

**UNIVERSIDAD JUÁREZ AUTÓNOMA DE TABASCO
DIVISIÓN ACADÉMICA DE CIENCIAS DE LA SALUD**



**“CONDICIONES CLÍNICAS BUCODENTALES EN PACIENTES
PEDIÁTRICOS CON TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN CON
RELACIÓN AL FENOTIPO HEMORRÁGICO”**

Tesis para obtener el diploma de la Especialidad en Odontología Infantil

Presenta:

C.D. DIANA CRISTELL LARA AGUIRRE

Director:

DR. MARCO ANTONIO RUEDA VENTURA

Codirector:

DRA. LAURA BEATRIZ ISIDRO OLAN

VILLAHERMOSA, TAB.

OCTUBRE, 2023.



**UNIVERSIDAD JUÁREZ
AUTÓNOMA DE TABASCO**

"ESTUDIO EN LA DUDA. ACCIÓN EN LA FE"



División
Académica
de Ciencias de
la Salud

Dirección



Villahermosa, Tabasco, 26 de octubre de 2023
Of. No. 0590/DIRECCIÓN/DACS
ASUNTO: Autorización de impresión de tesis

C. Diana Cristell Lara Aguirre
Especialidad en Odontología Infantil
Presente

Comunico a Usted, que autorizo la impresión de la tesis titulada "**CONDICIONES CLÍNICAS BUCODENTALES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN CON RELACIÓN AL FENOTIPO HEMORRÁGICO**" con índice de similitud 9% y registro del proyecto No. **JI-PG-226**; previamente revisada y aprobada por el Comité Sinodal, integrado por los profesores investigadores M.E.M Jeannette Ramírez Mendoza, M.C.E. Karina Esther Hernández Abreu, Dr. Félix Manuel Enríquez Rivera, C.D.E.O. Elizabeth Pérez Frías y el M. en C. Juan Carlos Miranda Ortiz. Lo anterior para sustentar su trabajo recepcional de la **Especialidad en Odontología Infantil**, donde fungen como Directores de Tesis: el Dr. Marco Antonio Rueda Ventura y la Dra. Laura Beatriz Isidro Olán.

Atentamente

Dra. Mirian Carolina Martínez López
Directora

UJAT



DACS
DIRECCIÓN

C.c.p.- M.E.M. Marco Antonio Rueda Ventura Director de tesis
C.c.p.- Dra. Laura Beatriz Isidro Olán. – Director de tesis
C.c.p.- M.E.M. Jeannette Ramírez Mendoza López - sinodal
C.c.p.- M.C.E. Karina Esther Hernández Abreu. - Sinodal
C.c.p.- Dr. Félix Manuel Enríquez Rivera.- Sinodal
C.c.p.- C.D.E.O. Elizabeth Pérez Frías. – sinodal
C.c.p.- M. en C. Juan Carlos Miranda Ortiz. - Sinodal
C.c.p.- Archivo
DC*MCML/DC/CGMF/lkrd*



**UNIVERSIDAD JUÁREZ
AUTÓNOMA DE TABASCO**

"ESTUDIO EN LA DUDA. ACCIÓN EN LA FE"



División
Académica
de Ciencias de
la Salud

Jefatura del
Área de Estudios
de Posgrado



ACTA DE REVISIÓN DE TESIS

En la ciudad de Villahermosa Tabasco, siendo las 09:00 horas del día 26 del mes de octubre de 2023 se reunieron los miembros del Comité Sinodal (Art. 71 Núm. III Reglamento General de Estudios de Posgrado vigente) de la División Académica de Ciencias de la Salud para examinar la tesis de grado titulada:

"CONDICIONES CLÍNICAS BUCODENTALES EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN CON RELACIÓN AL FENOTIPO HEMORRÁGICO"

Presentada por el alumno (a):

Lara	Aguirre	Diana Cristell
Apellido Paterno	Materno	Nombre (s)

Con Matricula

2	1	1	E	7	1	0	0	5
---	---	---	---	---	---	---	---	---

Aspirante al Grado de:

Especialista en Odontología Infantil

Después de intercambiar opiniones los miembros de la Comisión manifestaron **SU APROBACIÓN DE LA TESIS** en virtud de que satisface los requisitos señalados por las disposiciones reglamentarias vigentes.

COMITÉ SINODAL

Dr. Marco Antonio Rueda Ventura
Dra. Laura Beatriz Isidro Olán
Directores

M.EM. Jeannette Ramírez Mendoza

M.C.E. Karina Esther Hernández Abreu

Dr. Félix Manuel Enríquez Rivera

C.D.EO. Elizabeth Pérez Frías

M. en C. Juan Carlos Miranda Ortiz

Carta de Cesión de Derechos

En la ciudad de Villahermosa, Tabasco el día 17 del mes de Octubre del año 2023, la que suscribe, Diana Cristell Lara Aguirre, alumna del programa de la Especialidad en Odontología Infantil, con número de matrícula 211E71005 adscrita a la División Académica de Ciencias de la Salud, manifiesta que autor intelectual del trabajo de tesis titulado: **“Condiciones clínicas bucodentales en pacientes pediátricos con trastornos de la coagulación con relación al fenotipo hemorrágico”**, bajo la Dirección del Dr. Marco Antonio Rueda Ventura, conforme al Reglamento del Sistema Bibliotecario Capítulo VI Artículo 31. El alumno cede los derechos del trabajo a la Universidad Juárez Autónoma de Tabasco para su difusión con fines académicos y de investigación.

Los usuarios de la información no deben reproducir el contenido textual, gráficos o datos del trabajo sin permiso expreso del autor y/o director del trabajo, el que puede ser obtenido a la dirección: dianalaraag@gmail.com Si el permiso se otorga el usuario deberá dar el agradecimiento correspondiente y citar la fuente del mismo.


Diana Cristell Lara Aguirre

Nombre y firma

D. Reconocimientos institucionales

Agradezco a el CONACYT por el apoyo económico que me brindó durante todo mi formación académica.

Mi más cordial reconocimiento y agradecimiento a la Universidad Juárez Autónoma de Tabasco, quien por muchos años me ha arropado y me ha otorgado las herramientas necesarias para prepararme académicamente para cualquier reto profesional que se presente en el trascurso de mi vida.

E. Dedicatorias

Esta tesis se la dedico a Dios quien ha sido mi guía y me ha dado la fortaleza para seguir adelante.

A mis padres por su apoyo incondicional, sus consejos, comprensión, amor, y ayuda en los momentos difíciles. Me han dado todo lo que soy como persona, mis valores, mis principios, mi carácter, mi empeño, mi perseverancia y el coraje para conseguir mis objetivos.

A mi novio, por ser una persona muy especial, de quien he recibido cariño, paciencia y respeto pero sobre todo, por alentarme en todo momento.

F. Agradecimientos

De igual manera agradezco a mis directores de tesis por su paciencia, orientación y enseñanzas, también al Dr. Efraín Zurita Zarracino por su valioso apoyo y contribución a lo largo de este proyecto.

Finalmente, agradecer a todas las personas que de una u otra forma me apoyaron en la realización de este trabajo.

Índice:

1. Introducción:	11
2. Marco Teórico referencial y conceptual:	13
3. Planteamiento del problema:	29
4. Justificación:	30
5. Objetivos:	31
6. Materiales y Métodos:	32
6.1. Tipo de estudio:	32
6.2. Población, Lugar y tiempo de estudio:	32
6.3. Tipo de muestra y tamaño de la muestra:	32
6.3.1 Criterios de Inclusión, exclusión y eliminación:	32
6.4 Operacionalización de las variables:	33
6.4.1 Procedimiento para capturar la información y análisis de datos:	34
6.4.2 Consideraciones éticas:	36
7. Resultados:	37
8. Discusión:	44
9. Conclusión:	45
10. Perspectivas:	46
11. Literatura científica citada:	47
Anexos:	50

Abreviaturas:

FMH: Federación Mundial de Hemofilia.

FHRM: Federación de Hemofilia de la República Mexicana.

ICDAS: International Caries Detection and Assessment System.

EVW: Enfermedad de von Willebrand.

Glosario de términos:

Enfermedad: Alteración y desviación del estado fisiológico en una o varias partes del cuerpo, por causas en general conocidas, manifestada por síntomas y signos característicos, y cuya evolución es más o menos previsible.

Higiene: Conjunto de prácticas y técnicas que aplican los individuos para el control de los factores que ejercen o pueden tener efectos nocivos sobre la salud.

Morbilidad: Presentación de una enfermedad o síntoma de una enfermedad, o a la proporción de enfermedad en una población.

Lesión: Daño que se produce en alguna parte del cuerpo a causa de un golpe, una enfermedad, etc.

Coagulopatía: Afección en la que la capacidad de la sangre para coagularse está alterada.

Hemostasia: Facultad del organismo para mantener la sangre en los vasos sanguíneos en el momento en que ocurre alguna lesión.

Vulnerabilidad: Hace referencia a la relativa desprotección de un grupo de personas cuando enfrentan daños potenciales a su salud.

Caries: Destrucción localizada de tejidos duros.

Biofilm: Comunidad estructurada y compleja de bacterias y otros microorganismos que se adhiere a una superficie.

Prevalencia: Es una medida del número total de personas en un grupo específico que tienen (o tuvieron) cierta enfermedad, afección o factor de riesgo.

Incidencia: Número de casos nuevos de una enfermedad en una población determinada y en un período determinado.

Resumen:

Las alteraciones hereditarias de la hemostasia son patologías raras, dentro de ellas se encuentran la Hemofilia A, B y enfermedad de von Willebrand. Entre las manifestaciones bucales se presentan gingivorragias, petequias, o equimosis en mucosa oral, que pueden conducir a hospitalizaciones del paciente. **Objetivo:** Describir las condiciones clínicas bucodentales que presentan los pacientes pediátricos con trastornos de la coagulación con relación al fenotipo hemorrágico. **Material y métodos:** Observacional, descriptivo analítico, prospectivo y transversal. Muestreo no probabilístico por conveniencia con un total de 22 niños, entre 2 y 15 años de edad, todos con expediente clínico del hospital del niño “Dr. Rodolfo Nieto Padrón”, en el periodo de febrero a mayo de 2023. **Resultados:** De los 22 participantes en el presente estudio, f=20 (90.9%) pertenecieron al sexo masculino, mientras que el sexo femenino fue de f=2 (9.1%). La coagulopatía con mayor prevalencia fue la Hemofilia A con un 77.3% f=17 de los casos, seguido de la EVW con un 18.2% f=4 y por último la Hemofilia B con el 4.5% f=1. El sangrado espontáneo fue el mas frecuente en 59% f=13 de los casos. Siendo la caries la enfermedad oral mas prevalente en el mundo, f=20 de los encuestados presentaron múltiples lesiones cariosas severas, registrando un moderado y alto riesgo a caries con un 45% cada uno, mientras que solo el 9.1% f=2 es considerado como riesgo bajo a caries. **Conclusiones:** El cuidado de la salud oral debe iniciarse desde etapas muy tempranas con la finalidad de lograr una excelente higiene y evitar episodios de sangrado gingival. El odontólogo debe de realizar plan de tratamiento personalizado en cada paciente de acuerdo a sus necesidades.

