



Importancia de las enfermedades hematológicas en estomatología pediátrica

Parte III de III Alteraciones Estomatológicas secundarias a trastornos plaquetarios

Ma. Del Refugio Islas Granados

Residente de segundo año de Estomatología Pediátrica,

Dr. Eduardo De La Teja Angeles

Médico adscrito del servicio de Estomatología Pediátrica

Dra. Amalia Bravo Lindoro.

Subdirectora de SADYTRA del Instituto Nacional de Pediatría.

Resumen

La hemostasia es un proceso dinámico gracias al cual se produce la coagulación en tejidos que han sufrido lesiones vasculares. En este proceso interviene la interacción modulada de las plaquetas, la pared vascular y proteínas plasmáticas procoagulantes y coagulantes. Las alteraciones plaquetarias pueden ser cuantitativas (número) pudiendo estar aumentadas o disminuídas ó bien cualitativas presentando alteraciones en la estructura o en los gránulos de almacenamiento produciendo alteraciones en la adhesión, agregación o activación dando manifestaciones como: gingivorragias, petequias en piel y mucosas, epistaxis, equimosis, y hematomas que requieren de nuestra atención por lo que es necesario identificarlos y ayudar en el diagnóstico.

Objetivo: enfatizar las manifestaciones orales y manejo estomatológico de las alteraciones plaquetarias (trombocitopenia, trombocitemia).

Conclusiones: el común denominador de las alteraciones trombopoyéticas es una tendencia hemorrágica que se puede manifestar por una gingivorragia, o un sangrado prolongado al realizar una extracción, o al exfoliarse un diente deciduo, por lo que la prevención, diagnóstico temprano y tratamiento adecuado es esencial para disminuir complicaciones que pongan en riesgo la vida del paciente.

Palabras clave: *Trombocitopenia, trombocitemia, manifestaciones orales, manejo estomatológico.*

Abstract

Hemostasis is a dynamic process by which coagulation occurs in tissues that have undergone vascular lesions. This process involved the interaction modulated by the platelets, and vascular wall, procoagulant plasma proteins and clotting. Platelet alterations may be quantitative (number) may be increased or decreased or qualitative alterations in the structure or in the storage granules of producing alterations in adhesion, aggregation or activation giving demonstrations as gingivorragias, petechiae in the skin and mucous membranes, epistaxis, ecchymosis, and hematomas that require our attention and it is necessary to identify and assist in diagnosis.

Objective: emphasize oral manifestations and stomatological management of platelet disorders (thrombocytopenia, thrombocytopenia).

Conclusions: the common denominator of the alterations trombopoyéticas is a hemorrhagic tendency that can be expressed by a gingivorragia, prolonged bleeding or to perform an extraction, or exfoliate a deciduous tooth, so that prevention, early diagnosis and appropriate treatment is essential to reduce complications that cause danger the patient's life.

Key words: *Thrombocytopenia, thrombocytopenia, oral manifestations, stomatological management.*



Introducción

La hemostasia es un proceso dinámico gracias al cual se produce la coagulación en tejidos que han sufrido lesiones vasculares. En este proceso interviene la interacción modulada de las plaquetas, la pared vascular y las proteínas plasmáticas procoagulantes y coagulantes.¹

El daño tisular produce colágeno subendotelial que provoca un cambio en la configuración espacial del factor de Von Willebrand (v-WF) el cual fija las plaquetas por medio del receptor glucoproteico Ib, después de la adhesión las plaquetas se activan y liberan sustancias intracelulares (ADP) que producen agregación de otras plaquetas, simultáneamente el factor tisular, colágeno y otras proteínas de los tejidos activan la cascada de la coagulación con la formación de trombina.¹⁻³

Las plaquetas son fragmentos citoplasmáticos granulosos anucleados miden de 2-3 μ m de forma discoide, con un tiempo de vida 8-11 días, sus valores normales en sangre son de 150- 450 mil plaquetas/mm³. Las principales funciones de las plaquetas son: 1) mantenimiento de la integridad, 2) formación de tapones hemostáticos, 3) promoción de la reparación tisular.^{4,5}

La hemostasia primaria o formación del tapón hemostático se desarrolla bajo la siguiente secuencia: adherencia, activación, agregación primaria, secreción y agregación secundaria.¹

Factores modificantes: edad de las plaquetas, inhibidores de la función plaquetaria (anticuerpos, fármacos), anomalías estructurales y funcionales de las plaquetas, hepatopatías y neuropatías.¹

