

Manejo estomatológico de Anemia de Fanconi en Odontología Pediátrica. Reporte de caso

Apexification using calcium hydroxide as a first alternative treatment

Rosales MA.¹

Ruíz MdS²

Pozos AdJ³

Cerda B⁴

Dávila F⁵

Garrocho JA⁵

Resumen

La anemia de Fanconi (FA) es una enfermedad autosómica recesiva que se caracteriza por presentar anemia aplásica, además de malformaciones congénitas renales, cardíacas, esqueléticas, dermatológicas, y aumento en la incidencia de neoplasias malignas. Los pacientes con FA son más susceptibles de presentar sangrado e infecciones, síntomas relacionados con trombocitopenia y neutropenia. El propósito del presente reporte es describir el manejo estomatológico proporcionado a un niño de 9 años y 9 meses de edad con diagnóstico de Anemia de Fanconi, en la Clínica del Posgrado en Estomatología Pediátrica.

Palabras clave: Anemia de Fanconi, trombocitopenia, neutropenia.

Abstract

Fanconi Anemia (FA) is an autosomal recessive disorder, characterized by aplastic anemia, congenital malformations in kidney, heart, skeletal and skin structures, and with increased incidence to malignancies. FA patients are likely to have bleeding and infections, which are associated with thrombocytopenia and neutropenia symptoms. The purpose of this paper is to report the stomatological management delivered to a child of 9 years and 9 months of age, diagnosed with Fanconi Anemia, in the clinic of Pediatric Dentistry.

Key words: Fanconi Anemia, thrombocytopenia, neutropenia.

¹ Especialista Odontopediatría, Maestro en Educación, Coordinador Académico y Profesor del Posgrado en Estomatología Pediátrica, Facultad de Estomatología, Universidad Autónoma de San Luis Potosí, México.

² 2Especialista Odontopediatría, Maestra en Ciencias en Investigación Clínica, Coordinadora del Posgrado en Estomatología Pediátrica Facultad de Estomatología, Universidad Autónoma de San Luis Potosí, México.

³ Doctorado en Ciencias Biomédicas y Profesor del Posgrado en Estomatología Pediátrica de la Facultad de Estomatología de la Universidad Autónoma de San Luis Potosí, México.

⁴ Alumna Posgrado Estomatología Pediátrica Facultad de Estomatología, Universidad Autónoma de San Luis Potosí, México.

⁵ Doctorado en Ingeniería y Ciencias de los Materiales y Profesor del Posgrado en Estomatología Pediátrica de la Facultad de Estomatología de la Universidad Autónoma de San Luis Potosí, México.

⁶ Doctorado en Ingeniería y Ciencias de los Materiales y Profesor del Posgrado en Estomatología Pediátrica de la Facultad de Estomatología de la Universidad Autónoma de San Luis Potosí, México.

Introducción

La anemia de Fanconi (FA), descrita por primera vez en 1927, es una rara enfermedad (de tipo pancitopenia) autosómica recesiva, caracterizada por múltiples anomalías congénitas, insuficiencia progresiva de la médula ósea y una marcada predisposición a las neoplasias malignas, especialmente leucemia y tumores hepáticos y de células escamosas.^{1,2} La prevalencia es de 1:350.000 nacimientos y afecta a los hombres dos veces más que a las mujeres.^{3,4}

Las primeras manifestaciones de la FA ocurren desde la primera década de la vida: malformaciones gastrointestinales, manchas dérmicas hipo o hiperpigmentadas café con leche, alteraciones renales, esqueléticas (estatura baja, pulgares anormales), microcefalia, estrabismo y sordera; en algunos casos se presenta pancitopenia progresiva (reducción en el número de glóbulos rojos, glóbulos blancos y plaquetas), macrocitosis y eritropoyesis fetal. La vida media de los pacientes afectados es alrededor de los 25 años.³ Los hallazgos bucales son raros, pero se han reportado microdoncia generalizada, dientes supernumerarios, ausencias congénitas, gingivitis, y en casos graves, periodontitis.⁴ Las lesiones bucodentales facilitan el desarrollo de infecciones, por lo que es de gran importancia reconocer tempranamente estos hallazgos, además de mantener un estado de salud óptimo en los pacientes pediátricos con FA, particularmente por el alto riesgo de aparición de un carcinoma de células escamosas.⁵