Palabras claves: Manifestaciones orales, Hemofilia, enfermedad de von Willebrand, estado de salud oral.

Abstract:

Hereditary alterations of hemostasis are rare pathologies, among them are Hemophilia A, B and von Willebrand disease. Among the oral manifestations are gingivorrhagia, petechiae, or ecchymosis in the oral mucosa, which can lead to hospitalization of the patient. **Objective:** To describe the oral clinical conditions presented by pediatric patients with coagulation disorders in relation to the hemorrhagic phenotype. **Material and methods:** Observational, descriptive, analytical, prospective and cross-sectional. Non-probabilistic convenience sampling with a total of 22 children, between 2 and 15 years of age, all with a clinical record from the "Dr. Rodolfo Nieto Padrón", in the period from February to May 2023. **Results:** Of the 22 participants in the present study, f=20 (90.9%) belonged to the male sex, while the female sex was f=2 (9.1 %). The most prevalent coagulopathy was Hemophilia A with 77.3% f=17 of the cases, followed by VWD with 18.2% f=4 and finally Hemophilia B with 4.5% f=1. Spontaneous bleeding was the most frequent in 59% f=13 of the cases. Caries being the most prevalent oral disease in the world, f=20 of the respondents presented multiple severe carious lesions, registering a moderate and high risk of caries with 45% each, while only 9.1% f=2 is considered as low risk of caries. **Conclusions:** Oral health care should start from very early stages to achieve excellent hygiene and avoid episodes of gingival bleeding. The dentist must carry out a personalized treatment plan for each patient according to her needs.

Keywords: oral manifestations, hemophilia, von Willebrand disease, oral health status.

1. Introducción:

Los hallazgos clínicos en pacientes con coagulopatías hereditarias han mostrado un alto nivel de enfermedades dentales, malas condiciones higiénicas de la cavidad oral. Esto se debe a la carencia de medidas de higiene dental adecuadas y al desconocimiento de los tutores ó temor a un sangrado prolongado después de procedimientos dentales, lo que representa un alto riesgo de morbilidad.

Los trastornos de la coagulación se definen como un conjunto de afecciones en los cuales hay un problema al momento del desarrollo de la coagulación sanguínea del cuerpo y se presentan por medio de sangrados intensos y prolongados después de una lesión o pueden ocasionarse de manera espontánea, generando un impacto negativo en los tejidos y órganos.

Las alteraciones hereditarias de la hemostasia son patologías raras, dentro de ellas se encuentran la Hemofilia A y B, producto de la deficiencia de los factores de coagulación VIII y IX, con una prevalencia de 1 de cada 5000 bebés varones. La Hemofilia A, es cuatro veces más común que la Hemofilia B, y aproximadamente la mitad de la población estudiada tienen la forma más grave de la enfermedad. La Federación de Hemofilia de la República Mexicana (FHRM) tiene un registro de 4,809 pacientes con Hemofilia A, 730 Hemofilia B, y 314 con Hemofilia desconocida. En el estado de Tabasco, el registro es de 420 pacientes con diversas coagulopatías, incluyendo todas las edades.

Mientras tanto, la enfermedad de Von Willebrand, es el padecimiento de carácter hemorrágico adquirido más común en los humanos y afecta entre el 1-2% de la población general, se trata de una enfermedad hereditaria, no ligada al sexo.^{1,2,3}

La salud bucal es un componente importante para la atención en los centros de tratamiento de dichas enfermedades; es por ello que surge la necesidad de realizar el presente trabajo de investigación que proporcione los datos necesarios para conocer las condiciones clínicas orales y así mejorar hábitos de hiege bucal y evitar la morbilidad dental.

Universidad Juárez Autónoma de Tabasco.
México.

2. Marco Teórico referencial y conceptual:

Las condiciones clínicas orales en pacientes con trastornos de la hemostasia hereditarios no suelen ser muy distintas al resto de la población sana, pero la importancia de estudiar este grupo recae en la vulnerabilidad del estado de salud general así como las repercusiones y consecuencias que conlleva la deficiencia de la higiene oral; es por ello que surge la necesidad de realizar estudios que proporcionen datos estadísticos con la finalidad de concientizar e instruir al paciente sobre los cuidados pertinentes.

La hemofilia en 2022 fué considerada por Miguel Ramón Pecci Lloret, et al⁴ como una población con necesidades especiales al igual que la discapacidad intelectual, PCI, esquizofrenia, trisomía 21, autismo, enfermedad renal, diabetes, drogodependientes, pacientes con trasplante de corazón y VIH. Debido al aumento de este grupo; indicaron que es fundamental analizar la prevalencia de caries en este grupo de pacientes.

Ana Casuriaga, et al⁵ en 2016-2018, realizaron un estudio que evaluó las características epidemiológicas y clínicas en pacientes con Hemofilia, de las variables que destacaron fue el tipo y severidad de la hemofilia, tratamiento y el control odontológico. La mayoría presentaba una salud oral adecuada y el 90.9% dijo haber presentado algún tipo de sangrado. Resaltaron que es fundamental la salud oral mediante la promoción de una correcta higiene dental y el plan de tratamiento en procedimientos odontológicos complejos.

Mathangi Kumar MDS, et al⁶ en 2018 y Varsha Kanjani, et al⁷ en 2020, compararon a los pacientes hemofílicos con la población sana, ambos estudios resultaron ser similares ya que estos consistían en evaluar la higiene oral y el estado dental. Se concluyó que la higiene oral, la prevalencia de caries dental y las necesidades de

tratamiento fueron similares en los grupos de hemofilia y de control. El sangrado oral espontáneo fue el único factor significativo.

Aunque existen diversas investigaciones que estudian trastornos hematológicos hereditarios, hay pocos análisis sobre la evaluación de la enfermedad periodontal en pacientes con enfermedad de von Willebrand. *Sin embargo, Alexandru Mester, et al⁸, demostraron por medio de una revisión sistemática y metaanálisis, que los pacientes hemofílicos exhiben índices más altos de sangrado gingival, acumulación de placa y mayor número de órganos dentales con afectaciones tales como caries y exodoncias.* Sin embargo, aún no se ha relacionado directamente la EVW y la inflamación periodontal, como reacción a la segregación de microorganismos. Si bien, la educación en higiene dental y las medidas profilácticas son de suma importancia como los procedimientos terapéuticos, ya que todos concurren en la lucha contra el sangrado excesivo.

En la revisión de la literatura hay diversos artículos que hablan acerca de las manifestaciones orales de los trastornos hematológicos no neoplásicos, *como el de Isrrael Parra Ortega en 2020⁹, en el cual describe las características orales de la Hemofilia tales como hemorragias gingivales episódicas prolongadas, espontáneas o traumáticas que estas son las más frecuentes. Se encontraron similitudes en un reporte de caso por Andrea Caiza Rennella, et al¹⁰ en 2020, y Valeria Franco Ramos, et al¹¹ en 2021, en los cuales ambos pacientes masculinos presentaron diagnóstico de caries de la primera infancia, periodontitis apical asintomática y gingivitis generalizada asociada a placa y acumulación de placa dentobacteriana.*

En 2020 fue publicado un estudio de casos y controles por Parvin Parvaie, et al¹², en el cual realizaron exámenes clínicos de salud dental y evaluaciones salivales a pacientes con hemofilia y pacientes sanos. Concluyeron que es prioridad la atención

a la salud oral y control frecuente en los pacientes hemofílicos para prevenir problemas dentales y exposición a sangrados.

También se han realizado estudios de casos y controles con la finalidad de concientizar sobre la higiene oral y la práctica de esta en pacientes pediátricos con coagulopatías hereditarias como la hemofilia. Demostrando diferencias significativas entre los grupos que si recibieron las técnicas de higiene dental e insuficiente a los que no asistieron con la misma frecuencia.¹³ Por el contrario Megan C. Brown, et al¹⁴ en el 2022, incluyó a pacientes con enfermedad de von Willebrand además de Hemofilia A y B y otros trastornos hematológicos, con el fin de estudiar hábitos orales y salud bucal en este tipo de población. Los resultados fueron alarmantes ya que había deficiencias en la frecuencia del cepillado diario, presencia de PDB, gingivitis y lesiones sugestivas de caries, aludiendo que presentaban desafíos específicos con el acceso a la atención dental.

Mientras que, en México en el año 2022, Laura Beatriz Isidro Olán, et al¹⁵, realizaron un estudio cuantitativo de corte transversal, titulado "Modelo de prevención odontológica para personas con trastornos de la coagulación", para determinar el índice periodontal, factores de riesgo, y/o protectores. Se analizaron 201 personas con distintos diagnósticos hematológicos de los cuales 66.2% presentaron Hemofilia. Referente al índice periodontal: 46.8% presentaron alteraciones periodontales. La relación entre el nivel socioeconómico y el índice periodontal se estableció al primero como factor de riesgo junto a un nivel educativo bajo del jefe de familia. La frecuencia de cepillado fue de dos o tres veces al día y el acceso a la atención dental dos o más veces por año.

De igual forma existen estudios como el de Sylwia Czajkowska, et al¹⁶ en 2022, en donde evaluaron hábitos saludables donde incluyeron indicadores de caries, así como el tratamiento, índice de PDB y estado periodontal (sangrado al sondaje),

valorando la influencia del tratamiento de rutina, el tipo de hemofilia y la gravedad de la deficiencia del factor de coagulación (leve, moderado o grave) en la salud bucal.

