

Talasemia en la práctica de la clínica odontológica

Thalassemia in the practice of the dental clinic

Mercado S¹, Caciva R¹, Morales S¹, Montanaro N¹

¹Universidad Nacional de Córdoba, Facultad de Odontología Departamento de Patología Bucal, Cátedra de Semiología, Argentina.

Resumen

Las hemoglobinopatías y las talasemias son los trastornos hereditarios genéticos más frecuentes a nivel mundial. En este trabajo nosotros reportamos el tratamiento odontológico de un caso de un niño de 8 años con talasemia. Presentación caso clínico: Varón de 8 años, ingresado para su atención al Consultorio Externo (año 2011) por demanda espontánea. Del examen físico (síntomas/signos) se observó que su facies presentaba una ligera palidez y su talla y peso estaban dentro de los percentiles para edad. Motivo de consulta: extracción del primer molar superior izquierdo temporario. Inspección bucal: fistula, compromiso gingival con sangrado, uleodinia con aumento de tamaño de la encía y halitosis, falta de higiene bucal con presencia de lengua seca y saburral. Presencia de linfadenopatía homolateral submaxilar. Palidez en cara ventral, piso de boca y paladar blando. Antecedentes hereditarios: madre, abuela materna, tío materno e hijo afectados por talasemia menor. Procedencia: Perú. Se deriva al hematólogo tratante para interconsulta previa a la cirugía, se recibe la sugerencia de postergación de la exodoncia para realizar nuevos estudios y tratamientos, y que la intervención quirúrgica odontológica se realice en la institución tratante. Los pacientes con talasemia menor, no son raros, y deben ser derivados a médicos hematólogos y clínicos previos a la atención odontológica. Una vez autorizada la extracción de la pieza dentaria por el médico hematólogo y médico pediatra, se realiza en procedimientos habituales para el caso, con sugerencia pertinentes de antibióticoterapia pre y post-tratamiento debido al riesgo de infecciones aumentado por la talasemia. Conclusiones: Ante síntomas que alerten o promuevan sospecha para el odontoestomatólogo de una posible hemopatía en la anamnesis, evidencia de sangrado gingival espontáneo o necrosis (aftas a repetición) descartando otras causas probables. Se debe solicitar citológico completo (GR, GB, Hb, Hematocrito, Eritrosedimentación, Ferremia, Transferrina, KPPT, Tiempo Protrombina); ya que las

talasemias impiden el accionar profesional en la cavidad bucal no son raras y el OE debe estar preparado para su detección y atención. Sugerimos que los análisis de monitoreo (screening) de la hemoglobina deberían formar parte de los servicios básicos de salud en la mayoría de los países.

PALABRAS CLAVE: talasemia, clínica, odontología

Summary

Hemoglobinopathies and thalassemias are the most common hereditary genetic disorders worldwide. In this work we report the dental treatment of a case of an 8-year-old child with thalassemia. Clinical case presentation: An 8-year-old man, admitted to the Outpatient Clinic (year 2011) for spontaneous demand. From the physical examination (symptoms / signs) it was observed that their faces presented a slight pallor and their size and weight were within the percentiles for age. Reason for consultation: extraction of the first molar left upper limb. Oral inspection: fistula, gingival involvement with gingival bleeding, uleodinia with enlarged gingiva and halitosis, lack of oral hygiene with dry tongue and saburral. It is presence of submaxillary homolateral lymphadenopathy. It is pallor on the ventral face, floor of mouth and soft palate. Hereditary antecedents: mother, maternal grandmother, maternal uncle and child affected by thalassemia minor. Origin: Peru. The hematologist is referred for consultation before surgery, the suggestion of postponement of the exodontia is received to carry out new studies and treatments, and that the dental surgery is performed in the treating institution. Patients with thalassemia minor, are not rare, and should be referred to hematologists and clinicians prior to dental care. Once the extraction of the tooth is authorized by the hematologist and pediatrician, it is performed in a usual procedure for the case, with relevant suggestion of pre and post treatment antibiotic therapy due to the risk of infections increased by thalassemia. Conclusions: With symptoms that alert or promote suspicion for the odontostomatologist of possible hemopathy in the anamnesis, evidence of spontaneous gingival bleeding or necrosis (canker sores), ruling out other probable causes. Complete cytology should be requested (Red blood cell White blood cell, Hemoglobin, Hematocrit, Erythrocytes, Ferremia, Transferrin, Kaolin activated Partial Tromboplastin Time, Prothrombin Time); since thalassemias prevent professional action in the oral cavity are not rare and the OE must be prepared for its detection and care. We suggest that hemoglobin screening should be part of basic health services in most countries.