En la práctica médica y dental pediátrica es importante el reconocimiento oportuno de la enfermedad, ya que esta enfermedad puede comprometer gravemente el crecimiento y el desarrollo

de todo el sistema estomatognático. El diagnóstico preciso se lleva a cabo generalmente entre los 5 y 10 años de edad, debido a que un tercio de los pacientes afectados no presenta ninguna anormalidad evidente al nacer y durante la primera infancia.⁶ Los hallazgos hematológicos anormales y las alteraciones físicas características sugieren la presencia de la enfermedad, la que se confirma mediante el estudio de fragilidad o rotura cromosómica, que es característico de la pancitopenia de Fanconi.^{7,8} Para el diagnóstico prenatal de la enfermedad, es posible realizar una prueba de fragilidad cromosómica a partir de las 8-12 semanas de gestación, en las vellosidades coriónicas, o a las 16 semanas, en las células de líquido amniótico.⁹

El propósito del presente caso es reportar el manejo estomatológico de un niño de 9 años y 9 meses de edad con diagnóstico de Anemia de Fanconi.

Presentación del caso

En enero de 2015, un niño de 9 años 9 meses de edad se presentó a la Clínica del Posgrado en Estomatología Pediátrica (Facultad de Estomatología, UASLP, México), solicitando una revisión dental de rutina, referido por un hospital de la ciudad. De acuerdo a la información proporcionada por sus padres, el paciente fue producto de una segunda gesta, con parto eutócico de 38 semanas; sin antecedentes heredofamiliares de importancia. A los 7 años de edad comenzó con hematomas en piernas y brazos sin causa aparente, y acudió al médico general el cual lo remitió al hematólogo que ordenó una biometría hemática, dando como resultado alteración en la cuenta plaquetaria, leucocitaria y de eritrocitos. Se le realizó biopsia de médula ósea

por punción y prueba genética con diepoxibutano (prueba de fragilidad cromosómica) con la cual se dio el diagnóstico definitivo de anemia de Fanconi. Actualmente está bajo tratamiento farmacológico con Danazol (100mg diarios) y ácido fólico, administrados por su oncólogo pediátrico, además de revisiones médicas periódicas de control. Al momento de su primera visita dental se estaba considerando la posibilidad de recibir un trasplante de médula ósea al paciente, por parte de un hermano menor, por lo que se estaban realizando estudios de compatibilidad.

Examen extraoral

El paciente presentaba un rostro simétrico ovalado, dolicofacial, con tercio inferior aumentado, perfil convexo y buena implantación de labios y pabellones auriculares (Figura 1 y 2). Sus movimientos mandibulares de apertura y cierre eran normales y no se recabaron datos que indicaran alteraciones de la articulación temporomandibular.

Examen intraoral

La exploración clínica intraoral mostró arcadas de forma oval y simétricas, en etapa de dentición mixta tardía sin lesiones cariosas evidentes. Algunos órganos dentarios exhibían leves manchas blancas por fluorosis. Los tejidos blandos y mucosas se encontraban bien hidratadas y con buena coloración, y una buena implantación de los frenillos. Oclusalmente, existía una relación molar y canina clase I, con alineación, resalte y entrecruzamiento normales, aunque con espacios en el sector antero-superior, y líneas medias coincidentes (Figura 3,4,5,6). No se reportó ningún hábito oral pernicioso.

Manejo odontológico

Por razones de seguridad, se ordenó al paciente una biometría hemática, antes de iniciar cualquier tratamiento; los valores de la prueba se muestran en la Tabla 1.

Era evidente que valor de las plaquetas se encontraba por debajo de las cifras mínimas normales. Luego de una interconsulta con su oncólogo tratante, y debido a que los procedimientos odontológicos planeados no implicaban riesgo alguno de daño sistémico o sangrado gingival en el paciente, se decidió llevar a cabo el tratamiento odontológico de forma rutinaria, sin la administración de algún fármaco adicional y con la firma de consentimiento informado por parte de los padres. El manejo dental fue exclusivamente de tipo preventivo: Un riguroso control de placa dentobacteriana, profilaxis minuciosa de las arcadas, enseñanza y práctica constante de la técnica de cepillado de barrido, consejo nutricional, y aplicación de selladores de fosetas y fisuras en los molares permanentes y primeros premolares ya erupcionados.