No obstante con todas las investigaciones realizadas a lo largo de los últimos años realizados por diversos autores alrededor del mundo, el consejo de Hemofilia en México en el año 2021, publicó una serie de recomendaciones haciendo énfasis a la correcta higiene oral, entre las cuales destacan la frecuencia del cepillado diario, las características propias de las cerdas para salvaguardar la salud oral de este tipo de población, el uso de auxiliares de la higiene oral para prevenir enfermedades periodontales.¹⁷

TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

Los trastornos de la coagulación son disfunciones en la capacidad del organismo para controlar la formación de coágulos sanguíneos. Se producen cuando el organismo es incapaz de producir cantidades suficientes de proteínas que se necesitan para facilitar el proceso de coagulación de la sangre y la detención de la hemorragia; estas proteínas se llaman factores de coagulación. Estos se dividen en tres grupos:

- Trastornos plaquetarios
- Trastornos vasculares
- Trastornos fibrinolíticos

Dentro de los trastornos vasculares se originan las deficiencias congénitas de factores de la coagulación, las más frecuentes son la enfermedad de von Willebrand (EVW) y hemofilia A y B, que son las que cursan con clínica más importante en la infancia. La mayoría de los trastornos graves se manifiestan en el periodo neonatal o en la primera infancia.^{18,19.}

HEMOFILIA A/B

La hemofilia es un trastorno congénito recesivo ligado al cromosoma X causados por la deficiencia del factor de coagulación VIII (FVIII) o IX (FIX), respectivamente.

La hemofilia se presenta en 1 de cada 5000 bebés varones. La hemofilia A es casi cuatro veces más común que la hemofilia B y aproximadamente la mitad de los sujetos afectados tienen la forma más grave de la enfermedad.^{1,2,18.}

- Hemofilia A: Es la causado por una falta o disminución del factor de la coagulación VIII. Es el tipo más común de la hemofilia.
- Hemofilia B: Es la deficiencia del factor IX. Es la hemofilia menos común. Ambas se caracterizan por sangrar más de lo normal.^{1,2,17,18,19,20}

La Federación mundial de Hemofilia en 2020 publicó los porcentajes de factor circulante en la sangra y los clasificó depende a la severidad de la misma.²⁰

Gravedad	Porcentaje de actividad normal del factor en sangre	Número de unidades internacionales (UI) por mililitro (ml) de sangre entera	Características
Hemofilia leve	5%–40%	0,05–0,40 UI	Hemorragias leves y de fácil control. Hemorragias graves con traumatismos y cirugías.
Hemofilia moderada	1%–5%	0,01–0,05 UI	Hemorragias espontáneas ocasionales y por lesiones menores. Hemorragias graves con traumatismos o cirugías.
Hemofilia severa	Menos que 1%	Menos de 0,01 UI	Hemorragias espontáneas semanales, principalmente en articulaciones y músculos.

Tabla 1. Fuente: WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA (2020)

El tratamiento de la hemofilia tiene como principal objetivo evitar el daño articular a largo plazo y mejorar la calidad de vida de los pacientes. El tratamiento está enfocado en prevenir y tratar las hemorragias con el factor de coagulación deficiente.

Actualmente se dispone de productos liofilizados, tanto recombinantes como derivados plasmáticos del factor VIII para hemofilia A, los factores IX y VII para hemofilia B, además de complejos activados y adyuvantes, como antifibrinolíticos.²¹

En la tabla 2 se enumeran los distintos tipos de protocolos profilácticos en hemofilia.^{20,21,24}

Protocolo		Definición
Profilaxis episódica	A demanda	Se instaura la profilaxis una vez hay evidencia clínica de sangrado.
Profilaxis continua	Primaria	Tratamiento continuo que se inicia en ausencia de enfermedad articular documentada y previo a un segundo sangrado articular.
	Secundaria	Tratamiento continuo que comienza posterior a dos o más sangrados de grandes articulaciones y previo al inicio de enfermedad articular.
	Terciaria	Tratamiento continuo que se inicia después del comienzo de enfermedad articular encontrada en el examen físico o radiografías.
Profilaxis intermitente	Periódica	Se da tratamiento menos de 45 semanas al año, buscando prevenir el sangrado.
Tratamiento continuo: es un tratamiento por 52 semanas al año, cubriendo al menos el 80 % del tiempo con infusiones adecuadas.		

Tabla 2. Fuente: adaptada de Sánchez, L. M. M., Hernández, L. F. Á., Mejía, C. R., Jaramillo, L. I. J., Restrepo, L. N. B., & Álzate, J. D. V. (2018). Hemofilia: abordaje diagnóstico y terapéutico. Revisión bibliográfica. *Revista Facultad Nacional de Salud Pública*, 36(2), 85-93.

En el manejo odontológico se debe considerar el grado de hemofilia que presente el individuo. Es posible que sea necesario aumentar el nivel del factor hasta lograr una cobertura adecuada antes y posiblemente después de tratamientos intensivos.²⁵

Un estudio publicado en Brasil describe que el 14% de los pacientes con hemofilia y el 30% de los casos con hemofilia leve han sido diagnosticados inicialmente después de un episodio de sangrado oral severo. El sitio más común de sangrado oral fue el frenillo labial.

Los episodios de sangrado espontáneo pueden ocurrir en pacientes durante el cepillado dental, abrasión de alimentos o con enfermedad periodontal, esto se debe a la cantidad de capilares cerca de la superficie en las regiones más delgadas de la encía.

Los niños que presentan mala higiene bucal pueden sangrar con la exfoliación de los dientes temporales.²⁶

ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND

El trastorno hemorrágico hereditario más común, es la enfermedad de von Willebrand (VWD),^{1,2,19,21} caracterizado por la disminución de la actividad del factor von Willebrand (FVW), secundaria a un defecto cuantitativo o cualitativo.

Los principales síntomas o manifestaciones clínicas son sangrado excesivo y prolongado después del acto quirúrgico, epistaxis, menorragia, sangrado de la nariz, encías, y hematomas. El sexo femenino suele ser más propenso al sangrado sintomático por los desafíos hemostáticos adicionales de la menstruación y el parto con la posibilidad de hacer necesaria la transfusión.²⁷

La prevalencia es de solo el 1%. Se puede diagnosticar con mayor facilidad en el sexo femenino por ser mas propenso al sangrado sintomático por los desafíos hemostáticos adicionales de la menstruación y el parto.

La Revista Multidisciplinar Ciencia Latina 2023, describe los 3 tipos y subclasificaciones que tiene EVW.

- Tipo 1: Es la forma más común y leve de la enfermedad y representa el 85% de las VWD, se caracteriza por mantener niveles más debajo de lo normal del factor de von Willebrand. Se presentan hemorragias mucocutáneas leves (hematomas y epistaxis).
- Tipo 2: En este caso, el cuerpo produce cantidades normales del factor de von Willebrand, pero este no funciona como debería. Se divide a su vez en cuatro subtipos 2A, 2B, 2M Y 2N, depende del problema específico del factor de von Willebrand que tenga la persona. Presencia de sangrado mucocutáneo de leve a moderado.
- Tipo 3: Es la forma más grave de la enfermedad pero es el menos común y afecta aproximadamente a 1 de cada 1 millón de personas en el mundo, representando el 3% de la población enferma. Los niveles de factor que se manejan son muy pocos o se carece de ellos.

El tratamiento de la EVW es la sustitución de la proteína deficiente. Las diferentes terapias utilizadas son: terapia de no remplazo (desmopresina), terapia de sustitución o remplazo (concentrados derivados del plasma), antifibrinolíticos (ácido aminocaproico y ácido tranexámico) y agentes tópicos.²⁸

En los casos de intervenciones odontológicas que requieren profilaxis, se debe dar prioridad a la medicación con fármacos derivados de dipirona o paracetamol. Sin embargo, los profesionales deben conocer las contraindicaciones de la aspirina y sus

derivados, ya que estos medicamentos interfieren con la formación de coágulos. Así mismo, existen contraindicaciones para fármacos antiinflamatorios.

En la mayoría de los casos, los tratamientos restaurativos no suponen riesgo de sangrado para los pacientes afectados por coagulopatías hereditarias. Sin embargo, para tratarlos, el clínico deberá prestar atención con respecto al uso de materiales que puedan lesionar los tejidos blandos del paciente.

Las terapias pulpares, cuando se realizan corectamente, no deben suponer un riesgo de sangrado y, por lo tanto, queda liberado para que el profesional lo realice. Para este tipo de tratamiento la literatura aborda que no es necesario el uso de factores de coagulación o terapias de remplazo.

Con base en la revisión bibliográfica de José Lopes de Oliveira Neto, et al²⁶, especifican que la salud periodontal es de importancia crítica para el paciente con Hemofilia por dos razones principales; la hiperemia gingival contribuye al sangrado gingival espontáneo e inducido y; la periodontitis es una de las principales causas de morbilidad dental y esta a su vez desencadena la pérdida de órganos dentarios, lo que pone en riesgo la salud integral del paciente.

En relación a la experiencia de caires, Mukhiddin Shamsiev, et al²⁹, realizaron un estudio comparativo de la cavidad oral en 20 individuos de la misma edad, un grupo sano y el consecuente padecía hemofilia. Concluyeron que en el 100% de los casos de hemofilia se observó caries dental, cuya intensidad se asocia con la severidad de la Hemofilia. En pacientes con Hemofilia severa, la caries se presenta 2 veces más que en el grupo de pacientes con grado leve. Con el aumento de la edad, la intensidad de la caries dental aumentó.

La higiene dental tiene resulta ser insatisfactoria en la mayoría de los estudios que se han comparado con la población sana.

GUÍA CLÍNICA DEL MANEJO ODONTOLÓGICO

Mantener la salud oral y prevención de los problemas dentales son de suma importancia para las personas con trastornos de la coagulación ya que se previenen enfermedades y afecciones orales como la caries, gingivitis y enfermedad periodontal que pueden ocasionar un sangrado grave.

El tratamiento dental puede causar complicaciones graves e incluso potencialmente mortales, los pacientes hemofílicos constituyen un grupo prioritario para la atención odontológica preventiva y salud oral.

La WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA en su tercera edición 2020²¹ señala directrices para el manejo de la hemofilia y menciona una serie de recomendaciones para el cuidado dental y manejo odontológico.²¹

Fase preventiva:

La detección y cuantificación de la placa dentobacteriana es considerada una práctica vital de la Odontología. El índice O'Leary es un método fácil de medición de biofilm en los dientes, y resulta uno de los más objetivos en la evaluación de la higiene oral.

