuando la hemoglobina es inferior a 6 g/dl). Las transfusiones se evitarán a menos que el paciente tenga una crisis aplásica con un nivel de hemoglobina extremadamente bajo y debido a que los efectos de transfusión son transitorios y los pacientes tienden a desarrollar anticuerpos, se hace difícil encontrar donantes adecuados para futuras transfusiones.³⁹

Los suplementos dietéticos del ácido fólico son para tratar las crisis aplásicas que se dan por la

interrupción brusca de la producción de eritrocitos, generalmente, a infecciones por parvovirus y deficiencias de ácido fólico. Los fármacos citotóxicos tales como hidroxiurea aumentan la hemoglobina F y reduce la frecuencia de episodios dolorosos y ACV. La terapia génica a través de un trasplante alogénico de células madre se está estudiando como posible opción curativa para los pacientes jóvenes gravemente afectados³⁹. Los efectos beneficiosos de los altos niveles de hemoglobina fetal han sido reconocidos desde hace muchos años. Los estudios clínicos han demostrado una correlación inversa entre el nivel de hemoglobina fetal y la gravedad de la ACF. El tratamiento médico de la crisis de células falciformes en primer lugar, se debe iniciar tan pronto como sea posible si el individuo se queja de dolor, con hiperhidratación Intravenosa (IV) 1.200 cc x m² de Superficie Corporal (SC). La morfina Intravenosa se puede administrar para el dolor severo y puede ser necesario continuar como una infusión. El dolor moderado puede ser controlada por la codeína enteral administrada con regularidad o morfina enteral. La analgesia antiinflamatoria no esteroide y el paracetamol se debe dar siempre a menos que exista insuficiencia renal o hepática y puede ser suficiente si la crisis es leve.

Los efectos patológicos de la enfermedad de células falciformes también se producen en los tejidos dentales y de la cavidad bucal. Los pacientes con anemia suelen presentar ardor, sensibilidad y ulceraciones. A nivel de mucosa bucal, se encuentra pálida, atribuida al aumento de la hemólisis de los glóbulos rojos debido a la formación de células falciforme, Atrofia de las papilas de la lengua, glositis⁴⁰⁻⁴². En lo referente a caries dental estudios encontraron que, la prevalencia de la caries dental y enfermedades periodontales es significativamente mayor en estos pacientes. Presentando también agrandamiento gingival⁴³⁻⁴⁵. En otros estudios, no se observó asociación entre ACF y enfermedad periodontal en estos pacientes, pero

sí que la ACF podría ser un factor de riesgo para la enfermedad periodontal.^{46,47}

Según Fernández los niños más pequeños tienen, una prevalencia mínima de caries dental y en adolescentes es similar a sus pares sanos. La mayor incidencia de caries dentales se ha atribuido a la presencia de hipomineralización del esmalte⁴⁸. Otros autores refieren que el mayor riesgo de desarrollar caries también se relaciona con frecuentes hospitalizaciones debido a complicaciones de salud asociadas con un mayor consumo de medicamento, como los antibióticos que contienen sacarosa.^{49,50}

Las manifestaciones dentales en ocasiones puede conducir a dolores óseos a nivel del maxilar, y esto puede ser confundido con el dolor dental u osteomielitis. La pulpa dental también puede verse afectada en la crisis de células falciformes. La gravedad clínica de la enfermedad se asocia con la vaso-oclusión dentro de la vasculatura del tejido pulpar que puede explicar el dolor experimentado por los pacientes y que el mismo proceso del miocardio que afecta a otros órganos en el cuerpo también puede afectar el tejido dental provocando la necrosis pulpar. Tal como lo demuestran otros estudios en donde se observó necrosis pulpar asintomática en dientes sanos de pacientes.⁵¹⁻⁵³

El dolor bucofacial, puede manifestarse particularmente en la mandíbula, como resultado de la formación intravascular de las células falciformes, que conduce a isquemia, causando pequeñas áreas de necrosis, la neuropatía del nervio mental anterior y el retardo en la erupción dental.⁵⁴