KEY WORDS: Thalassemia, clinic, dentistry



Introducción

Las hemoglobinopatías y las talasemias son los trastornos hereditarios genéticos más frecuentes a nivel mundial y tienen impacto, cada vez mayor, en la salud pública, principalmente, en países de ingresos bajos y medios¹.

Talasemia es el nombre genérico con el cual se conoce a un grupo de enfermedades hereditarias de la sangre que incluyen anomalías en la hemoglobina (tetrámero que asocia dos cadenas de tipo alfa y dos de tipo beta) y que generan dos tipos de anemias: a) drepanocitosis, existe una cantidad normal de proteína pero con propiedades físico-químicas alteradas y; b) síndromes talasémicos en los cuales la función de la hemoglobina es normal pero la cantidad de proteína es insuficiente^{2,3}.

Como anteriormente se mencionó las talasemias representan el desorden genético más común conocido y se estima que un 5% de la población mundial es portadora de un gen mutado para la hemoglobina. Unos 300.000 niños nacen cada año con síndromes talasémicos en todo el mundo. La beta-talasemia es la hemoglobinopatía más frecuente en la cuenca Mediterránea, Oriente Medio y Asia. La talasemia grave es frecuente en Asia sudoriental. Los trastornos de la hemoglobina representan aproximadamente del 3,4% de las muertes en niños menores de 5 años. Actualmente son cada vez más numerosos los países que aun sin tener problemas sanitarios, por estas patologías, se dedican a conocer su prevalencia y planifica amplias campañas para su detección^{2,4}.

Al presente existe muy poca información publicada acerca de talasemia en Argentina, sólo se realizaron estudios para determinar frecuencia de la patología y de las principales mutaciones presentes en Buenos Aires, Córdoba, Rosario, Tucumán y Misiones. La introducción de genes de la Talasemia en Argentina se debe a la colonización española y a las migraciones posteriores de población originaria de la cuenca mediterránea, especialmente de Italia y España durante los siglos XIX y XX. El número de inmigrantes rápidamente igualó el número de las poblaciones originarias y conformó una población mixta. Estudios hematológicos mostraron una incidencia de 0,8% de portadores

de los genes de talasemia entre 4000 donantes de sangre de Buenos Aires⁴.

Existe escasa literatura científica sobre las alteraciones y/o complicaciones que a nivel oral pueden tener los pacientes con talasemia; se han descrito por ejemplo modificaciones en los arcos dentarios, malaoclusión, gingivitis, caries, etc.^{5,6} En la clínica odontológica es necesario En este trabajo nosotros reportamos el tratamiento odontológico de un caso de un niño de 8 años con talasemia.

Presentación caso clínico

Varón de 8 años, ingresado para su atención al Consultorio Externo (año 2011) del Servicio Odontológico de la Dirección de Especialidades Médicas “Dr Benito Soria” por demanda espontánea.

Semiológicamente se realizó la metodología odontoestomatológica (MOE) para iniciar del acto médico odontoestomatológico (AMOE). Primeramente se observaron síntomas y signos y se recolectaron los datos filiatorios de sexo, edad cronológica, talla, peso, forma y armonía de los segmentos corporales, modificaciones en tamaño, posición, simetría, movimientos, color y alteraciones de superficie de las distintas regiones del cuerpo al descubierto (cabeza, manos, cuello y pies), estado mental, marcha, acompañamiento. Del análisis de estas características se observó que su facies presentaba una ligera palidez y su talla y peso estaban dentro de los percentilos para edad.

