



**UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DEL
ESTADO DE HIDALGO**

**INSTITUTO DE CIENCIAS DE LA SALUD
ÁREA ACADÉMICA DE ODONTOLOGÍA
HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO**



**Manejo odontopediátrico de paciente con enfermedad de Von
Willebrand. Presentación de un caso.**

PROYECTO TERMINAL

*Que para obtener el diploma de:
Especialista en Odontopediatría*

PRESENTA:

C.D. David Hernández Pérez

DIRECTORA:

Mtra. en P. María de Lourdes Márquez Corona

CO-DIRECTOR:

M. en C. Carlo Eduardo Medina Solís

ASESORES:

C.D.O.P. Yeimi Barrera Oliva

C.D.O.P. Vanessa Nava Aguado

Pachuca de Soto, Hidalgo., marzo del 2014



UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DEL ESTADO DE HIDALGO
 INSTITUTO DE CIENCIAS DE LA SALUD
 ÁREA ACADÉMICA DE ODONTOLÓGÍA



ICSA/AAO/102/2014

Asunto: Autorización de impresión de proyecto final

M. EN C. JULIO CESAR LEINES MEDECIGO
DIRECTOR DE ADMINISTRACIÓN ESCOLAR DE LA U.A.E.H.
P R E S E N T E.

Informo a usted que el pasante del Programa Único de Especialidades Odontológicas con énfasis en Odontopediatría **David Hernández Pérez** con número de cuenta M01951, presenta el proyecto final con título "**Manejo odontopediátrico de paciente con enfermedad de Von Willebrand. Reporte de un caso**", y que después de haber sido revisado el documento preliminar y realizadas las correcciones indicadas por su Comité tutorial, se autoriza la impresión del mismo.

Sin más por el momento, agradezco la atención que preste al presente y aprovecho la ocasión para reiterar mi más atenta consideración.

Mtra. Lourdes Márquez Corona	Director	
M. en C. Carlo Eduardo Medina Solís	Codirector	
C.D.E. Yeimi Barrera Oliva	Asesor	
C.D.E. Vanessa Nava Aguado	Asesor	

ATENTAMENTE
"AMOR, ORDEN Y PROGRESO"
 San Agustín Tlaxiaca, Hgo., a 29 de enero de 2014



M.C. Esp. José María Busto Villarreal
 Director del ICSa

Mtro. Sergio Vera Guzmán
 Jefe del Área Académica de Odontología

c.c.p. Minutario.

VALOR: Servicio ANTIVALOR: Egoísmo, Individualización
 Sincera intencionalidad de realizar un esfuerzo por otra persona, implica generosidad, compromiso y entrega.
 CIRCUITO EX-HACIENDA LA CONCEPCIÓN KM. 1.5, SAN AGUSTÍN TLAXIACA, HGO.,
 C.P. 42160 TEL: 7172000 EXT. 5103 - 5112



UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DEL ESTADO DE HIDALGO

INSTITUTO DE CIENCIAS DE LA SALUD

ÁREA ACADÉMICA DE ODONTOLÓGÍA



ICSA/AAO/206/2014

Asunto: Autorización de impresión de proyecto final

C.D. David Hernández Pérez.
Alumno del PUEO en Odontopediatria del ICSa.
Presente.

Comunico a Usted que tras evaluar su proyecto final "**Manejo odontopediátrico de paciente con enfermedad de Von Willebrand. Reporte de un caso**", el Comité Tutorial integrado por la M. en Pér. Lourdes Márquez Corona, M. en C. Carlo Eduardo Medina Solís, CDEO. Yeimi Barrera Oliva, CDEO. Vanessa Nava Aguado, han aprobado su trabajo, por lo que puede Usted proceder a la impresión de su proyecto conforme lo estipula la normatividad de la Universidad Autónoma del Estado de Hidalgo.

Sin otro particular, aprovecho la ocasión para reiterarle mis saludos.

ATENTAMENTE
"AMOR, ORDEN Y PROGRESO"
San Agustín Tlaxiaca, Hgo., a 06 de marzo de 2014.