Las alteraciones de las plaquetas pueden ser cuantitativas o cualitativas.⁷

Cuantitativas (número)	Trombocitopenia (disminución de las plaquetas) Trombocitemia (aumento de las plaquetas)
Cualitativas	Anomalías en la estructura de membrana Anomalía en los gránulos

Trombocitopenia: es el descenso del número de plaquetas circulantes, por debajo de 100.000-150.000/mm³. Al ser las responsables de la hemostasia primaria, su principal manifestación clínica es el síndrome hemorrágico.^{6,8,9}

Clasificación

A. Según el recuento plaquetario

- Más de 50.000plaq/mm³,el sangrado es raro salvo en presencia de traumatismos, lesión local, trombopatía o alteraciones de la coagulación.
- De 20.000 a 50.000plaq/mm³, sangrados espontáneos y leves.
- Menos de 10.000plaq/mm³,sangrados espontáneos y graves (hemorragia cerebral).⁸

B. Según su mecanismo de producción

- Pseudotrombocitopenia.
- Producción deficiente.
- Destrucción acelerada.

Distribución anormal del pool⁸

Clasificación de las trombocitopenias.

Centrales (producción deficiente)	Periféricas (destrucción acelerada)
Aplasia/hipoplasia de la médula ósea Anemia de Fanconi Anemia aplásica Fármacos mielosupresores Radiaciones Infecciones virales Hemoglobinuria paroxística nocturna	Inmune Púrpura Trombocitopénica Idiopática PTI Lupus Eritematoso Sistémico LES Virus de Inmunodeficiencia Humana VIH Infecciones Síndrome Antifosfolípidos Fármacos
Trastornos en la maduración Síndromes mielodisplásicos Déficits nutricionales	Púrpura Postransfusional Síndrome de Evans (con anemia hemolítica)
Procesos malignos Leucemias agudas Linfomas Metástasis	No inmune Coagulación Intravascular Diseminada (CID) Púrpura Trombocitopenica Trombótica (PTT)
Por secuestro Hiperesplenismo Hepatopatía Hipotermia	Síndrome Hemolítico Urémico SHU Síndrome HELL P (anemia hemolítica, elevación de enzimas hepáticas y trombocitopenia)

Trastornos de la función plaquetaria.⁶

	Herencia	Plaquetas	Características
Defectos de la membrana de superficie			
Trombastenia de Glanzmann	AR	Número y forma normal	Disminución o ausencia de GP IIb y IIIa (receptor del fibrinógeno) incapacidad para la agregación plaquetaria
Síndrome de Bernard Soulier-4-23	AR	Aumentadas de tamaño, número disminuído, supervivencia disminuída	Disminución de las GP Ib, IX y V (ausencia del receptor del FvW) alterando la adhesión plaquetaria
Defectos de los gránulos			
Síndrome de Chédiak-Higashi	AR	Ausencia de gránulos densos trombocitopenia	Parcialmente albinos, infecciones frecuentes. Gránulos de inclusión gigantes en los granulocitos
Síndrome Wiskott-Aldrich	RLX	Ausencia de gránulos densos. Plaquetas disminuídas en tamaño y número	Tríada característica: trombocitopenia, eczema e inmunodeficiencia
Síndrome de las plaquetas grises	AR	Ausencia de los gránulos δ	Plaquetas grandes de color gris pálido. Disminución de la agregación y liberación plaquetaria

Púrpura trombocitopénica idiopática

Alteración hemorrágica común en niños caracterizada por un incremento en la destrucción de plaquetas circulantes.⁹

Etiología: reacción cruzada ante virus, medicamentos o vacunas.^{4,7}

La enfermedad se desarrolla entre 1 y 4 semanas posteriores a la exposición al agente desencadenante (por lo general una infección viral) en la cual se va desarrollando un anticuerpo dirigido a la superficie plaquetaria, tras ésta unión, los macrófagos la reconocen como extraña e inician su destrucción.^{6,10-15}

Etapas clínicas: presentación súbita, en niños previamente sanos, desarrollando en horas un cuadro agudo de sangrado.^{6,16,17}

Los pacientes que presentan sangrado se encuentran en riesgo de muerte y requieren hospitalización inmediata.