Al realizar la historia clínica, el principal motivo de consulta fue odontalgia en el primer molar superior izquierdo temporario que en la inspección se observó una boca de fístula, compromiso gingival con gingivorragia, uleodinia con aumento de tamaño de la encía y halitosis, falta de higiene bucal con presencia de lengua seca y saburral. Presencia de linfadenopatía homolateral submaxilar. Al realizar el examen bucal, la inspección de las regiones más irrigadas de la encía, presentaba palidez en cara ventral, piso de boca y paladar blando. Esto era consistente con los antecedentes médicos de anemia crónica diagnosticada, en el Servicio de Hematología del Hospital Municipal Infantil, confirmado como talasemia menor. En general sus otros aparatos y sistemas eran aparentemente



normales. El adulto acompañante expresó que el niño tenía antecedentes hereditarios, ya que, su madre, abuela materna, tío materno e hijo estaban afectados por talasemia menor, y todos eran de origen peruano (Fig. 1).

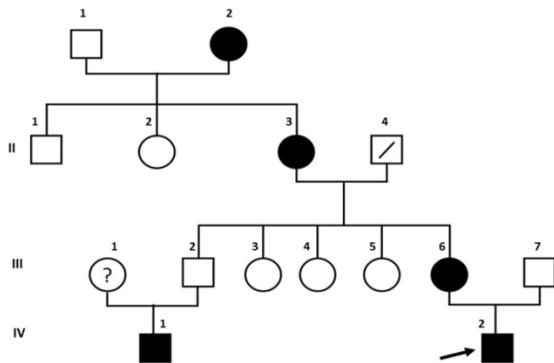


Figura 1. Genealogía del paciente origen de la consulta (IV, 2)

Se indica como tratamiento la realización de una exodoncia, pero para la realización de la misma, primeramente, se deriva a su hematólogo tratante para interconsulta previa a la cirugía. Como resultado de la interconsulta se recibe la sugerencia de postergación de la exodoncia para realizar nuevos estudios y tratamientos, y que la intervención quirúrgica odontológica se realice en la institución tratante. Se hace un seguimiento del paciente y se obtienen sus análisis bioquímicos en un período de tiempo; en los cuales se observa anisocitosis, “microcitosis”, regular hipocromía. Los resultados de los mismos, desde el año 2011 hasta el año 2017, se muestran en la Tabla 1.

Tabla 1. Análisis bioquímicos, valores a diferentes tiempo entre los años 2011 a 2017. Hg: hemoglobina

| Fecha | Ferremia (µg/dL) | Hg | Hematocrito | Glob. Rojos (número /mm ³) | Plaquetas (número /mm ³) |
|---------|------------------|------|-------------|--|--------------------------------------|
| 7/6/11 | 82 | 11.7 | 36 | 6070000 | 359000 |
| 14/6/11 | | 11.0 | 35 | 5880000 | 300000 |
| 23/7/12 | | 11.4 | 35.4 | 5990999 | 293000 |
| 16/4/13 | | 12.0 | 38.2 | 6300000 | 250000 |
| 24/4/13 | 125 | 11.5 | 38.3 | 6300000 | 345000 |
| 5/12/13 | | 12.0 | 39.0 | 6210000 | 300000 |
| 10/3/15 | | 11.2 | 36.6 | 6040000 | 302000 |
| 9/9/15 | | 11.8 | 36.2 | 6050000 | 302000 |
| 8/6/16 | | 12.5 | 36.4 | 6030000 | 209000 |

| | | | | | |
|---------|--|------|------|---------|--------|
| 14/9/16 | | 11.9 | 36.7 | 6380000 | 400000 |
| 23/8/17 | | 12 | 37 | 6180000 | 260000 |

El tratamiento que se le indicó al paciente fue ácido fólico vía oral, comprimidos 5 mg/día, durante un mes con descanso de uno, de por vida. No se indicó hierro por boca o vena. Se Administró al paciente antibióticoterapia profiláctica y se realizó la exodoncia.