M.C. Esp. José María Busto Villarreal
Director del ICSa



Mtro. Sergio Vera Guzmán
Jefe del Área Académica de Odontología

M. en C. Laura Vargas Servín
Coordinadora de Posgrado del AA.
Odontología



c.c.p. Minutario.

VALOR: Servicio ANTIVALOR: Egoísmo, Individualización
Sincera intencionalidad de realizar un esfuerzo por otra persona, implica generosidad, compromiso y entrega.
CIRCUITO EX-HACIENDA LA CONCEPCIÓN KM. 1.5, SAN AGUSTÍN TLAXIACA, HGO.,
C.P. 42160 TEL 7172000 EXT. 5103 - 5112

UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DEL ESTADO DE HIDALGO

**INSTITUTO DE CIENCIAS DE LA SALUD
ÁREA ACADÉMICA DE ODONTOLOGÍA
HOSPITAL DEL NIÑO DIF HIDALGO**

Cualquier proyecto terminal y/o tesis no publicada postulando para el diploma de especialidad y depositada en las bibliotecas de esta Universidad, queda abierta para inspección y solo podrá ser utilizada con la debida autorización. Las referencias bibliográficas pueden ser utilizadas sin embargo, para ser copiadas se requerirá el permiso del autor y el crédito se dará posteriormente a la escritura y publicación del trabajo.

Este trabajo ha sido utilizado por las siguientes personas, que firman y aceptan las restricciones señaladas.

La biblioteca que presta este trabajo se asegurará de recoger la firma de cada persona que la utilice.

Nombre	Dirección	Fecha

AGRADECIMIENTOS

Agradecimiento infinito para mis tíos que con las enseñanzas y apoyo he logrado objetivos planteados en mi vida, a mis abuelitos porque han sido un ejemplo a seguir y mi motivación en muchas situaciones. Al Doctor Varela, Dra. Villegas, Dra. Ibarra, Dra. Núñez por sus enseñanzas de vida y educativas, por brindarme su conocimiento, apoyo, amistad y cariño. A Yarely por formar parte de mi vida. A mis compañeros de la especialidad por todos los momentos que pasamos y a todos los que en su momento formaron parte de este proyecto en mi vida.

DEDICATORIA

A mi mamá porque con su apoyo y enseñanza han inculcado en mí el deseo de crecer y ser cada día mejor, por brindarme su tiempo, su cariño, su trabajo, sus lágrimas, sus momentos de felicidad, sus enojos, sus tristezas, porque ha invertido en mí cada momento de su vida y siempre, a pesar de cada momento, siempre ha estado conmigo, por eso te dedico este triunfo más en mi vida profesional. Gracias por darme la vida y acompañarme siempre en ella.

CONTENIDO

Agradecimientos.

Dedicatoria.

Resumen.

Introducción.

Reporte de caso.

Discusión.

Conclusiones.

Referencias.

Anexos fotográficos.

Contenido

Resumen.....	6
Introducción	8
Reporte del caso.....	12
Discusión	15
Conclusiones	17
Referencias.....	18
Anexos fotográficos.....	20

Manejo odontopediátrico de paciente con enfermedad de Von Willebrand.

Presentación de un caso.

Título corto: Manejo odontopediátrico de enfermedad de Von Willebrand.

CD. David Hernández-Pérez.^{1,2}

Mtra. en P. María de Lourdes Márquez-Corona.¹

M en C. Carlo Eduardo Medina-Solís.¹

CDOP. Yeimi Barrera-Oliva.¹

CDOP. Vanessa Nava-Aguado.¹

¹Área Académica de Odontología del Instituto de Ciencias de la Salud de la Universidad Autónoma del Estado de Hidalgo. Pachuca, Hidalgo, México.

²Division de salud bucal del Hospital del Niño DIF Hidalgo. Pachuca, Hidalgo., México.

Correspondencia y Sobretiros

CD. David Hernández-Pérez.