Trombastenia de Glanzmann

Alteración hemorrágica autosómica recesiva ocasionada por una función anormal de las plaquetas. El mecanismo de la lesión es una anomalía cuantitativa y cualitativa del receptor del fibrinógeno, la glicoproteína IIb/IIIa. La agregación plaquetaria requiere la unión del fibrinógeno a la membrana plaquetaria, en la trombastenia de Glanzmann las plaquetas son incapaces de formar agregados.^{9,18,19}

La principal característica es la tendencia hemorrágica, la cual se diagnostica durante el primer trimestre de la vida.

Síndrome de Bernard-Soulier

Enfermedad autosómica recesiva, se caracteriza por una tendencia hemorrágica, plaquetas gigantes en número disminuído. El defecto subyacente es una deficiencia o disfunción de la glicoproteína GPIb-V-IX receptor requerido para la hemostasia primaria.²⁰⁻²²

Epidemiología: raro, se han reportado menos de 100 casos y la mayoría son en poblaciones de Japón, Europa y Norte América.

Prevalencia: menos de 1/1,000,000. La GPIb-V-IX se une al factor de von-Willebrand, la cual permite la adhesión plaquetaria con la consiguiente formación de un tapón.²⁰⁻²²

Manifestaciones clínicas de las alteraciones plaquetarias: equimosis, petequias en piel y mucosas, epistaxis, menorragia, melena, hematuria, la hemorragia severa se asocia a traumatismos o procedimientos quirúrgicos como las extracciones dentales.^{1,7,23}

Manifestaciones orales de las alteraciones plaquetarias: gingivorragias, petequias, equimosis en mucosas, paladar y lengua.^{7,9}

Trombocitemia

Criterios diagnóstico: cuenta de plaquetas mayor de 600,000 plaq/mm³.

Trombocitemia: alteración primaria de la médula ósea la cual resulta en trombocitosis, con un incremento en el número de plaquetas circulantes.⁴ La trombocitosis se divide en dos formas:²⁴⁻²⁷



1. Primaria o idiopática llamada trombocitemia que afecta ambos sexos por igual, de edad media.
2. Trombocitosis reactiva, la cual es secundaria a infecciones, trauma, esplenectomía, anemia, policitemia, enfermedad de Cushing, artritis reumatoide y enfermedades malignas.⁷

La hemorragia espontánea se presenta con plaquetas mayores de 1,000,000 a 2,000,000/mm³. Los signos son hemorragia en membranas mucosas, equimosis, trombosis, rara vez petequias.²⁵

Manifestaciones clínicas de la trombocitemia: hematomas, epistaxis, hematuria, hematemesis, melena, fiebre, tromboembolia.²⁵⁻²⁷

Manifestaciones orales de la trombocitemia

Primarias: gingivorragias (Sangrado en capas), hematomas, equimosis, petequias rara vez.

Secundarias: hiperplasia gingival secundaria a la administración de ciclosporina.²⁵⁻²⁷

Diagnóstico de las alteraciones plaquetarias:

1. Número de plaquetas aumentadas o disminuídas.
2. Tiempo de sangrado alargado.
3. Retracción del coágulo alargado.
4. Prueba del torniquete positiva.
5. Tiempo de protrombina y tiempo parcial de tromboplastina normales.⁴

Tratamiento: depende de la alteración plaquetaria, el cual puede ser trasplante de médula ósea, transfusión de plaquetas, inmunosupresores, quimioterapia, corticoesteroides, gammaglobulina, IGIV esplenectomía.

Manejo estomatológico de las alteraciones plaquetarias

- Revisión de la Citometría Hemática para ver el número de plaquetas y normar una conducta.
- En padecimientos agudos diferir tratamiento hasta que el paciente se encuentre estable.^{5,8,23}