Además, con respecto a las manifestaciones bucofaciales por sexo y edad, la neuropatía del nervio mental anterior es más frecuente entre las mujeres y el dolor mandibular anterior es más frecuente entre las personas mayores de 21 años⁵⁵. Este retraso en el patrón de erupción podría explicarse debido a la formación de hueso

elevada si se compara con la resorción ósea, alteraciones sistémicas en la anemia de células falciformes, y la hiperplasia de la médula ósea en el maxilar y la mandíbula, lo que puede afectar a la amelogenesis y la erupción de los dientes.⁵⁵

La ACF parece ser también un factor de riesgo para las maloclusiones de moderadas a graves, especialmente cuando se relaciona con la pérdida de los dientes anteriores, el espaciado anterior, la mordida cruzada anterior y mordida abierta. De igual forma el incremento de overjet y overbite resultando en los labios incompetentes donde puede ser susceptible de tratamiento de ortodoncia. La condición puede estar asociada con hiperplasia compensatoria de la médula ósea que conduce a un maxilar más amplio con un mayor resalte y sobremordida.^{58,59}

Los cambios óseos son comunes, observando cambios en el maxilar y la mandíbula que generalmente consisten en la reducción de radiodensidades y en la formación de un trabeculado grueso, asignado a hiperplasia eritroblástica e hipertrofia medular resultado de la pérdida de hueso fino y en la formación del trabeculado medular con espacios amplios. Los espacios medulares pueden causar expansión de la mandíbula, generando maloclusión⁶⁰. Faber evaluó el espacio intertrabecular en radiografías periapicales digitales, presentando un aumento significativo del espacio intertrabecular en ambas mandíbulas.⁶¹

Otro estudio empleó la radiografía panorámica para evaluar las características radiográficas en la región oral y maxilofacial en pacientes brasileños con ACF y sujetos sanos. El grupo de pacientes con ACF aumentó la distancia intertrabecular, disminuyendo el trabeculado y la corticalización de la mandíbula, relacionada con presencia de anemia hemolítica en pacientes con ACF²⁹. En el estudio realizado por Kavadia, observó lesiones radiopacas asociadas a infarto en 6 de los 42 pacientes con ACF. Las lesiones están relacionadas con fenómenos de vaso-

oclusiva, seguida por un episodio de crisis dolorosa y sin cualquier patología dental asociada⁵³. Las anomalías craneofaciales pueden ser observadas, tales como el crecimiento excesivo y protrusión de la cara, la expansión maxilar, el crecimiento predominantemente vertical, retrusión mandibular, perfil convexo, presentando también un patrón esquelético Clase II y sobresalte del maxilar.³⁷

Licciardello y col, en su estudio obtuvieron valores cefalométricos que indican la rotación posterior mandibular, el aumento total y alturas de cara inferior varió de acuerdo con el genotipo de la enfermedad. Concluyendo que pacientes con ACF es predominante el patrón dolicofacial y los incisivos superiores se encontraban significativamente inclinados hacia labial.⁶²

Materiales y métodos

Esta revisión bibliográfica fue obtenida mediante una búsqueda inicial electrónica por el buscador EBSCO específicamente en la sección dentistry & Oral Sciences Source con las palabras "Sickel Cell Anemia". Al principio arrojó 276 resultados. Se aplicó un filtro enmarcando los artículos publicados entre los años 2010-2017, obteniendo así 134, de este grupo se excluyeron 80 que no estaban relacionados con la población pediátrica o no tenían disponible el resumen, o el artículo completo. De los 54 restantes se encontraron los artículos completos en esta misma base de datos. Se incluyó de igual manera artículos científicos que presentaban una data mayor a los 5 años, donde sin embargo presentaban información relevante para dicho tema.

Todos los artículos seleccionados se revisaron a partir de sus títulos y resúmenes. Posteriormente, se leyeron los textos completos, de forma independiente por las investigadoras, para buscar que cumplieran los criterios de inclusión.

Finalmente, se clasificaron según los niveles de evidencia y grado de recomendación de cada uno de ellos según la Scottish Intercollegiate Guidelines Network.