Av. Juárez Norte sin número, Poxindeje de Morelos, San Salvador, Hidalgo.

email: divad_ph@hotmail.com

Resumen

Introducción: La enfermedad de Von Willebrand es de origen autosómica dominante que se caracteriza por sangrado prolongado con recuento plaquetario normal debido a una deficiencia cualitativa o cuantitativa del factor Von Willebrand, que es una proteína necesaria para iniciar la adherencia plaquetaria al sub-endotelio e iniciar el proceso hemostático. Una deficiencia de este factor causa sangrados prolongados de diferente intensidad. **Reporte del caso:** Se presentó al Hospital del Niño DIF, Hidalgo, un paciente masculino de 7 años 6 meses de edad, el cual fue diagnosticado a los 4 años con enfermedad de Von Willebrand y remitido para realizar exodoncias dentales. El paciente no contaba con subtipo de la enfermedad. Se decide realizar la rehabilitación integral en quirófano transfundiendo crioprecipitados. Debido a la presencia de lesiones cariosas de diversos grados y evidencia de infección de origen apical, se realizaron 4 tratamientos pulpares, 4 coronas de acero cromo y 3 extracciones con medios hemostáticos y sutura de heridas. **Conclusiones:** La rehabilitación odontológica bajo anestesia general de este paciente se consideró exitosa, ya que se realizó en una sola cita, transfundiendo crioprecipitados, sin tener complicaciones durante el procedimiento.

Palabras clave: Enfermedad de Von Willebrand, Odontopediatría, Hemostasia, Factor VIII.

Abstract

Introduction: The Von Willebrand disease is an autosomal dominant origin characterized by prolonged bleeding with normal platelet count due to a qualitative or quantitative deficiency of Von Willebrand factor, a protein required to initiate platelet adhesion to sub-endothelium and initiate the process hemostatic. A deficiency of this factor causes prolonged bleeding of varying intensity. **Case report:** A male patient 7 years 6 months old, was presented to the Hospital del Niño DIF, Hidalgo, who was diagnosed at age 4 with Von Willebrand disease and referred for dental extractions. The patient had no disease subtype. It was decided to perform comprehensive surgical rehabilitation transfusing cryoprecipitate. Due to the presence of carious lesions of diverse degrees and evidence of infection of apical origin, 4 pulp treatments, 4 chrome steel crowns, 3 extractions were realized with hemostatic and wound closure means. **Conclusions:** The dental rehabilitation under general anesthesia in this patient was considered successful, as was done in one appointment, and transfusing cryoprecipitate, without complications during the procedure.

Keywords: Von Willebrand disease, Pediatric Dentistry, hemostasis, Factor VIII.

Introducción

La enfermedad de von Willebrand (EvW) fue descrita por primera vez en 1926 por un médico finlandés llamado Erik von Willebrand, quien comprobó que esta enfermedad afectaba a ambos sexos. También notó que los individuos afectados presentaban un tiempo de sangrado prolongado a pesar de tener un número normal de plaquetas. A principios de los años setenta se realizó la importante diferenciación inmunológica entre el factor VIII (FVIII) y el factor de von Willebrand (FvW) (Pavana; 2011).

El FvW se sintetiza por las células endoteliales y megacariocitos. El gen que codifica para el FvW se ha clonado y localizado en el cromosoma 12p13.2. Es un gen grande compuesto de alrededor de 178 kilo bases y contiene 52 exones (Franchini; 2007, Grover; 2013, Wang; 2012).

El FvW es una proteína multifuncional adherente que posee importantes funciones en la hemostasia. Desempeña un papel fundamental en los estadios celulares iniciales del proceso hemostático. El FvW se fija al complejo receptor glucoproteico plaquetario (GP) Ib/IX para iniciar la adherencia plaquetaria al subendotelio (Rousset; 2003). Tras la adherencia, la activación plaquetaria ocasiona la exposición del receptor integrina GPIIb/IIIa a través del cual el FvW y el fibrinógeno median la agregación plaquetaria. Es una proteína transportadora del cofactor procoagulante FVIII. El FvW se fija al FVIII y lo estabiliza; en consecuencia, niveles bajos del FvW o una fijación defectuosa del FvW al FVIII disminuye los niveles del FVIII debido a que la proteína C activada acelera su degradación proteolítica (Mannucci, 2008).