El índice O'Leary de forma muy sencilla mide el nivel de PDB en las superficies lisas de los dientes. Solo se toman en cuenta las caras (mesial, distal, vestibular y lingual o palatino). Una vez aplicada la sustancia reveladora se calcula el número de caras teñidas dividido entre el número de caras presentes para luego multiplicar el resultado por cien. Se valora una higiene bucal eficiente y deficiente cuando el

porcentaje resultante del cálculo se encuentra por debajo o superior al 10%, respectivamente.²²

- Para niños y adultos, la FMH recomienda que el acceso a la atención dental oral y preventiva sea regular proporcionado como parte de la atención integral para el tratamiento de la hemofilia.
- Derivación a un centro de atención para citas dentales designadas en el momento de la erupción del primer órgano dental (6 meses aproximadamente) o a la edad de 1 año para reducir complicaciones, morbilidad, costos e impactos en la salud y factores psicosociales asociados con las enfermedades bucodentales en hemofílicos.
- Chequeos regulares durante toda la vida para monitorear y salvaguardar la salud oral, utilizando protocolos preventivos basados en evidencia.
- Aconseja un minucioso cuidado dental y oral preventivo como prioridad para garantizar una salud e higiene bucodental óptima con la finalidad de prevenir caries, enfermedad periodontal, que predisponen al sangrado de las encías, dolor dental, pérdida de dientes, dificultad para masticar e impactos sociales.
 - Uso de auxiliares de la higiene oral.
- Recomienda educación sobre la importancia de una buena higiene oral para prevenir problemas dentales.
 - Instrucciones de cepillado dos veces por día usando cerdas suaves, pasta dental con flúor.
 - Uso de hilo dental para optimizar la eliminación completa de placa.
 - Personas con restricciones de codo u hombro, se recomienda el uso de cepillos de dientes modificados o eléctricos.
- Supervisión del cepillado dental para niños de 6 años en adelante o menos por parte de los tutores.
- Las limpiezas dentales se pueden realizar siempre con el uso de agentes antifibrinolíticos.²¹

Fase restaurativa:

- Los procedimientos dentales no quirúrgicos, presentan un riesgo bajo y se puede realizar sin la necesidad de sustitución de factores.
- Las limpiezas dentales se pueden realizar siempre con el uso de agentes antifibrinolíticos.²¹

Para fases restaurativas ICDAS (International Caries Detection and Assessment System), es un sistema internacional de detección y diagnóstico de caries. El sistema tiene 70 al 85% de sensibilidad y especificidad de 80 al 90% en detectar caries, tanto en dentición decidua como permanente. ICDAS presenta 7 categorías, la primera para dientes sano (*código 0, en color verde*) y las dos siguientes para caries limitadas al esmalte, mancha blanca / marrón (*códigos 1 y 2, marcadas en color amarillo*). Las dos siguientes categorías (*código 3 y 4, en color rojo*) son consideradas caries que se extienden al esmalte sin dentina expuesta. Y las otras dos categorías restantes (*códigos 5 y 6*), consideradas caries con dentina expuesta.²³ Tabla 3.

Clasificación de caries					
Código CIE-OE *	Código OMS **	ICDAS Completo***	ICDAS Combinado***	SIGEHOS****	Umbral Visual
Sano		Código 0	Código 0	Sano	Sano
K02.0 (Mancha blanca)	A-0 (Sano)	Código 1	Caries inicial (A)	Mancha Blanca Surco Profundo	Mancha blanca / marrón en esmalte seco
		Código 2			Mancha blanca / marrón en esmalte húmedo
		Código 3	Caries moderada (B)	Caries No Penetrante	Microcavidad en esmalte seco < 0.5mm sin dentina visible
Código 4	Sombra oscura de dentina vista a través del esmalte húmedo con o sin microcavidad				
K02.1 (Caries dentinaria)	B-1 / C-2 (Corona cariada)	Código 5	Caries severa (C)	Caries Penetrante	Exposición de dentina en cavidad > 0,5mm hasta la mitad de la superficie dental en seco
		Código 6			Exposición de dentina en cavidad mayor a la mitad de la superficie dental

Tabla 3. Fuente: Sitio web de la Fundación ICDAS <http://www.icdas.org/home>

Existen varios factores y características que a menudo acompañan el desarrollo de un mayor número de lesiones cariosas, por lo que la evaluación de estos parámetros a menudo es útil en la evaluación del riesgo de caries. La evidencia describe los factores e indicadores de riesgo de caries y, existen definiciones específicas para respaldar cada uno de ellos. Por ejemplo, a las circunstancias relacionadas con los procesos bioquímicos involucrados puede ser llamado "factores de riesgo intraoral", y los procesos involucrados fuera de la cavidad oral pueden ser llamados "Factores de riesgo extraoral"; a continuación, se enumeran algunos de estos factores, Tabla 4.

Tabla 9: Factores de riesgo de caries extraoral		Estado de riesgo del paciente *		
		Riesgo bajo	Riesgo moderado	Riesgo alto
Exposición a radiación en cabeza y cuello.		NO	*Estado en el que no se considera que el individuo se encuentre definitivamente en riesgo bajo o definitivamente en riesgo alto de desarrollar nuevas lesiones de caries o de progresión de la lesión*	SI
Pacientes con discapacidad motora, que dificulta en alguna medida su cuidado dental ó que depende de terceros.		NO		SI
Para niños: Experiencia de caries en madres y cuidadores.		NO		SI
El niño se pone a dormir con un biberón que tiene azúcar agregada		NO		SI
Asistencia a la consulta dental por sintomatología		NO		SI
Barreras en el acceso a los servicios de salud		NO		SI
Higiene oral.	Índice de O'Leary (IOL) *	< = 20%		> 20%
Registro de control de placa bacteriana. (Doble tono)	Índice de placa oclusal (IPO) **	<= 1		>= 2
Suministro de flúor (AUTOCUIDADO)	Cepillado dental 2 veces al día con pasta dental fluorada	SI		NO
	Cepillado dental 2 veces al día con buche fluorado.	SI		NO
Evaluar dieta	Quantificar momentos de azúcar entre comidas.	< 3	> = 4	
	Consistencia de los azúcares.	En solución	Pegajoso	
	Concentración y cantidad de azúcar diaria	< 30 gramos	> 30 gramos	
	Uso de sustitutos del azúcar	SI	NO	

Tabla 4. Fuente: Sitio web de la Fundación ICDAS <http://www.icdas.org/home>

Cirugía odontológica:

Antes de cualquier cirugía dental u otro procedimiento invasivo en la cavidad oral, debe planificarse a nivel individual y hacerse un manejo de la hemostasia bajo la guía de un hematólogo.

- Antifibrinolíticos sistémicos o tópicos (ácido tranexámico o EACA) eficaces para el manejo de las intervenciones dentales pre y postoperatorio, reduce la necesidad de sustitución de factores.
- Los antibióticos solo se recetan si existe indicación clínica.
- Medidas hemostáticas locales como sutura de heridas, antifibrinolíticos tópicos, celulosa oxidada y selladores de fibrina debe usarse apropiadamente, después de una extracción dental.
- Cuando se requiera anestesia local y la mayoría de inyecciones dentales, se puede proporcionar con seguridad.

- Infiltraciones orales intramusculares de mayor riesgo requieren medidas hemostáticas sistémicas valorado por hematología para evitar el riesgo de hematomas.
- Vías alternativas de administración de bajo riesgo, como anestesia intraligamentaria, es una alternativa efectiva al bloqueo del nervio alveolar inferior.
- Eficacia en la administración de anestesia local (intraalveolar) de un solo órgano dental para la infiltración oral con lidocaína al 4%, permiten procedimientos dentales en molares inferiores temporales y permanentes.
- Infiltraciones mínimamente invasivas se deberán realizar en tejido blando. Se deben aplicar reglas estandarizadas para ayudar en la hemostasia de la mucosa.

Extracciones dentales y procedimientos invasivos

- La FMH recomienda que las extracciones dentales, implantes, cirugía periodontal o biopsia de la encía, se realicen únicamente con un plan personalizado para el manejo de la hemostasia por el hematólogo tratante.
 - Los pacientes deben seguir una estricta dieta con alimentos suaves y realizar un cepillado de forma cuidadosa en el sitio de la herida durante un mínimo de 3 a 5 días después del operatorio para evitar la interrupción del coágulo y cicatrización.
- Se recomienda para procedimientos dentales de bajo riesgo la anestesia local con vasoconstrictor y la infiltración sea lenta con una aguja desechable y calibre delgado.
- Instruir al paciente de informar inmediatamente cualquier sangrado prolongado al hematólogo/dentista. Los individuos que no estén hospitalizados deben acudir a sala de emergencias más cercana.

Infecciones transmitidas

- La FMH afirma que la presencia de infecciones transmitidas por la sangre no afecta la seguridad en el tratamiento dental y recomienda que los servicios sean completos, independientemente de la infectividad o estado inmune del paciente.²¹

Universidad Juárez Autónoma de Tabasco.
México.

3. Planteamiento del problema:

Los pacientes con hemofilia y EVW son un grupo muy vulnerable de la población por la severidad del trastorno y la exposición a hemorragias espontáneas y frecuentes.

En el Hospital de Alta Especialidad del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón se les brinda atención a niños con enfermedades hematológicas, observándose en ellos un deficiente cuidado bucal debido a múltiples factores. Es importante la intervención inmediata dada la prevalencia de infecciones oportunistas que se puedan presentar desmejorando la calidad de vida.

La hemofilia y otras alteraciones de la coagulación son tema de suma importancia tanto en un ámbito médico como estomatológico, ya que por motivos y falta de conocimiento de parte de los médicos y los pacientes que padecen esta enfermedad se limita la atención de este tipo de pacientes. Es por ello, que es importante ofrecer un plan de tratamiento adecuado enfocado en la prevención para evitar posibles complicaciones futuras.

Pregunta de investigación:

¿Cuáles son las condiciones clínicas bucodentales en los pacientes pediátricos con Hemofilia y EVW y la relación con el fenotipo hemorrágico?

4. Justificación:

Como se ha mencionado con anterioridad, este grupo de pacientes presentan alteraciones a nivel de la coagulación, por lo tanto cualquier tratamiento estomatológico, el odontólogo en todo momento activa el proceso hemostático y puede llegar descubrir alteraciones que pongan en riesgo la vida del paciente durante el operatorio.

Es por ello necesario para el odontólogo el conocimiento, diagnóstico y manejo interdisciplinario de la Hemofilia y EVW, en sus diversos tipos, grados de severidad y fenotipo hemorrágico.

Por falta de conocimientos sobre las diversas patologías hemostáticas, y la importancia que requiere, se realizó este trabajo; con la finalidad de mejorar el pronóstico, controlar, prevenir complicaciones y reconocer aspectos inherentes a la enfermedad que normalmente el paciente desconoce y que suelen ser identificados durante y posterior a la consulta odontológica.

5. Objetivos:

Objetivo general:

Describir las condiciones clínicas bucodentales que presentan los pacientes pediátricos con trastornos de la coagulación con relación al fenotipo hemorrágico.

Objetivos específicos:

- Determinar el riesgo a caries mediante los indicadores del sistema ICDAS.
- Valorar el estado de salud oral por medio del índice O'leary.
- Conocer los antecedentes de emergencias en cavidad oral que han requerido hospitalización.
- Analizar la relación en la frecuencia de cepillado diario con el estado de salud oral.

6. Materiales y Métodos:

6.1. Tipo de estudio:

Observacional, descriptivo analítico, prospectivo y transversal.