- En pacientes con PTI no transfundir plaquetas porque se podría agravar su estado general por el mecanismo inmunológico, salvo casos muy especiales en que peligran la vida.⁹
- La cirugía electiva debe diferirse hasta que el paciente se normalice.
- La cifra mínima de plaquetas para tratamientos de operatoria es de 50,000/mm³ sin que involucre extracciones dentales, cirugía periodontal o cirugía oral.^{9,13,14}
- La cifra mínima de plaquetas para tratamientos quirúrgicos^{9,13,14} como extracciones dentales, cirugía periodontal o cirugía oral es de 100,000/mm³.
- En pacientes con trastornos de la función plaquetaria como trombostenia de Glanzmann^{18,19} y síndrome de Bernard Soulier²⁰⁻²² transfusión sistémica de concentrado plaquetario (valorar cada caso individual) previo a procedimientos quirúrgicos.
- En caso de pacientes con tratamiento extenso, o que requieran varias extracciones o no cooperadores valorar rehabilitación bucal bajo anestesia general previa interconsulta con hematólogo para evitar transfusiones repetitivas por el riesgo a desarrollar aloanticuerpos.¹⁸⁻²⁰
- En pacientes con trombocitemia hay que tener en cuenta una tendencia a la hemorragia porque la función de las plaquetas es anormal.²³
- Medidas hemostáticas locales en el sitio de extracción (presión sostenida con gasa húmeda-fría, gelfoam, goma de fibrina antológica, puntos de sutura, férula de acrílico blanda).^{7,9,14,19}
- Colágeno microfibrilar bovino con un inhibidor antifibrinolítico.
- Celulosa oxidada con presión sostenida por una férula de acrílico blanda.
- En pacientes que toman córticos por tiempo prolongado, es necesario la utilización de dosis antiestrés y profilaxis antibiótica.
- Anestesia con vasoconstrictor y de una sola intención para evitar sangrado.

La combinación de goma de fibrina con enjuagues con ácido tranexámico es una forma de prevenir la hemorragia en el sitio de extracción en un paciente con trombostenia de Glanzmann y se puede evitar la transfusión de reemplazo la cual con el tiempo puede desarrollar aloanticuerpos.¹⁹

Parámetros plaquetarios tomados en cuenta en el Instituto Nacional de Pediatría para los procedimientos dentales.

Número de plaquetas	Procedimiento dental
80,000	Extracción
50,000	Operatoria programada
20,000	Canalización

Tratamiento preventivo

- Técnica de cepillado, en casos de enfermedad aguda usar cepillo de cerdas muy suaves o gasa húmeda.
- Uso de enjuague bucal sin alcohol 3 veces al día.
- Aplicación tópica de flúor.
- Selladores de fosetas y fisuras.
- Resinas preventivas.

Tratamiento operatorio

Este debe ser conservador, usar grapas atraumáticas, dique de hule, para evitar el sangrado.

- Resinas.
- Amalgamas.
- Coronas de acero-cromo bien adaptadas.
- Pulpotomías.
- Tratamiento de conductos a 1 o 2 mm del ápice.
- Si se requiere la colocación de una prótesis ésta debe estar bien pulida para evitar zonas rugosas o filosas que provoquen cualquier traumatismo.

Tratamiento quirúrgico

Se debe realizar una evaluación cuidadosa de las plaquetas en número y función, llevándolos a cabo cuando el paciente se encuentre es-

table, en caso de urgencia y dependiendo de la alteración que presente el paciente interconsultar con el servicio de hematología para valorar una trasfusión de plaquetas.

- Extracciones dentales.
- Gingivoplastías, gingivectomías.
- Cirugía periodontal.
- Cirugía de dientes supernumerarios o retenidos.
- Cirugía ortognática.

Tratamiento ortodóntico

- Este se realizará solo en caso de que su enfermedad sistémica haya remitido o este bien controlada.

El tratamiento preventivo es de primordial importancia para prevenir complicaciones dentales que agraven el estado general de salud del paciente y la revisión periódica de cada 3 meses no solo evita éstas complicaciones, sino que también vigila las manifestaciones bucales las cuales pueden indicar un incremento en la severidad de la enfermedad que puede requerir un cuidado de soporte.

Conclusiones

Las alteraciones trombopoyéticas son muchas no solo de número, sino también pueden presentar alteraciones en la estructura y función, lo que acorta notablemente su vida sin embargo el común denominador en todas estas alteraciones es una tendencia hemorrágica que se puede manifestar por una gingivorragia, o un sangrado prolongado al realizar una extracción, o al exfoliarse un diente deciduo, por lo que la prevención, diagnóstico temprano y revisión periódica de cada 3 meses no solo evita estas complicaciones, sino que también vigila las manifestaciones bucales las cuales pueden indicar un incremento en la severidad de la enfermedad que puede requerir un cuidado de soporte.