La EvW presenta varios tipos y subtipos que van desde la presentación asintomática hasta formas graves de la enfermedad. De este modo, en las formas leves de la EvW el paciente presenta sangrado mucocutáneo, donde la principal alteración es en la hemostasia primaria (Rousset; 2003, Robertson, 2008, Wang, 2012, De Miranda, 2012, Grover, 2013).

Clasificación:

Tipo 1: Asociadas a una cantidad reducida de FvW. Autosómica dominante; corresponde al 75% de los casos y es relativamente leve.

Tipo 2: Asociadas a defectos cualitativos en el FvW, representa cerca del 17% de los casos.

- El subtipo 2A es el más común; es autosómica dominante donde el FvW formado es anormal y asociado al sangrado de discreto ha moderado.
- El subtipo 2B presenta una secundaria pérdida de multímeros de alto peso molecular, siendo usualmente acompañado de trombocitopenia.
- El subtipo 2m Disminución de la función plaqueta-dependiente.
- El subtipo 2n Disminución de la afinidad del FvW por el FVIII.

Tipo 3: Son asociadas a cantidad (deficiencia severa de FvW con deficiencia secundaria de FVIII en varios grados). Es autosómica recesiva; es menos común (1% de los pacientes) y clínicamente más grave (Robertson; 2008, Rousset; 2003, Grover; 2013, Wang; 2012, De Miranda; 2012).

Las personas con EvW no poseen la cantidad del factor suficiente o bien ellos trabajan de forma anormal.

Características clínicas

Los pacientes con EvW presentan sangrado espontáneo de las mucosas y sangrado excesivo de las heridas. Las manifestaciones orales más comunes son las hemorragias espontáneas al cepillado, a la rehabilitación convencional y las hemorragias prolongadas tras extracciones dentales u otras intervenciones quirúrgicas bucales. En mujeres se presenta menorragias, en general, hay aumento del tiempo de sangrado (TS) con un recuento plaquetario normal (Gupta; 2007, De Miranda, 2010). El nivel plasmático de FvW, determinado como actividad del cofactor de ristocetina, se presenta también disminuído. Como el FvW estabiliza el factor VIII al ligarse a él, la deficiencia de FvW provoca una reducción secundaria en los niveles del factor VIII, lo que puede reflejarse a través de un aumento del TTP (Tiempo de tromboplastina parcial).

Diagnóstico.

Se realiza el diagnóstico a través del tiempo de sangrado (TS) y del TTP (prolongados), nivel de FvW medido por ELISA, actividad del cofactor ristocetina, inducción de agregación plaquetaria por la ristocetina (RIPA), análisis de FvW y a través del análisis del DNA (Técnicas de biología molecular). La biología molecular ofrece el diagnóstico y la clasificación de los subtipos a través de la investigación de la mutación directamente en el DNA (Rousset, 2003, Touhy, 2011, Pavani, 2011).

Alternativas de tratamiento.

Existen alternativas terapéuticas, una consiste en usar críoprecipitados que es una fracción de plasma que contiene FvW y la otra es emplear concentrados del FVIII que conserva los multímeros de alto peso molecular del FvW. Otra modalidad

terapéutica consiste en la administración de DDAVP (1-desamino-8D-arginina vasopresina) o desmopresina, (análogo de la vasopresina) que aumenta los niveles plasmáticos de FvW. La DDAVP es ineficaz en los pacientes con la forma grave de la EvW(Rousset, 2003, Touhy, 2011, Pavani, 2011).

Reporte del caso

Se presentó un paciente masculino de 7 años 6 meses de edad al Hospital del Niño DIF Hidalgo, a la clínica de odontopediatría en febrero de 2012, con diagnóstico de enfermedad de Von Willebrand (sin especificar tipo). El cual fue diagnosticado a los 4 años de edad previo diagnóstico diferencial con síndrome de Bernard Sourier. El paciente fue remitido del Hospital General de Pachuca al Hospital del Niño DIF para realizar extracciones dentales.

Antecedentes personales no patológicos

Al interrogatorio, la madre refiere que su hijo es producto de la primera gesta, parto normal a término, APGAR 9, cuadro inmunológico completo, higiene oral una vez al día. Negó presentar alguna alergia y no haberse sometido a procedimientos quirúrgicos previamente.