Discusión

Villaescuas, refiere que cualquier paciente con ACF es más propenso a la infección⁷, a diferencia de lo referido por Bello A, indicando que los niños con ACF que pierden la función esplénica los primeros años de vida son más susceptibles a las infecciones en particular las causadas por microorganismos encapsulados². Las infecciones agudas son un desencadenante conocido de las crisis de células falciformes. Por lo tanto, las infecciones dentales deben prevenirse, pero, si se produce la infección, debería ser inmediata y eficazmente tratada. Los efectos patológicos de la enfermedad de células falciformes también se producen en los tejidos dentales y de la cavidad oral.²

En cuanto a las manifestaciones bucales existen diversos criterios, algunos autores indican una mayor prevalencia de la caries dental y la enfermedad periodontal en estos pacientes^{34,43-45,56}, sin embargo, en otros estudios tomando en cuenta una muestra más amplia no se observó asociación entre ACF y la enfermedad periodontal, pero sí que podría ser un factor de riesgo para la enfermedad periodontal.^{24,46}

Referente a las caries dentales la mayoría de los estudios encontrados establecieron una mayor prevalencia en estos pacientes, sin embargo, difieren en su etiología, atribuyéndolo en primer lugar a la hipomineralización y otros relacionados con las frecuentes hospitalizaciones, el mayor consumo de medicamentos, como los antibióticos que contienen sacarosa.^{9,36}

Sin embargo, Fernández establece que la prevalencia en niños pequeños con ACF es

menor y en adolescentes es similar a sus pares sanos, pero la población tomada en este estudio estaba inmersa en un plan de prevención y promoción de salud bucal desde el primer momento que fueron diagnosticados dichos pacientes⁴⁸. Se ha demostrado que la pulpa se ve afectada por la formación de células falciformes produciendo como consecuencia una necrosis pulpar, corroborado por otros estudios, donde se observó necrosis pulpar asintomática en dientes totalmente sanos de pacientes con ACF, detectándose células falciformes en dientes con una historia de episodios repetidos de dolor pulpar.⁵²

Algunos estudios coincidieron que el dolor bucofacial en pacientes con células falciformes la anemia puede manifestarse en los huesos faciales, particularmente en la mandíbula, como resultado de la formación intravascular de las células falciformes, que conduce a isquemia, causando pequeñas áreas de necrosis, neuropatía anterior mental del nervio y el retardo en la erupción dental se asocian a la presencia de anemia de células falciformes.⁵⁴⁻⁵⁷

De igual forma otros autores asocian la ACF como un factor de riesgo para las maloclusiones de moderadas a graves⁵⁸, ya que algunos estudios refieren solo maloclusiones moderadas y otros solo las graves.⁵⁹

Gawande habla de que a nivel de maxilar y mandíbula el patrón trabecular aparece más grueso y la disposición horizontal de las líneas trabeculares adyacentes a las raíces de los dientes son más gruesas creando así un patrón de escalera de mano, siendo más evidente en la mandíbula⁵⁴. Sin embargo, estos cambios no son específicos de la enfermedad, ya que también se pueden encontrar en individuos normales. Faber por el contrario evaluó el espacio intertrabecular en radiografías periapicales digitales, presentando un aumento significativo del espacio intertrabecular en ambas mandíbulas y habla de



que estos cambios de hueso resaltado en las mandíbulas son más notables en los niños.⁶¹

Conclusiones y recomendaciones

Los pacientes con anemia de células falciformes son más susceptibles a las infecciones, enfermedad periodontal y al desarrollo de caries dental, debido a varios factores específicos a los que están expuestos tales como: la alta prevalencia de opacidades dentales y el uso frecuente y continuo de medicamentos que presentan sacarosa en su composición observándose una alta frecuencia de complicaciones y hospitalizaciones provocada por la ausencia de higiene bucal inadecuada.