Referencias bibliográficas

1. Behrman RE, Kliegman RM. Nelson Compendio de Pediatría. 4ta ed. Madrid: Interamericana; 2002.
2. Martínez-Murillo C, Quintana GS. Manual de hemostasia y trombosis, "Bases fisiopatológicas y clínicas de las enfermedades hemorrágicas y trombóticas". México: Prado; 2001.
3. Huijgens PC. (Hematology and dentistry. Part II. Abnormalities of the vessel wall and blood platelets). Ned Tijdschr Tandheelkd. 1996;103(2):42-4.
4. McKenzie SB. Hematología clínica. México: El Manual Moderno; 1991.
5. Colman WR, Rao KA. Hematology/oncology Clinics of North America (Platelets in health and disease). 1990; 4 (1): 1-10.
6. Henry JB. Diagnóstico y tratamiento clínicos por el laboratorio. 9na ed. Barcelona: Masson; 1998.
7. Castellanos JL. Medicina en odontología, Manejo dental de pacientes con enfermedades sistémicas 2da ed. México: El Manual Moderno; 2004.
8. Sánchez MI, et al. Leucopenia, trombopenia, pancitopenia. En: Manual de protocolos y actuación en urgencias. Complejo hospitalario de Toledo. Disponible en: <http://www.cht.es/mir2006/MANUAL/Capitulo%20085.pdf>.
9. Henderson JM, et al. Management of the oral and maxillofacial surgery patient with thrombocytopenia. J Oral Maxillfac Surg. 2001;59(4):421-7.
10. Finucane D, et al. Dentoalveolar trauma in a patient with chronic idiopathic thrombocytopenic purpura: a case report. Pediatr Dent. 2004;26(4):352-4.
11. Hegde RJ, et al. Acute Idiopathic thrombocytopenic purpura in childhood: a case report. J Indian Soc Pedod Prev Dent. 2003;21(1):42-4.
12. Martini MZ, et al. Idiopathic Thrombocytopenic Purpura Presenting as Post-extraction Hemorrhage. J Contemp Dent Pract. 2007 ;8(6) :43-49.
13. Vaisman B, et al. Dental treatment for children with chronic idiopathic thrombocytopenic purpura: a report of two cases. Int J Paediatr Dent. 2004;14(5):355-62.
14. Piot B, et al. Management of dental extractions in patients with bleeding disorders. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2002;93(3):247-50.
15. Gernsheimer T. Chronic Idiopathic thrombocytopenic purpura: mechanisms of pathogenesis. Oncologist 2009;14(1):12-21.
16. Chamate, et al. Treatment of Idiopathic thrombocytopenic purpura. Med Priv. 1988;4(3):59-60.
17. Madero L, y col. Púrpura Trombocitopénica Idiopática: controversias. BSCP Can Ped 2001; 25(2):291-302.
18. Jasmin JR, Dupont D, Velin P. Multiple dental extractions in a child with Glanzmann's thrombasthenia: report of case. ASDC J Dent Child. 1987;54(3):208-10.
19. Rakocz M, Lavie G, Martinowitz U. Glanzmann's thrombasthenia: The use of autologous fibrin glue in tooth extractions. ASDC J Dent Child. 1995;62(2):129-31.
20. Hartman MJ. Perioperative management of a patient with Bernard-Soulier syndrome for third molar surgery. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2007;103(5): 626-9.
21. Bowers MJ, et al. Molecular genetics and transfusion management in a child with Bernard Soulier syndrome. Blood Couglul Fibrinolysis. 2006;17(5):409-11.
22. Lanza F. Bernard-Soulier syndrome (Hemorrhagiparous thrombocytic dystrophy). Orphanet J Rare Dis. 2006;1:46.
23. Little JW, et al. Tratamiento Odontológico del Paciente Bajo Tratamiento Médico. 5ta ed. Madrid: Harcourt-Brace; 1998.
24. Progel MA. Thrombocythemia as a cause of oral hemorrhage. Oral Surg Oral Med Oral Pathol. 1977;44(4):535-538.
25. Michiels JJ, et al. Pathophysiology and treatment of platelets-mediated microvascular disturbances, major thrombosis and bleeding complications in essential thrombocythaemia and polycythaemia vera. Platelets 2004;15(2):67-84.
26. Chiarini L, et al. [Management of patients with coagulation disorder in oral and maxillofacial surgery. I. Management of patients with hypocoagulation caused by primary thrombocytopathy]. Minerva Stomatol 1997;46(1-2):61-71.
27. Aydogan T, et al. Incidence and etiology of thrombocytosis in an adult Turkish population. Platelets 2006;17(5):328-31.