Antecedentes heredofamiliares

Al interrogatorio sobre antecedentes heredofamiliares la madre del paciente menciona que la abuela materna presenta hipertensión arterial y la abuela paterna diabetes mellitus e hipertensión arterial.

Exploración física

En la exploración intraoral se observan mucosas con buena coloración e hidratación. Su higiene oral se determinó como deficiente. Se detectaron lesiones cariosas de 2°, 3° y 4° grado en múltiples órganos dentales. Se observó la presencia de fistula en región gingival de órganos dentales 74 y 84, al igual que restos de órgano dental 54. (Fig. 1).

Para la atención de este paciente se llevó a cabo trabajo multidisciplinario con la intervención del hematólogo pediatra del Hospital, quien hizo la recomendación de realizar el procedimiento en quirófano bajo anestesia general y transfusión del factor deficiente (Crioprecipitados, factor von Willwbrand), ya que el riesgo de sangrado era alto al no tener el subtipo específico de la enfermedad. Se realizó el plan de tratamiento, en conjunto con los médicos adscritos del hospital, en tres fases:

1. Restauraciones atraumáticas y medicación de manera ambulatoria.
2. Rehabilitación en quirófano (pulpotomías, pulpectomías, coronas acero cromo y extracciones dentales).
3. Tratamientos de prevención (profilaxis, aplicación tópica de flúor, técnica de cepillado y controles periódicos).

El procedimiento en quirófano se llevó a cabo haciendo el ingreso hospitalario 24 horas antes para realizar la transfusión de crioprecipitados y mantener ayuno de 8 horas previo al procedimiento de rehabilitación oral.

Se utilizó anestesia general con la siguiente secuencia:

- Premedicación: Midazolam
- Inducción: Fenantilo, Propofol
- Relajante muscular: Cisatracurio
- Mantenimiento: Sevorane
- Analgésico: Metamizol, Dexametasona

Bajo anestesia general e intubación orotraqueal se inicia rehabilitación bucal (fig. 2). Se colocó aislado absoluto en órganos dentales a realizar Pulpectomía instrumentando e irrigando abundantemente con hipoclorito de sodio al 2% y se obturo con hidróxido de calcio + yodoformo (VITAPEX®). En los órganos dentales a realizar Pulpotomía (realizando hemostasia con presión con torundas de algodón humedecidas con suero fisiológico), se obturó con óxido de zinc y eugenol (IRM®). Se realizó preparación y ajuste de las coronas de acero cromo en los órganos dentales 64 (D3), 65 (E3), 74 (D3), 84 (D3), el cementando se llevó a cabo con ionómero de vidrio (Ketac Cem®) (fig. 3). Debido a la caries extensa, se optó por realizar extracción de los órganos dentales 54, 51 y 61 previa infiltración de lidocaína al 2% con epinefrina 1:100 000. Se realizó sindesmotomía, avulsión, colocación de medio hemostático (espojostan) y se suturó con vicryl 3-0 (fig. 3). Se dio por terminada la rehabilitación sin complicaciones ni hallazgos transoperatorios.

A las 24 horas del procedimiento de rehabilitación oral el paciente acudió a consulta por sangrado que no cedía por lo que se inició nueva transfusión de crioprecipitados y medios locales (dieta blanda y fría, helado a libre demanda) durante 48 horas más. Posterior al evento de hemorragia el manejo siguió sin ninguna alteración

Se continuó el manejo con cita de revisión postoperatoria a los 7 días con control fotográfico (fig. 5).