6.2. Población, Lugar y tiempo de estudio:

Niños de 0 a 15 años de edad con diagnóstico de Hemofilia A y B, y EVW del Hospital del niño Rodolfo Nietro Padrón, que asistieron a consulta de hematología, pacientes hospitalizados en el área de medicina interna y los que asistieron a consulta odontológica en un período de 3 meses (febrero-mayo de 2023).

6.3. Tipo de muestra y tamaño de la muestra:

Se realizó un muestreo no probabilístico por conveniencia con un total de 22 niños, entre 2 y 15 años de edad con tres afecciones distintas.

6.3.1 Criterios de Inclusión, exclusión y eliminación:

Criterios de inclusión:

- Pacientes pediátricos en el servicio de hematología.
- Pacientes hospitalizados.
- Pacientes del servicio de odontopediatría del hospital.
- Autorización de los tutores.
- Pacientes de 0 a 15 años.

Criterios de exclusión:

- Pacientes hematológicos que no presentan trastornos de coagulación hereditarios que acuden a consulta.
- Padres no cooperadores.
- Pacientes que condición actual no permitan ser valorados.

6.4 Operacionalización de las variables

Variable	Definición conceptual	Tipo de variable	Escala de medición	Operacionalización de las variables
Sexo	Variable genética y biológica.	Cualitativa	Hemofilia A,B y EVW EVW	Masculino Femenino
Coagulopatías hereditarias	Clasificación de los trastornos hemorrágicos hereditarios más frecuentes.	Nominal	Deficiencia de factor 8. Deficiencia de factor 9. Deficiencia de factor von Willebrand.	Hemofilia A Hemofilia B EVW
Severidad	Deficiencia del factor circulante en la sangre.	Ordinal	Cantidad de factor circulante en la sangre. 5%-40% 1%-5% <1%	Leve Moderado Severo
Fenotipo hemorrágico	Frecuencia del sangrado.	Nominal	Hemorragias en articulaciones o músculos. Hemorragias prolongadas ante traumas menores. Hemorragias graves ante cirugías mayores o traumatismos.	Espontáneo Ocasional Frecuente
Tratamiento hematológico	Terapia de reemplazo.	Cualitativa	No recibe tratamiento. Una o dos veces por semana. Eventos espontáneos.	Ninguno Profilaxis primaria Tratamiento a demanda
Riesgo a caries	Predicción del desarrollo de lesiones cariosas.	Ordinal	Umbral visual de ICDAS Código 0 Código 1 al 2 Código 3 al 6	Riesgo bajo Riesgo moderado Riesgo Alto
Higiene oral	Método de detección y cuantificación de PDB.	Ordinal	Porcentaje de placa bacteriana. < al 20% 20 al 40% 40 al 100%	Aceptable Cuestionable Deficiente
Frecuencia de cepillado	Actividad diaria de higiene oral.	Cuantitativo	Cantidad de veces al día en la que se realiza el cepillado dental.	Una vez Dos veces Tres veces Cuatro veces

6.4.1 Procedimiento para capturar la información y análisis de datos

Antes de iniciar con la recolección de datos, se solicitó la autorización mediante un oficio dirigido a la institución hospitalaria, un consentimiento informado hacia los padres o tutor del paciente y a las autoridades correspondientes de cada servicio. Se identificaron a los pacientes participantes. Se obtuvo el consentimiento a través de una explicación del objetivo de estudio y el establecimiento de una relación de confianza.

Se diseñó un cuestionario que contiene 22 reactivos divididos en seis secciones.

La sección número uno, contiene los datos generales de los participantes, como nombre, edad, sexo y número de expediente.

Seguidamente en la segunda sección se menciona el diagnóstico de base y todos los datos referentes de la enfermedad. Estos datos que son corroborados en el expediente clínico de cada uno.

La tercera sección consta de los acontecimientos de sangrado, emergencias en cavidad oral así como la aplicación de terapia de remplazo por dichas causas.

La cuarta sección corresponde a los hábitos de higiene oral (frecuencia de cepillado, rol del tutor y auxiliares de la higiene dental).

La parte clínica se aborda a partir del segmento 5 y 6 del instrumento de recolección de datos y se llevó a cabo con el uso de las medidas preventivas de higiene (bata, guantes y cubre bocas) y para la revisión oral se utilizó abate lenguas.

En la sección cinco, se incluyó el sistema ICDAS (International Caries Detection and Assessment System) y este fungió como guía para la clasificación de riesgo a caries del paciente de acuerdo al nivel de actividad de la misma.

Finalizando con el índice O'leary en la sección seis, que se aplicó por medio una tinción (pastilla reveladora) con el fin de evaluar la presencia de PDB.

Los datos fueron recolectados e introducidos a un programa de análisis estadístico SPSS (Statistical Product and Service Solutions).

6.4.2 Consideraciones éticas

El presente proyecto se fundamenta en la NORMA Oficial Mexicana NOM-012-SSA3-2012, que establece los criterios para la ejecución de proyectos de investigación para la salud en seres humanos y criterios de Helsinki, donde se utilizará una carta de consentimiento informado, teniendo como prioridad no generar daño en el paciente y obtener un beneficio con un diagnóstico integral, que podrá ser utilizado posteriormente para mejorar el tópico de estudio. Sin embargo, en la NOM antes mencionada indica que en los casos de investigaciones sin riesgo o con riesgo mínimo, la carta de consentimiento informado no será un requisito para solicitar la autorización del proyecto o protocolo de investigación.

La presente investigación en cuestión representa un riesgo mínimo, para la población estudiada, calificando como un protocolo de investigación riesgo mínimo, es decir aplica a la categoría II, para efectos del Artículo 17 del reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud.

El presente estudio se apegará a las directrices de la Declaración de Helsinki de 1964, modificada por la Asamblea General en Brasil en 2013, así como a los artículos 98,100,101 y 102 de la Ley General de Salud y al reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud.

7. Resultados

Se realizó un estudio 22 menores de edad, de los cuales todos los tutores otorgaron el consentimiento para formar parte de este, siendo f=20 (90.9%) pertenecientes al sexo masculino, mientras que el resto son del sexo femenino f=2 (9.1%), cuyas características y atributos fueron pacientes con diagnóstico de Hemofilia y enfermedad de von Willebrand.

Tabla 1. Porcentaje según el sexo.

Sexo		
	N=22	Porcentaje
Masculino	20	90.9
Femenino	2	9.1
Total		100.0

Fuente: SPSS

Por tanto, la coagulopatía con mayor prevalencia en dicha investigación fué la Hemofilia A con un 77.3% f=17 de los casos, seguido de la EVW con un 18.2% f=4 y por último la Hemofilia B con el 4.5% f=1.

Tabla 2. Trastorno hemorrágico hereditario

Tipo de padecimiento		
	N= 22	Porcentaje
Hemofilia A	17	77.3
Hemofilia B	1	4.5
Enfermedad de von Willebrand	4	18.2
Total		100.0

Fuente: SPSS

En cuanto a la gravedad del trastorno los grados varían en leve, moderado y severo predominando el moderado con un porcentaje de 45.5% f=10, seguidamente el severo con un 31.8% f=7 y posteriormente el leve con un 22.7% f=5.

Tabla 3. Severidad del trastorno hemorrágico

Escala de medición del trastorno hemorrágico		
	N=22	Porcentaje
Leve	5	22.7
Moderado	10	45.5
Severo	7	31.8
Total		100.0

Fuente: SPSS

El fenotipo de la enfermedad es hemorrágico, por lo que el 59% (f=13) presentó un sangrado de origen espontáneo, 4 individuos dijeron nunca haber experimentado algún tipo de episodio hemorrágico perteneciente al 18.2% (f=4) de los encuestados, el 13.6% (f=3) es de forma ocasional y el 9.1% (f=2) expresaron que es frecuente.

Tabla 4. Frecuencia del sangrado

Fenotipo hemorrágico		
	N=22	Porcentaje
No ocurre	4	18.2
Espontáneo	13	59.1
Ocasional	3	13.6
Frecuente	2	9.1
Total		100.0

Fuente: SPSS

Para el tratamiento hematológico, se consideraron los siguientes criterios. El 36.4% f=8, expresó nunca haber necesitado la aplicación de terapia de remplazo. Mientras que la misma cantidad de participantes f=8 36.6% están bajo profilaxis primaria y solo el 27% f=6 tratamiento a demanda.

Tabla 5. Tratamiento hematológico

Tratamiento hematológico		
	N= 22	Porcentaje
Ninguno	8	36.4
Profilaxis primaria	8	36.4
Tratamiento a demanda	6	27.3
Total		100.0

Fuente: SPSS

El sistema ICDAS mostró que al realizar la exploración intraoral se encontraron presencia de múltiples lesiones cariosas con grados de afectación severos, por lo que el riesgo a caries prevaleció en moderado y alto con un 45% (f=10) amabos con el mismo porcentaje, mientras que el riesgo bajo ocupó el segundo lugar con un 9.1% (f=2).

Tabla 6. Frecuencia de riesgo a caries

Índice ICDAS		
	N=22	Porcentaje
Riesgo bajo	2	9.1
Riesgo moderado	10	45.5
Riesgo alto	10	45.5
Total		100.0

Fuente: SPSS

Con el modelo ICDAS podemos distinguir el riesgo a caries y al categorizar las variables, los pacientes con grado moderado/severo de la enfermedad, el 68.2% tenía experiencia de caries con un riesgo alto, mientras que el grado leve presentó un 22.7% (f=5).

Tabla 7. Tabla cruzada entre la severidad del trastorno y la relación con la experiencia de caries.

		Riesgo a caries		Total	
		Riesgo bajo	Riesgo alto		
Severidad de la enfermedad	Leve	Recuento	f=0 (0.0%)	f=5 (22.7%)	f=5 (22.7%)
	Moderado y Severo	Recuento	f=2 (9.1%)	f=15 (68.2%)	f=17 (77.3%)
Total		Recuento total	f=2 (9.1%)	f=20 (90.9%)	f=22 (100.0%)

Fuente: SPSS

De los 22 pacientes en el presente estudio, solo uno, equivalente al (4.5%) presentó un índice cuestionable de PDB, mientras que el resto de la población tuvo un índice deficiente igual al 95.5% f=22.

Tabla 8. Estado de salud oral de acuerdo a los criterios del Índice O'leary.

Estado de salud (Índice O'leary)		
	N=22	Porcentaje
Cuestionable	1	4.5
Deficiente	21	95.5
Total		100.0

Fuente: SPSS

La relación de las variables severidad y estado de salud oral fue el siguiente; el indicador de salud oral que prevaleció fue el deficiente en 72.7% de los casos analizados en el grado moderado/severo de la enfermedad, mientras que en el grado leve fue del 22.7% en la población restante.