Es importante que el odontopediatra haga una revisión sistemática de la cavidad bucal, ya que en muchas ocasiones las manifestaciones bucales son el primer signo de una alteración hemática, de esta manera podremos ayudar al diagnóstico temprano; dando un manejo adecuado a tiempo, que incluye los cuidados inmediatos para disminuir los síntomas, prolongar la esperanza de vida y mejorar las condiciones generales de la paciente.

Teniendo en cuenta la literatura actualmente disponible, las alteraciones radiográficas de los

huesos bucofaciales son las más documentadas, aunque no existe conocimiento preciso sobre la prevalencia y el impacto de caries, y la condición periodontal en la ACF. Parece que la complicación bucofacial depende no sólo de la presencia de la ACF, sino también en factores relacionados con el tema como higiene bucal, hábitos de dieta y las condiciones sociales.

En conclusión, la Anemia de Células Falciforme es una enfermedad crónica y compleja, multisistémica donde el odontopediatra juega un rol importante en la prevención de las complicaciones y en el mejoramiento de la calidad de vida de estos pacientes. De acuerdo con las variaciones de las manifestaciones clínicas en la enfermedad, cada paciente se debe abordar de manera individual llevando de esta manera una interconsulta con el médico especialista, antes de iniciar cualquier tratamiento odontológico.

Sabiendo las manifestaciones bucales de los pacientes pediátricos con ACF y teniendo en cuenta la poca información disponible en la bibliografía actual se establece las siguientes recomendaciones para el manejo Odontopediátrico:

Tabla 1. Consideraciones para el tratamiento dental

Examen Craneofacial y dental	Educación familiar y del paciente. Revisar:	Planeación del tratamiento dental	Procedimientos dentales	Después del tratamiento dental
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Anotar las manifestaciones craneofaciales, orales y radiográficas ▪ Uso adecuado de las radiografías ▪ Identificar la presencia de potencial fuente de infección ▪ Asesorar: sobre dieta, higiene oral, la necesidad de agentes fluorados y estado periodontal 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hallazgos clínicos y radiográficos. ▪ Riesgos de osteonecrosis mandibular en procedimientos invasivos de pacientes tratados con bifosfonatos ▪ Riesgo de osteomielitis con infección dental ▪ Instruir sobre la higiene dental y proponer una dieta adecuada ▪ Revisar medicación que sea potencialmente cariogénico por su alto contenido en sacarosa ▪ Dar a conocer la importancia del cuidado dental. 	<p>El objetivo principal es eliminar las fuentes infecciones existentes o potenciales.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Obtener la hematología completa en pacientes con riesgo de trombocitopenia, neutropenia, y un tiempo de coagulación prolongado ▪ Tratar infecciones odontogénicas y el dolor agudo ▪ Asesoramiento cuidadoso para un plan de tratamiento ortodóntico ▪ Asesoramiento en el cuidado de la salud dental. <p>Considerar:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ El cumplimiento del tratamiento por parte de la familia ▪ Terapias medicas ▪ Hemogramas ▪ Complicaciones medicas ▪ Cuidados ambulatorios o la necesidad de anestesia general ▪ Interconsulta con el médico tratante para discutir la necesidad de una profilaxis antimicrobiana o no. <p>Evadir:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Procedimientos dentales invasivos a pacientes que estén o hayan usado bifosfonato ▪ Cirugías electivas ▪ Procedimientos dentales durante las crisis dolorosas 	<p>En general, son preferibles las restauraciones a las extracciones dentarias.</p> <p>Coronas o restauraciones en resinas para dientes con extensas descalcificaciones o áreas hipomineralizadas.</p> <p>En dientes con compromiso pulpar se debe considerar:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ El riesgo de infecciones post terapia pulpar ▪ El éxito de las extracciones solo si no hay historia del uso de bisfosfonato ▪ No existe contraindicaciones para el uso de anestésicos locales con vasoconstrictor ▪ Protocolo para reducir el Stress durante el procedimiento dental 	<p>Establecer un cronograma de acuerdo con el riesgo de caries del paciente.</p> <p>Establecer un seguimiento con los pacientes que tienen riesgo de osteonecrosis y osteomielitis.</p>

Fuente: Los autores (2018).