Discusión

En relación con la epidemiología, aproximadamente el 5% de la población mundial es portadora de un gen mutado de la hemoglobina y el 2,4% de los nacimientos en el mundo presenta una de estas alteraciones en forma sintomática⁷. La talasemia se encuentra ampliamente distribuida en el mundo, existiendo una alta prevalencia en la franja que va desde el Mediterráneo hasta Indonesia. En cuanto a la β -talasemia, las mayores prevalencias ocurren en Italia (2-15%), Grecia (8%) y Chipre (18%), países mediterráneos. Para la α -talasemia la mayor prevalencia se encuentra en las regiones tropicales y subtropicales de África, Asia y Oceanía donde llega a alcanzar frecuencias superiores al 20% de la población e, incluso, en algunos países como Nepal, en la provincia india de Andhra Pradesh y en la costa norte de Papúa Nueva Guinea llega hasta del 80% al 90%. La alta prevalencia en estas zonas se relaciona con la protección de los portadores de talasemia frente a la malaria causada por la infección del *Plasmodium falciparum*, como ocurre también con la drepanocitosis, debido a que este protozoo solo es capaz de parasitar eritrocitos sanos³.

La BT presenta fenotipos clínicos y hematológicos de gravedad variable. Así, se reconocen individuos con BT menor, que presentan solo anemia microcítica hipocrómica leve sin manifestaciones clínicas y, en el otro extremo, se encuentran los pacientes con BT mayor, con anemia grave desde el primer año de vida y la necesidad de transfusiones regulares y tratamiento quelantes para sobrevivir⁸.

En la β -talasemia menor o rasgo b-talasémico, la concentración de Hb es normal o está



moderadamente descendida. Por regla general, la persona es asintomática, sin esplenomegalia y con reticulocitos normales. El diagnóstico, sospechado a partir de una policitemia relativa en el hemograma, se confirma mediante el análisis de las fracciones de la Hb por cromatografía líquida de alta resolución (CLAR) o electroforesis, que revela un aumento de la HbA2 por encima del 3,5%. La HbF es normal o está ligeramente aumentada. La búsqueda de una causa asociada se indica en caso de anemia franca o de aumento de los reticulocitos. También se mide la ferritinemia, ya que la anemia ferropénica es el diagnóstico diferencial usual del rasgo talasémico. Además, el aumento de la concentración de HbA2 puede estar disimulado por la carencia asociada de hierro.

Los pacientes con talasemia toman suplementos de ácido fólico para ayudar a tratar la anemia. El ácido fólico es una vitamina del complejo B que todas las células del cuerpo necesitan para tener un crecimiento y desarrollo normales.

En 1955, Sturgeon acuñó el término BTI para incluir a aquellos pacientes en los cuales las manifestaciones clínicas y hematológicas eran de gravedad intermedia entre la BT menor y la mayor. En nuestra experiencia de 23 años, los síndromes b-talasémicos representaron el 25,9% de los diagnósticos realizados; en tanto las BTI fueron el 2% de ellos.

El OE está autorizado a solicitar exámenes de laboratorio de acuerdo a lo interpretado en su examen diagnóstico y teniendo en cuenta los antecedentes patológicos y hereditarios familiares.

Los pacientes con talasemia menor, no son raros, y deben ser derivados a médicos hematólogos y clínicos previos a la atención odontológica. Una vez autorizada la extracción de la pieza dentaria por el médico hematólogo y médico pediatra, se realiza en procedimientos habituales para el caso, con sugerencia pertinentes de antibiótico terapia pre y post-tratamiento debido al riesgo de infecciones aumentado por la talasemia.