Tabla 9. Tabla cruzada entre la severidad del trastorno y la relación con los indicadores de salud del Índice O'Leary.

Severidad del trastorno y la relación con los indicadores de salud oral índice O'Leary					
			Estado de salud oral		Total
			Cuestionable	Deficiente	
Severidad de la enfermedad	Leve	Recuento	f=0 (0.0%)	f=5 (22.7%)	f=5 (22.7%)
	Moderado/Severo	Recuento	f=1 (4.5%)	f=16 (72.7%)	f=17 (77.3%)
Total		Recuento total	f=1 (4.5%)	f=21 (95.5%)	f=22 (100.0%)

Fuente: SPSS

Al realizar el cuestionario se registró que el 40.9% f=9 de los padres dijo no haber presenciado episodios hemorrágicos que hayan requerido hospitalización, mientras que se encontraron valores iguales para los que acudieron por traumatismos en mucosas y hemorragias por recambio dental con un 18.2% (f=4).

Tabla 10. Antecedentes de emergencias en cavidad oral que han requerido hospitalización.

Antecedentes de emergencias en cavidad oral que han requerido hospitalización		
	N=22	Porcentaje
Ninguno	9	40.9
Gingivorragias	3	13.6
Traumatismos en mucosa	4	18.2
Erupción dental	1	4.5
Hemorragia por recambio dental	4	18.2
Inflamacion post exodoncia	1	4.5
Total		100.0

Fuente: SPSS

Al cuestionar a los tutores sobre los hábitos de higiene, se reportó que el 36.4% (f=8) lo lleva a la práctica dos veces al día, siendo este el de mayor prevalencia, seguido de tres veces diarias con un 27.3%, una vez el 22.7% y solo el 13.6% (f=3) lo hace después de cada comida.

Tabla 11. Frecuencia de hábitos de higiene.

Cepillado diario		
	N=22	Porcentaje
Una vez	5	22.7
Dos veces	8	36.4
Tres veces	6	27.3
Después de cada comida	3	13.6
Total		100.0

Fuente: SPSS

El indicador de salud oral de acuerdo a los criterios O'Leary, prevalenció del estado de salud oral deficiente y se relacionó con la frecuencia del cepillado, en los participantes que solo lo realizaban una o dos veces por día con un porcentaje del 59.1% (f=13).

Tabla 12. Tabla cruzada de indicadores O'Leary y frecuencia de cepillado al día.

			Estado de salud oral		Total
			Cuestionable	Deficiente	
Cepillado dental diario	Una o dos veces al día	Recuento	f=0 (0.0%)	f=13 (59.1%)	f=13 (59.1%)
	Más de tres veces al día	Recuento	f=1 (4.5%)	f=8 (36.4%)	f=9 (40.9%)
Total		Recuento total	f=1 (4.5%)	f=21 (95.5%)	f=22 (100.0%)

Fuente: SPSS

8. Discusión:

El objetivo de este estudio fue analizar a este grupo tan vulnerable de la población con la finalidad de conocer el comportamiento de la enfermedad y sus repercusiones a nivel estomatológico.

En varios de los artículos citados en el presente trabajo, se relatan altos índices de sangrado espontáneos y frecuentes originados por un traumatismo, como las hemorragias gingivales; acumulación de PDB y gran número de órganos dentales cariados.^{5,8,9} Estos hallazgos coinciden con los resultados de esta investigación.

Tabién se encontraron coincidencias con el estudio de Laura Beatríz Isidro Olán, et al¹⁵, describiendo la frecuencia del cepillado diario de dos o tres veces al día. Mientras que la relación de la deficiencia de higiene oral con la frecuencia de cepillado se pudo comprobar con el artículo de Megan C. Brown, et al.¹⁴

9. Conclusión:

De acuerdo a los objetivos planteados en este estudio se puede afirmar que, el estado de salud oral de los pacientes con Hemofilia y EVW se encuentra desfavorecido con la presencia de PDB en grandes cantidades, indicador de una higiene bucal deficiente y el riesgo alto a caries la presencia lesiones profundas y severas; por lo tanto las hemorragias espontáneas son características propias de la mayor parte de la población en estudio, dado que las condiciones clínicas orales de los participantes no son las ideales, esto genera un impacto negativo en su salud.

Las hemorragias causadas por el recambio dental, gingivorragias y lesiones, fueron factores que detonaron la hospitalización y terapia sustitutiva, situaciones que ponen en riesgo la vida de los afectados.

Se contribuyó que la deficiencia de hábitos de higiene oral está en gran medida relacionado con el inadecuado estado de salud oral.

El cuidado de la salud oral debe iniciarse desde etapas muy tempranas con la finalidad de lograr una excelente higiene y evitar episodios de sangrado gingival. El odontólogo debe de realizar plan de tratamiento personalizado en cada paciente de acuerdo a sus necesidades.

El enfoque de promoción y prevención en salud oral es el eje para contribuir a la calidad de vida de niños con Hemofilia y von Willebrand.

10. Perspectivas

- La educación como estrategia para la promoción de salud oral enfocada a padres e hijos oral con la finalidad de reducir enfermedades bucales y evitar los altos costos de los tratamientos dentales.
- Seguimiento odontológico a los niños desde su nacimiento con el propósito de concientizar a los tutores sobre las repercusiones y como afecta en el desarrollo general del individuo.
- Disminuir la necesidad de realizar procedimientos invasivos.
- Atención odontológica oportuna y adecuada.

11. Literatura científica citada:

- 1.- World Federation of Hemophilia 2022.
- 2.- Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades.
- 3.- Karla Beatriz Avendaño Córdova, Marco Antonio Rueda Ventura, Laura Beatriz Isidro Olán. Manejo estomatológico del paciente pediátrico con hemofilia: reporte de casos; Universidad Juárez Autónoma de Tabasco, Villahermosa, México. Multidisciplinary Health Research, vol. 5, no.1, 2020.
- 4.- Miguel Ramón Pecci Lloret, María Pilar Pecci Lloret, Francisco Javier Rodríguez Lozano. Special Care Patients and Caries Prevalence in Permanent Dentition: A Systematic Review. Int J Environ Res Public Health. 2022.
- 5.- Ana Casuriaga, Felipe Lemos, Gustavo Giachetto, Juan Manuel Jaime, Camila Martínez, Ana Martínez, Juliana Massud, Keila Mautone, Santiago Medina, Beatriz Boggia. Características epidemiológicas y clínicas de los menores de 18 años con hemofilia asistidos en el Centro Hospitalario Pereira Rossell; Uruguay. Archivos de Pediatría del Uruguay, 2021.
- 6.- Mathangi Kumar MDS, Keerthilatha M. Pai, Anna Kurien, Ravindranath Vineetha. Oral hygiene and dentition status in children and adults with hemophilia: A case-control study. Special Care in Dentistry. 2018.
- 7.- Varsha Kanjani, Rajeshwari G. Annigeri, Suresh Hanagavadi, MR Manjunath. A case control study. Journal of Family Medicine and Primary Care. 2020.
- 8.- Alexandru Mester, Leonardo Mancini, Enrico Marchetti, Mihaela Baciut, Simion Bran, Ondine Lucaciu, Grigore Baciut, Ciprian Tomuleasa, Sergiu Pasca, Andra Piciu, Andrada Voinea-Tonea, Horia Opris, Daiana Antoaneta Prodan, Florin Onisor. The Presence of Periodontitis in Patients with Von Willebrand Disease: A Systematic Review. Applied Sciences. 2021.
- 9.- Isrrael Parra Ortega, Daniel Rodríguez Ortega. Manifestaciones orales de trastornos hematológicos no neoplásicos. Revista ADM. 2020.
- 10.- Andrea Caiza Rennella, Andrea Terreros Peralta, María Fernanda Paredes Baidal, Ana Lucía Bayona. Atención dental en pacientes diagnosticados con Hemofilia grave a con presencia de inhibidores. Revista Científica Especialidades Odontológicas UG. 2020

- 11.- Valeria Franco Ramos, Hiram Daniel López Santacruz, Jaime Manuel Villarreal Ramírez. Extracciones dentales y mantenimiento del espacio en un niño con hemofilia: una planificación cuidadosa. *Odontología Pediátrica*. 2021.
- 12.- Parvin Parvaie, Hanie Shaygan Majd, Masood Ziaee, Gholamreza Sharifzadeh, Freshteh Osmani. Evaluation of gum health status in hemophilia patients in Birjand (a case-control study). *American Journal of Blood Research*. 2020.
- 13.- Viktoriya D. Mandova, Rumen S. Stefanov. Case-Control Study to Evaluate the Oral Hygiene Habits in 31 Children with Hemophilia in Bulgaria Using the Oral Health Impact Profile-14 (OHIP-14) Questionnaire. *Medical Science Monitor Basic Research*. 2022.
- 14.- Megan C. Brown, Elizabeth Hastie, Carol Shumake, Brittany Waters, Robert F. Sidonio Jr. Dental habits and oral health in children and adolescents with bleeding disorders: A single-institution cross-sectional study. *Haemophilia*. 2022
- 15.- Laura Beatriz Isidro Olán, Damaris Francis Estrella Castillo, Elma María Vega Lizama, Héctor Armando Rubio Zapata, Marco Antonio Rueda Ventura. Modelo de prevención odontológica para personas con trastornos de la coagulación. In Conference Proceedings Jornadas Internacionales de Investigación en Odontología, vol. 1, no.1, 2022.
- 16.- Sylwia Czajkowska, Joanna Rupa Matysek, Lidia Gil, Anna Surdacka. Assessment of Oral Health and Healthy Habits in Adult Patients with Congenital Hemophilia. *European Journal of Dentistry*. 2022
- 17.- José L. López Arroyo, Juan M. Pérez Zuñiga, Laura E. Merino Pasaye, Azucena Saavedra González, Luisa María Alcivar Cedeño, José Luis Álvarez Vera, Irene Anaya Cuellar, Laura L. Arana Luna, David Ávila Castro...y Martha Alvarado Ibarra. Consejo de hemofilia en México. *Gaceta médica de México*. 2021
- 18.- Federación de Hemofilia de la República Mexicana 2006. Trastornos de la coagulación. 2018.
- 19.- Andrea Lucila Macias Macias, Luis Enrique Apolinario Rojas, Alfredo Javier Apolinario Rojas, Leshlie Janine De La Torre Mendoza. Hematología pediátrica y trastornos más frecuentes. *Recimundo Revista Científica de la Investigación y el Conocimiento*, vol 6, no. 2, 2022.
- 20.- Veysel Gök, Ekrem Ünal. Comprehensive approach to hemophilia. *Health Sciences Medicine*. 2022.