Referencias

1. Roldan S, Cárdenas J. Estudio descriptivo de las manifestaciones clínicas y radiográficas orales de pacientes con anemia falciforme. Revista CES odontología; 1(2).
2. Bello A. Anemia de células falciformes. Guía de manejo Pediátrico. Archivos Venezolanos de puericultura y pediatría 2012; 75 (2): 52-58.
3. Guerra O, Rodríguez M. Hallazgos Bucofaciales asociados a las drepanocitosis. Instituto Superior de Ciencias Médicas de La Habana, Facultad de Estomatología. Hospital Universitario Miguel Enríquez; 2005.
4. Villaescusa R, Arce A. Alteraciones del sistema complemento en pacientes con

- anemia drepanocítica en estado basal. *Rev cubana Hematol Inmunol Hemoter* 2001; 17(2): 123-7.
5. Cervera A, Cela A. Anemia falciforme manejo en atención Primaria. *Rev Pediátrica de atención Primaria Madrid* 2007; 9(36)
 6. Gutiérrez A, Restrepo A, Muñoz M, Buitriago J. Early Detection of Sickle Cell Anemia by oral Diagnosis and oral Radiographs. Case Report. *Univ Odontol* 2015 Jun; 34(72):0120-4319
 7. Méndez, Costa P; Fonseca, Gonçalves N; Martelli, Barbosa et al. Orofacial manifestations in patients with sickle cell anemia. *Quintessence international* 2011 sept; 42(8)
 8. Loggetto SR. Sickle cell anemia: clinical diversity and beta S-globin haplotypes. *Rev Bras Hematol Hemoter* 2013; 35: 155-157
 9. Pithon, M, Palmeira L, Barbosa A, Pereira R, Andrade A, Coqueiro R. Craneofacial Features of patients with sickle cell anemia and sickle cell trait. *Rev Angle Ortodontist* 2014; 84(5)
 10. Ramos P, Dioné P, Machado S, Pinho C, Cajazeira M, Meyer J et al. Prevalence of orofacial alterations in sickle cell disease: a review of literature *Braz J Oral Sci* 2013 July;12(3)
 11. Piccin A, Fleming P, Eakins E, Mcgovern E, Smith O, McMahon C Et Al. Sickle cell disease and dental treatment. *journal of the Irish Dental Association* 2008; 54 (2): 75-79
 12. Quinn CT, Rogers ZR, McCavit TL, Buchanan GR. Improved survival of children and adolescents with sickle cell disease. *Blood* 2010; 115(17):3447-3452
 13. Ralstrom E, da fonseca M, Rhodes M, Armini H, Dd, Mph. The impact of sickle cell disease on oral health-related quality of life. *Pediatric dentistry* Jan 2014; 36(1).
 14. Ramakrishna Y. Dental considerations in the management of children suffering from sickle cell disease: A case report. *J Indian Soc Pedod Prevent Dent* 2007 Sep.
 15. Licciardello V, Bertuna G, Samperi P. Craniofacial morphology in patients with sickle cell disease: a cephalometric analysis. *European Journal of Orthodontics* 2007; 29:238–242
 16. Demirbas, Kaya, B O, Aktener, Unsal C et al. Pulpal necrosis with sickle cell anemia. *International Endodontic Journal* 2014; 37: 602–606.
 17. Tate R, Norrrys C, Minniti C. Antibiotic Prophylaxis for Children with Sickle Cell Disease: A Survey of Pediatric Dentistry Residency Program Directors and Pediatric Hematologists *Pediatric Dentistry* 2010; 28:3.
 18. Fernandes M, Kawachi I, Correa P, Pascoal M, Martins S, Almeida I. Caries prevalence and impact on ora health-related quality of life in children with sickle cell disease: cross-sectional study. *BMC Oral Health* 2015; 15:68.
 19. Gawande M, Agarwal P, Chaudhary M, Patil S, Handel A, Gadbail A et Al. Delayed Eruption of Teeth in Children with Sickle Cell Haemoglobinopathy in Central India. *Indian J Stomatol* 2010;1(1)
 20. Adeyemo T, Wasiu L, Adewumi A, Abd A, Akinbami, Alani S et al. Orofacial manifestations of hematological disorders: Anemia and hemostatic disorders. *Indian Journal of Dental Research* 2011; 22(3).
 21. Fagundes F, et al. Maternal risk behavior and caries incidence in children with sickle cell disease. *Braz Oral Res* 2016; 30:7
 22. Singh J, Singh N, Kumar A, Bharat N, Agarrwal A. O Journal of International Oral Health. Oral Status of Beta Thalassemia Major & Sickle Cell Anemic Patients 2013 Sept; 5(5):53-8
 23. Mahmoud M, Ghandour I, Attalla B. Association Between Sickle Cell Anaemia and Periodontal Diseases Among 12- to 16-