Discusión

La enfermedad de Von Willebrand es una de las patologías más comunes dentro de los trastornos de la coagulación, en mayor porcentaje la de forma leve (De Miranda; 2010). Existe gran variedad de trastornos de la coagulación con características similares, de ahí la importancia de realizar un diagnóstico temprano y acertado para poder realizar tratamientos con éxito (Tuohy 2011). Al paciente del actual reporte se le realizó diagnóstico diferencial con enfermedad de Bernard Soulier, que es otro trastorno de la coagulación donde se encuentra alterado el tamaño de las plaquetas. La rehabilitación de este paciente fue exitosa aunque se tuvo la limitación de no tener el tipo ni subtipo específico de la enfermedad, de ahí la necesidad de atenderlo bajo anestesia general y transfusión de crioprecipitados como lo menciona la literatura (Gupta 2007). El uso de la tecnología, como biología molecular, es de suma importancia para poder determinar los subtipos de la enfermedad de Von Willebrand y de esta manera, establecer la severidad de la enfermedad y decisión del manejo, ya sea ambulatorio o a nivel hospitalario (Tuohy 2011). Se han reportado tratamientos en pacientes pediátricos y adultos, para las formas leves de esta enfermedad, donde se recomienda el uso de desmopresina y antifibrinolíticos en manejo ambulatorio (vía oral o nasal), reportándose con éxito (Wang 2012).

Se puede valorar y recomendar el uso de terapia génica de la enfermedad, ya que estudios han demostrado que con la modificación de gen de la EvW se puede disminuir en gran medida los riesgos de sangrado, así como todas sus consecuencias (Wang 2012). La severidad de las lesiones cariosas de este

paciente y la infección que presentaba fue el motivo para realizar los tratamientos en quirófano, ya que el no tener el tipo específico de la enfermedad se corría con el riesgo de sangrado tras los tratamientos que involucraban tejido pulpar y extracciones dentales. La transfusión de crioprecipitados para la realización de los procedimientos se realizó conforme a lo descrito en la literatura.

Conclusiones

- El tratamiento dental realizado fue exitoso. Aunque con una ligera complicación postoperatoria (sangrado leve) que se resolvió de manera inmediata.
- La importancia de conocer el subtipo de la enfermedad reduce el riesgo de complicaciones mayores en el tratamiento al proveer conocimiento específico del paciente para el diagnóstico y planeación del tratamiento específico. Por tanto, es importante enfatizar en la utilización de los medios diagnósticos indispensables para la determinación del subtipo.
- En este caso, el trabajo interdisciplinario fue la mejor opción para proporcionar al paciente bioseguridad en el tratamiento bucodental.

Referencias

- Robertson J. Lillicrap D. James PD. Enfermedad de VonWillebrand. *Pediatr ClinNAm*55(2008)377–392.
- Franchini and Lippi. The management of patients with congenital von Willebrand disease during surgery or otherinvasive procedures: focus on antihemophilicfactor/von Willebrand factor complex. *Biologics: Targets & Therapy*; 2007;1(3):285–289
- Rousssetcaron MM, Wołowiec D. Delfosse C. Management of Oral Surgeryin Patients with von Willebrand Disease. *Dent. Med. Probl.* 2003, 40, 1, 13–16.
- Grover N. Boama V. Chou MR.: Pseudo (Platelet-type) von Willebranddisease in pregnancy: a case report. *BMC Pregnancy and Childbirth* 201313:16.
- Mannucci PM. Franchini M. Castaman G. Federici AB. Evidence-based recommendations on the treatment of von Willebranddisease in Italy. *Blood Transfus* 2009; 7: 117-126 DOI 10.2450/2008.0052-08.
- Gupta A, Epstein J, Cabay R. Bleeding Disorders of Importance in Dental Careand Related Patient Management. *jcda* February 2007, Vol. 73, No. 1.
- Wang L. Rosemberg JB. Ferris B. Wang R. Rivella S. Kaminsky SM. Crystal RG.In Vivo Gene Transfer Strategies to AchievePartial Correction of von Willebrand Disease. *Human gene therapy* 23:576–588 (June 2012).
- de Miranda Chaves Netto HD, Monteiro Aarestrup F, Olate S, de Albergaria-Barbosa JR, Mazzonetto R, MirandaChaves MGA. Atención odontológica a pacientes con enfermedad de Von Willebrand. *Av. Odontoestomatol* 2010; 26 (3): 131-137.

Tuohy E. Litt E. Alikhan R. Treatment of patients with von Willebrand disease. *Journal of Blood Medicine* 2011;2 49–57.

Pavani B.K, Prashanth U.R. Von Willebrand Disease: An Overview. *Indian J Pharm Sci* 2011;73:7-16.

Anexos fotográficos

Figura 1.



Figura 2.



Figura 3.



Figura 4.