- 21.- Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe, S, Pierce G. Guías de la FMH para el tratamiento de la Hemofilia 3ra edición. Haemophilia. 2020.
- 22.- Alain Manuel Chaple Gil, Estela de los Ángeles Gispert Abreu. “Amar” el índice O’Leary. Revista Cubana de Estomatología. 2019.
- 23.- ICDAS Foundation: International Caries Detection and Assessment System. 2014.
- 24.- Lina María Martínez Sánchez, Luis Felipe Álvarez Hernández, Camilo Ruiz Mejía, Laura Isabel Jaramillo Jaramillo, Luz Natalia Builes Restrepo, Juan Diego Villegas Álzate. Hemofilia: abordaje diagnóstico y terapéutico. Revisión bibliográfica. Revista Facultad Nacional de Salud Pública. 2018.
- 25.- Martha Cecilia Elizondo Rojas, Hugo Villarreal Garza, Arturo Santoy Lozano, Rosendo Carrasco Gutiérrez, Gabriel Muñoz Quintana, Rosa Isela Sánchez Nájera, Sophia Elizabeth Flores Regalado, Juan Manuel Solis Soto. Hemophilia and its considerations in the dental practice. International Journal of Applied Dental Sciences, vol. 8, no. 1, 2022.
- 26.- José Lopes de Oliveira Neto, Águila de Oliveira Afonso, Grace Kelly Martins Carneiro, Heuber de Sales Gonçalves Júnior, Marcos Dyllan de Souza Braga, Felipe Gomes Dallepiane, Alexandra de Lima Pereira, César Vinícius Gato Sena, Felipe Rafael da Cunha Araújo, Marcos Paulo Maia de Lima. Dental treatment in patients with hereditary coagulopathy: hemophilia and Von Willebrand’s disease. Research, Society and Development, vol. 12, no. 1, 2023.
- 27.- Leonardo Mejía Buriticá, María Elena Pérez Monterrosa, Jennifer C, Vizcaíno Carruyo. Diagnóstico de la enfermedad de von Willebrand. Medicina y Laboratorio. 2023.
- 28.- Theran león, J. S, Dulcey Sarmiento, L. A, Lobo Quintero, D, Esteban Badillo, L. Y., Nariño Anaya, S. J, Díaz Calderón, P. F. Revisión sobre una enfermedad hematológica frecuente y subdiagnosticada. Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar. 2023.
- 29.- Mukhiddin Shamsiev, Alisher Norbutaev, Nodira Nazarova. Dynamics of changes in the functional state of hard tissues in patients with hemophilia. Science of the 21st century: society and digitalization. 2021

Anexos:



INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS
“Condiciones clínicas bucodentales en pacientes pediátricos con trastornos de la coagulación con relación al fenotipo hemorrágico”



FECHA: ____/____/____

Sección 1 (Ficha de identificación)

Nombre: _____

Sexo: _____

Edad: _____

Nombre del tutor: _____

No. de expediente: _____

Sección 2 (Historia médica)

1. ¿Cuál es el diagnóstico de base que presenta su hijo(a)?
 - a) Hemofilia A
 - b) Hemofilia B
 - c) Enfermedad de von Willebrand
2. ¿Cuál es el grado de hemofilia que presenta su hijo(a)?
 - a) Leve
 - b) Moderado
 - c) Severo
3. ¿Con que frecuencia sangra su hijo? _____
4. ¿En que parte ocurre el sangrado? _____
5. ¿Está bajo tratamiento y de qué tipo?
 - a) Profilaxis primaria
 - b) Tratamiento a demanda
 - c) Ninguno

Sección 3 (Antecedentes de historia dental)

1. ¿Cada cuánto tiempo acude a consulta dental? _____
2. ¿Ha tenido su hijo(a) alguna emergencia o acontecimiento inesperado en la cavidad oral que presente sangrado?
 - a) Sí. ¿por qué razón? _____
 - b) No
3. En caso de que su respuesta fue sí, ¿requirió hospitalización?
 - a) Sí. ¿requirió administración de factor? _____
 - b) No
4. ¿Ha utilizado factor antes de un tratamiento dental?
 - a) Sí
 - b) No
5. Si su respuesta fue sí, ¿para que tratamiento requirió el uso del factor? _____
6. ¿Ha perdido algún diente?
 - a) Sí. ¿cuál fue la razón? _____
 - b) No

Sección 4 (Higiene oral)

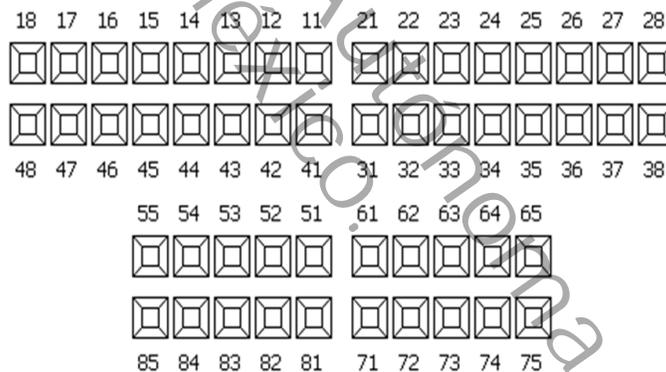
1. ¿Cuantas veces al día se lava los dientes?
 - a) Una vez
 - b) Dos veces

- c) Tres veces
- d) Después de cada comida
- 2. Al momento del cepillado dental, ¿lo realiza?
 - a) Solo(a)
 - b) Asistido(a)
- 3. ¿Utiliza auxiliares de la higiene oral?
 - a) Sí. ¿Cuales? _____
 - b) No

Sección 5 (Ficha ICDAS)

Dentición:	Temporal	Mixta	Permanente
------------	----------	-------	------------

CÓDIGO DE RESTAURACIÓN Y SELLANTE	ICDAS COMPLETO	UMBRAL VISUAL
0	0	Sano
1	1	Mancha blanca / marrón en esmalte seco
2	2	Mancha blanca / marrón en esmalte húmedo
3	3	Micro-cavidad en esmalte seco < 0.5 mm
4	4	Sombra oscura de dentina vista a través del esmalte húmedo con o sin micro-cavidad
5	5	Exposición de dentina en cavidad > 0.5 mm hasta la mitad de la superficie dental en seco
6	6	Exposición de dentina en cavidad mayor a la mitad de la superficie dental.
7		Restauración perdida o fracturada
8		Restauración temporal (ionómero vítreo, IRM)



Sección 6 (Índice de placa dentobacteriana O'Leary)

1er Registro	
Nº de caras totales:	
Nº de caras pintadas:	
Porcentaje:	

A dental chart grid for plaque index registration. It features a grid of tooth icons with a vertical line down the center. The grid is organized as follows:

- Top row: 18 icons, 21 icons
- Second row: 18 icons, 21 icons
- Third row: 18 icons, 21 icons
- Bottom row: 18 icons, 21 icons

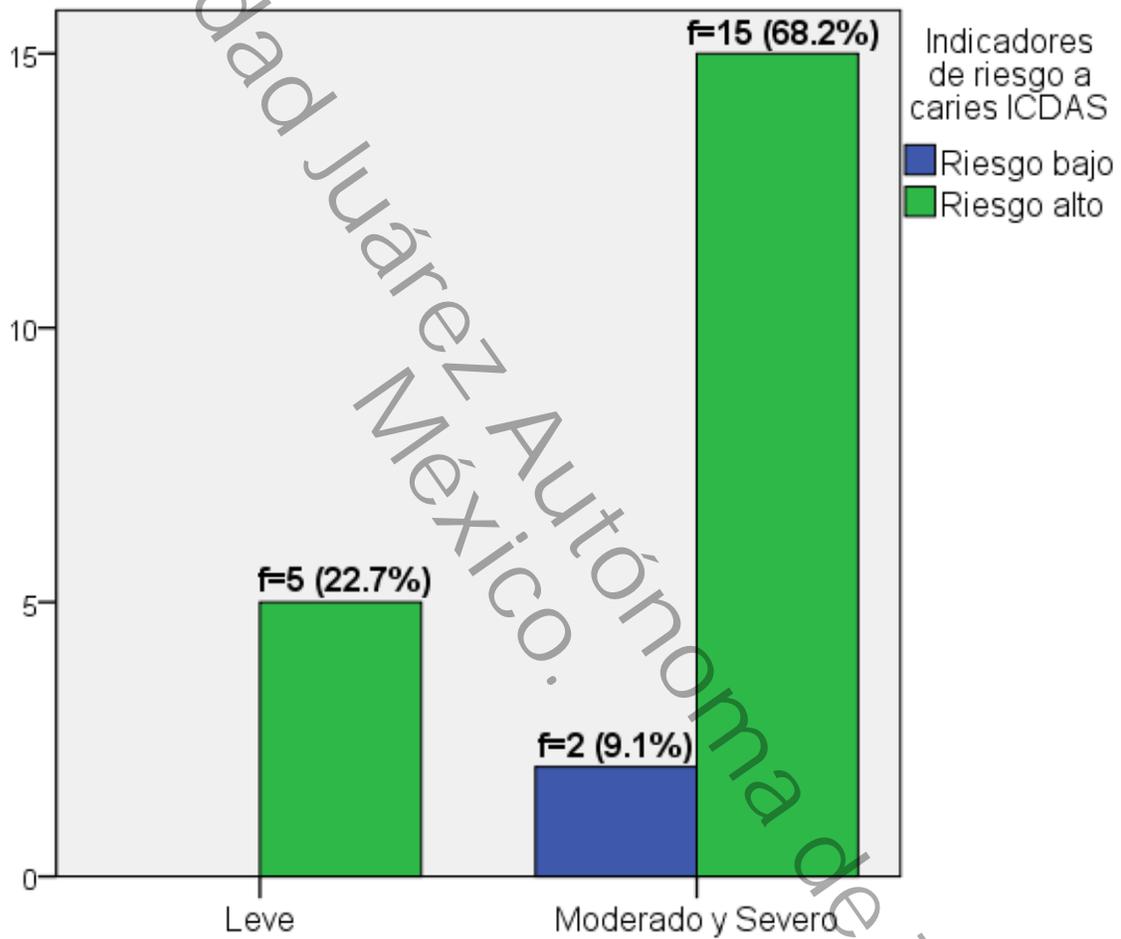


Figura 1. Riesgo a caries y la relación con el fenotipo hemorrágico.