- year-old Sudanese Children. *Oral Health Prev Dent* 2013; 11:375-381
24. Crawford JM. Periodontal disease in sickle cell disease subjects. *J Periodontol.* 1988; 59:164-9.
25. Arowojolu MO. Periodontal probing depths of adolescent sickle cell anaemic (SCA) Nigerians. *J Periodontal. Res* 1999; 34:62-4.22
26. Guzeldemir E, Toygar HU, Boga C, Cilasun U. Dental and periodontal health status of subjects with sickle cell disease. *Journal of Dental Sciences.* 2011; 6:227-234
27. Passos C, Santos, P, Aguiar M, Cangussu MCT, Toralles MBP, da Silva O et al. Sickle cell disease does not predispose to caries or periodontal disease. *Special Care in Dentistry.* 2012; 32:55-60
28. Luna A, Rodriguez M, Menezes V, Marques K, Santos F. Caries prevalence and socioeconomic factors in children with sickle cell anemia. *Braz Oral Res* 2012; 26:43-9
29. Andrews C. Sickle cell anemia: an etiological factor in pulpal necrosis. *J Endod England* 1983;9(6):249-52.
30. Costa C, Carvalho H, Souza S, Thomaz E. Is sickle cell anemia a risk factor for severe dental malocclusion. *Braz Oral Res* 2015;29 (1):1-7
31. Cajazeira, M. Prevalence of orofacial alterations in sickle cell disease: a review of literatura. *Braz J Oral Sci. J* 2013;12(3).
32. Rodrigues M, Menezes V, Alves A, Luna. Saúde bucal em portadores da anemia falciforme. *Rev Gaúcha Odontol Porto Alegre* 2016 Jul ;61(09):505-510.
33. Faber T, Yoon D, White S. Fourier analysis reveals increased trabecular spacing in sickle cell anemia. *J Dent Res* 2002; 81:214-8.
34. Islas M, Tejada E, Bravo A. Importancia de las enfermedades hematológicas en estomatología pediátrica. *Rev ADM Mexico* oct 2009; 65(5).
35. Neves F, de Almeida D, Oliveira C, dos Santos J, Toralles MB, da Silva M et al. Radiographic changes of the jaws in HbSS and HbSC genotypes of sickle cell disease. *Spec Care Dentist.* 2011 Jul-Aug;31(4):129-33
36. Kavadia S. Mandibular lesions of vasoocclusive origin in sickle cell hemoglobinopathy. *Odontology.* 2004; 92:68-72.
37. Maia N, dos Santos LA, Coletta R. Facial features of patients with sickle cell anemia. *Angle Orthod.* 2011 ;81: 115-120.
38. Carvalho, H. L.; Thomaz, E. F; Alves, Souza. Are sickle cell anaemia and sickle cell trait predictive factors for periodontal disease? A cohort study. *Journal of Periodontal Research.* Oct 2016; 51(5): 622-629.
39. Waked, Intsar S, editors. *Sickle Cell Anemia: Modern Trends in Treatment*
40. Chaudhary, Minal; Agarwal, Rashmi; Gawande, Madhuri. Histological changes in tooth enamel, dentin and cementum of patients with sickle cell anemia. *Journal of Oral Health & Research.* Jan 2012; 3(1): 1-4.
41. Damle S. New Hope in Fight against Sickle Cell Anemia. *Contemporary Clinical Dentistry.* Jan-Mar 2017; 8(1):1-2.
42. Mello S, Araujo R, Alves C. Oral Considerations in the Management of Sickle Cell Disease: A Case Report. *OHDM Brazil* sep 2012, 11(3).
43. Rivera P, Edward E.; Palencia, Paulette E, Palacios E, Peña-Hernández et al. Anemia de células falciformes con persistencia de hemoglobina fetal como factor protector: reporte de caso. *Revista Mexicana de Pediatría* 2016; 83(2): 55-59.
44. Santos P, Casais P, Machado S, Passos C, Aguiar M, Nascimento R et al. Prevalence of orofacial alterations in sickle cell disease: a review of literatura. *Braz J Oral Sci* sep 2013; 12(3).