Conclusiones

- Algunos de los síntomas que pueden alertar al odontoestomatólogo (OE) para sospechar una hemopatía (anemias):
- Palidez de piel, mucosas y lecho ungueal.
- Ictericia (anemias hemolíticas).

- Necrosis de mucosa.
- Depapilación lingual, atrofia de las papilas filiformes.
- Ardor o picor, quemazón, dolor de la mucosa bucal (estomatodinia).
- Fisuras y grietas en labios y comisuras.
- Disgeusia.
- Petequias y equimosis.
- Disfagia.
- Deformación de maxilares y/o mandíbula (talasemia mayor o anemia de Cooley).
- Alteraciones en las faneras (uñas): coiloniquia.
- Aumento de la frecuencia cardíaca (pulso).
- Hipotensión, lipotimia.
- Disnea.
- Astenia.
- Parestesia en miembros.
- Inestabilidad o depresión

Análisis que debe solicitar (valores normales) y conocer el OE para identificar una hemopatía: citológico completo (GR, GB, Hb, Hto, Eritrosedimentación, Ferremia, Transferrina, KPPT, Tiempo Protrombina).

Las talasemias, como hemopatías, impiden el accionar profesional en la cavidad bucal no son raras y el OE debe estar preparado para su detección y atención.

Sospecha de hemopatía ante la anamnesis que evidencia luego gingivorragia espontánea o necrosis (aftas a repetición) descartando otras causas probables.

Los análisis de monitoreo (*screening*) de la hemoglobina deberían formar parte de los servicios básicos de salud en la mayoría de los países.

Todos los autores declaran que no existen conflictos potenciales de interés con respecto a la autoría y / o publicación de este artículo.

All authors declare no potential conflicts of interest with respect to the authorship and/or publication of this article.

Referencias

1. Haghpanah S, Ramzi M, Zakerinia M, Nourani Khojasteh H, Haghshenas M, Rezaei N, Moayed V, Rezaei A, Karimi M. Epidemiology of hemoglobinopathies and thalassemias in individuals referred to the haematology research centre, Shiraz University of Medical Sciences, Shiraz, Iran from 2006 to 2011. Hemoglobin. 2014;38(4):287-8. doi: 10.3109/03630269.2014.9217911.



2. WHO, World Health Organization. Sickle cell anemia. Report by the secretariat. 59th World Health Assembly. April 2, 2006. Burgaleta C, De Ozalla A, Alegre A. Libro manual médico residente en hematología y hematoterapia. Sociedad Española de hematología y hematoterapia. 2015.
3. Drepanocitosis y otras hemoglobinopatías. Organización Mundial de la Salud (O.M.S). 2011;(308). Disponible: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs308/es/>.
4. Lazarte SS, Mónaco ME, Haro AC, Jiménez CL, Ledesma Achem ME, Issé BA. Molecular characterization and phenotypical study of β -thalassemia in Tucumán, Argentina. Hemoglobin. 2014;38(6):394-401. doi: 10.3109/03630269.2014.968784.
5. Madhok S, Madhok S. Dental considerations in Thalassemic patients. Journal of Dental and Medical Sciences. 2014; 13(6): 57-62.
6. Helmi N, Bashir M, Shireen A, Ahmed IM. Thalassemia review: features, dental considerations and management. Electron Physician. 2017. 25; 9(3):4003-4008. doi: 10.19082/4003
7. WHO, World Health Organization. Sickle cell anemia. Report by the secretariat. 59th World Health Assembly. April 2, 2006. Burgaleta C, De Ozalla A, Alegre A. Libro manual médico residente en hematología y hematoterapia. Sociedad Española de hematología y hematoterapia. 2015.
8. Rund D, Rachmilewitz E. Beta-thalassemia. N Engl J Med 2005; 353(11):1135-46.

Correspondencia a /Corresponding to:

Dr. Silvia Mercado

*Facultad de Odontología, Universidad Nacional de Córdoba
Haya de La Torre s/n, Pabellón Argentina, Ciudad Universitaria,
CP 5000, Córdoba-Argentina.*