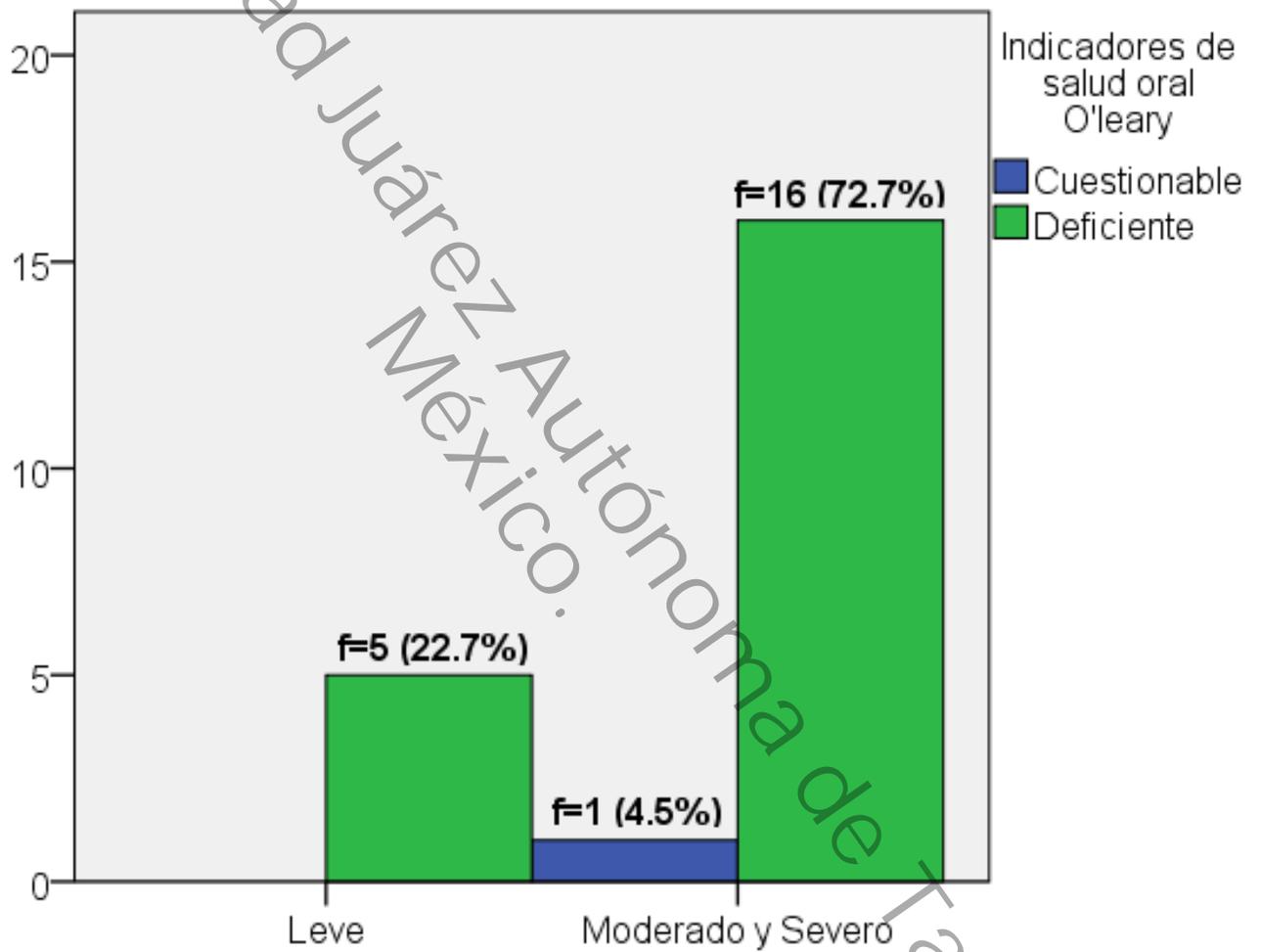


Figura 2. Estado de salud oral y la relación con el fenotipo hemorrágico

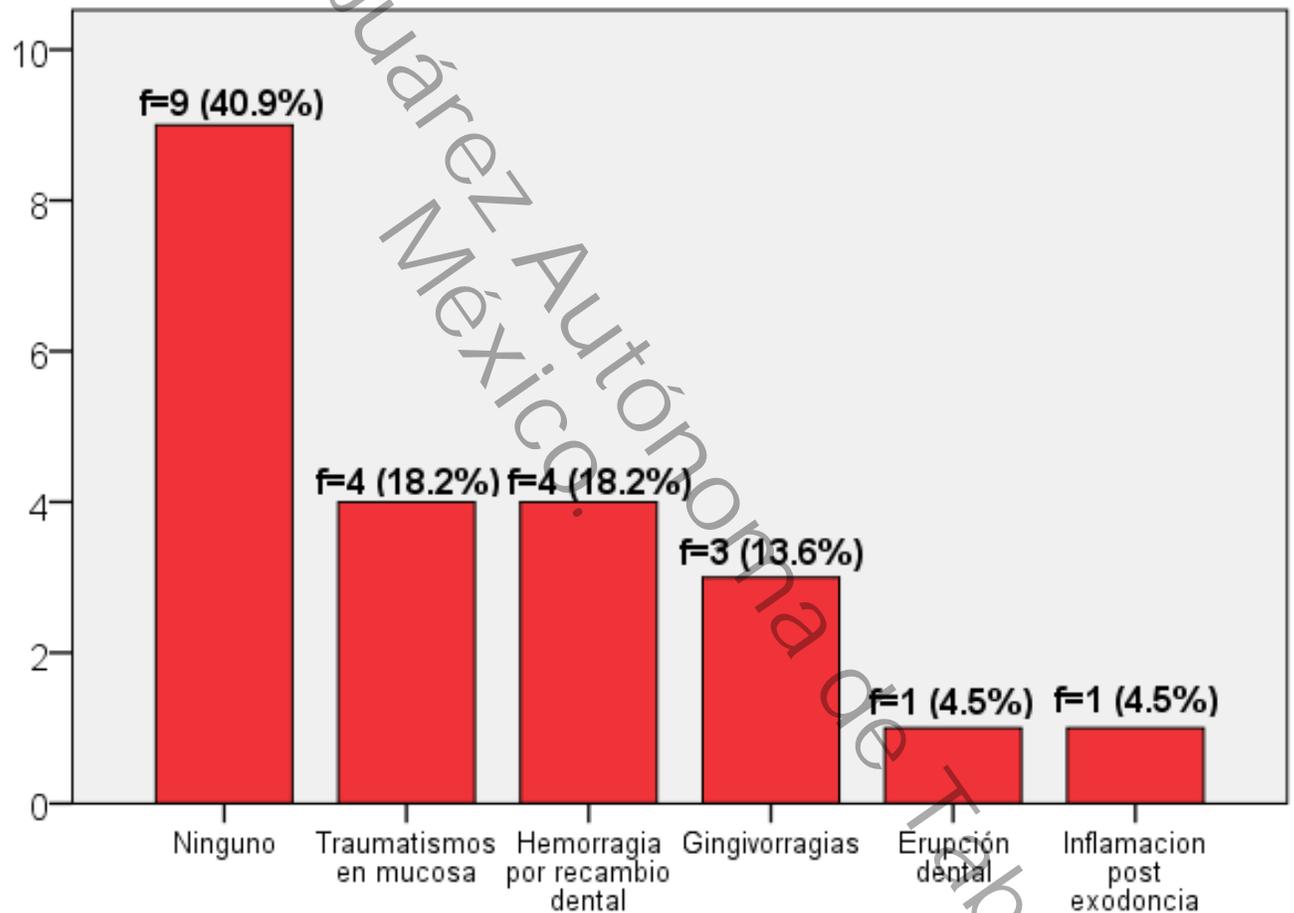


Figura 3. Antecedentes de emergencias en cavidad oral que han requerido hospitalización

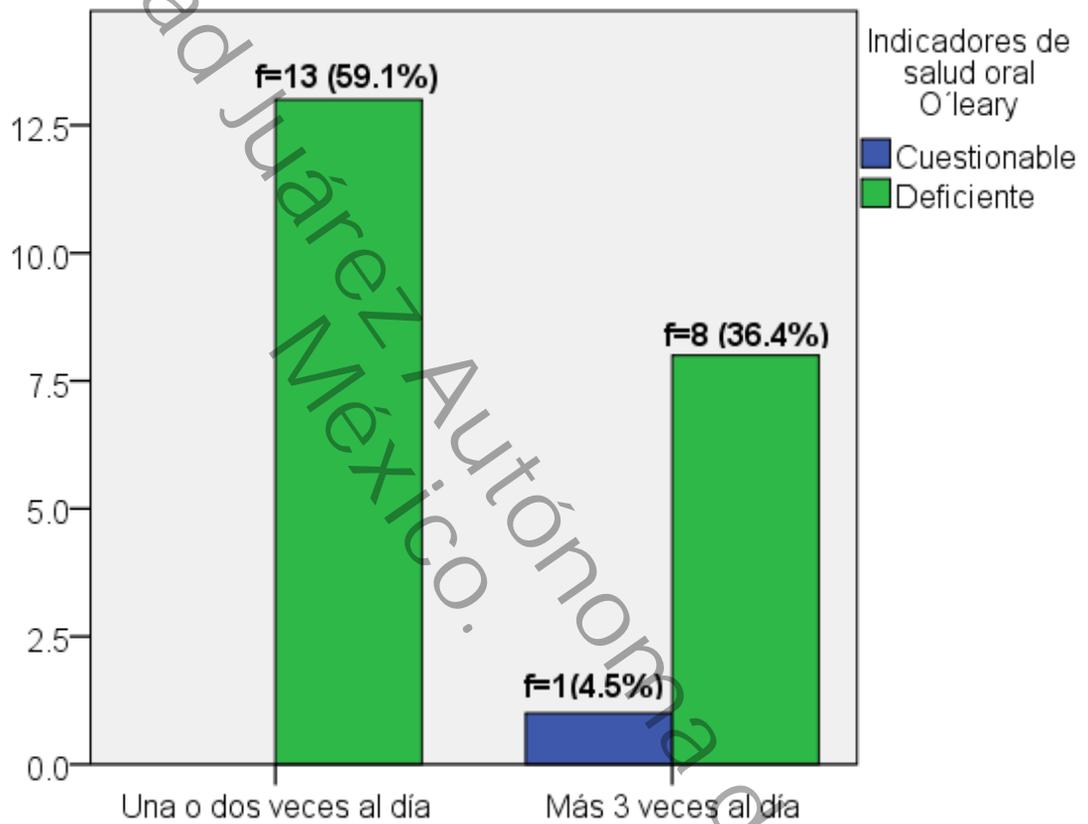


Figura 4. Frecuencia del cepillado dental en relación al estado de salud oral