45. Bacelar J, Arilton J, Oliveira D, De Oliveira, Zingler E, Ramos. Sickle cell anemia: a general view. *Brazilian Journal of Surgery & Clinical Research* 2016;13(1): 92-96.
46. Quintero M, Hernández, Jiménez A. Anemia de células falciforme. *Revista Gastrohup* 2012;14(2): 27-S35.
47. López K, Ricard P. Kidney abnormalities in sickle cell disease. *Nefrologia* 2011;1(5): 591-601.
48. Rendón D, Bolaños, Juado M. Actualización Sobre Anemia De Células Falciformes En Niños. *Revista Gastrohup* May-Jun 2013; 15(29):112-118.
49. Agramonte O, Expósito Y, Morales M, Maidelin, Zamora, ¿González Y. Is hemoglobin S carrier really asymptomatic. *Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Medicina Transfusional* 2015; 31(2):102-112.
50. Hernández R, Cerezo Isis, Barroso S, Azevedo L, López M, Robles N, Cubero J. Afectación glomerular en paciente con enfermedad falciforme. *Nefrologia* ago 2017; 37(4):437-439.
51. Gasparini N, Agriello E, Zanella L, Iommi, M, Maradei, J, Sandoval M. Sickle cell syndrome. Association between hemoglobin S and β thalassemia. *J Medicina*. 2016;76(6):369-372.
52. Gutiérrez D, Restrepo A, Muñoz V, Buitrago J. Early Detection of Sickle Cell Anemia by oral Diagnosis and oral Radiographs. Case Report. *Universitas Odontológica* 2015;34(72):67-74.
53. Martínez R, García A, Guerra M, Machado T, Reytor K. Effect of sickle cell disease on the quality of life. *Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Medicina Transfusional* 2015;31(3):277-287
54. Svarch E. Cuban program of comprehensive medical care to patients with sickle cell disease. *Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Medicina Transfusional* 2011;27(2):165-167.
55. Russell W, De Montalembert M, Tshilolo L, Abboud M. Sickle cell disease, Division of Hematology Department of Pediatrics Cincinnati Children's Hospital. *The lancet* 2017;10(17):140-673
56. Whiteman L, Haywood C, Lanzkron L, Strouse L, Batchelor A, Schwartz A et al. Effect of Free Dental Services on Individuals with Sickle Cell Disease. *South Med J* 2016;109(9):576-578.
57. Alranyes S, Compton A, Kavar N. Oral health considerations for pediatric patients with sickle cell disease. *J Eselvier* 2017.
58. Lisboa M, Guedes V, Luna M, Carneiro A, Stegun R. Post-bleaching sensitivity in patients with sickle cell disease. *Acta odontol. Latinoam* 2016;29(1).
59. Acharya S. Oral and Dental Considerations in Management of Sickle Cell Anemia. *Int J Clin Pediatr Dent* 2015;8(2):141-144
60. Al-Jafar H, Dashti H, Al-Haddad SJ, Al-qattan S, Al-Ramzi A. Dental Alterations in Sickle Cell Disease. *J Dent Oral Care Med* 2016;2(2): 203.