A lo largo del tratamiento, el paciente exhibió una actitud muy cooperadora, por lo que las diferentes técnicas de manejo psicológico (“decir-mostrar-hacer”) fueron empleadas al mínimo. Finalmente, se sugirió a los padres iniciar la corrección ortodóntica del espaciamiento dentario, lo más pronto posible; sin embargo, los padres decidieron posponer el tratamiento para un futuro cercano, principalmente por razones económicas. Una vez finalizado el manejo preventivo, se programaron citas de revisión y control cada 3 meses, para reforzar la técnica de cepillado, vigilar la ingesta de carbohidratos y realizar procedimientos profilácticos.

Tabla 1. Biométrica hemática

	Valor normal	Valor mínimo	Paciente
Hemoglobina	14 – 16 mg/dl	10 mg/dl	13 mg/dl
Leucocitos	5 000 - 10 000	2 500	2 680
Neutrófilos	3 000 – 7 500	1 000	2 130
Plaquetas	150 000 – 450 000	80 000	76 000



Discusión

Existen pocos reportes acerca del manejo odontológico de pacientes pediátricos con FA en la literatura, generalmente de niños mayores de 10 años de edad. Aunque se trata de una enfermedad rara, el odontólogo pediatra debe saber reconocer los signos y síntomas que le son característicos, sobretodo durante las edades tempranas; también es importante tomar en cuenta algunas precauciones que deben instituirse durante el manejo dental de estos pacientes.

Debido a que estos pacientes muestran anemia, además de una menor cantidad de neutrófilos y plaquetas, y en consecuencia su capacidad inmunogénica, se deben evitar todos aquellos procedimientos que causen incidentes hemorrágicos, para disminuir el riesgo de aparición de petequias, manchas purpúreas o hematomas en la mucosa bucal, y sangrado gingival espontáneo;¹¹ asimismo, la neutropenia los expone a infecciones de la cavidad bucal causadas por bacterias, hongos y virus. De acuerdo a Otan y col, existe también el riesgo de aparición de estomatitis ulcerativa de la mucosa bucal y faringe, así como de linfadenopatía cervical y submandibular, en los niños que padecen FA.⁴

Es por ello que el odontólogo pediatra debe considerar tres parámetros que se deben definir durante la planeación del tratamiento odontológico en estos pacientes: (1) No llevar a cabo procedimientos dentales que impliquen sangrado cuando existan cifras de plaquetas menores a $80,000/\text{mm}^3$; (2) ante cifras menores a $1,000$ neutrófilos/ mm^3 es necesario proporcionar profi-

laxis antibiótica; y (3) ante cualquier manifestación de anemia, consultar con el médico tratante sobre la posibilidad de transfundir un paquete globular. Igualmente, se debe hacer énfasis en la enseñanza y práctica de las medidas preventivas y del seguimiento dental cercano de estos pacientes, para tratar de evitar la generación de padecimientos locales adicionales, que puedan agravar el estado general de salud bucal y general del paciente.⁴

Por otra parte, es necesario que el odontólogo conozca el tratamiento sistémico que reciben los pacientes pediátricos con FA. En general, el manejo terapéutico se divide en cuatro categorías: (1) la terapia con andrógenos, para la estimulación de la eritropoyesis y la inducción de las células madre hematopoyéticas para que sean más sensibles a la diferenciación; (2) la administración del factor de crecimiento sintético, constituido por glicoproteínas que estimulan la producción de las células sanguíneas disminuidas; (3) el trasplante de médula ósea, como modalidad terapéutica capaz de reestablecer la composición celular hematológica; y (4) la terapia génica, que consiste en la introducción de genes sanos en el cuerpo del paciente.^{10,11} Finalmente, es importante recalcar la importancia de la colaboración estrecha entre el odontólogo pediatra y los demás miembros del equipo de profesionales de la salud durante el manejo médico de los niños con anemia de Fanconi, con el propósito principal de otorgarles la mejor atención y una máxima calidad de vida en todos los aspectos.

Referencias

1. Açıkgöz A, Ozden FO, Fisgin T, Açıkgöz G, Duru F, Yarali N, Albayrak D. Oraland dental findings in Fanconi's anemia. *Pediatr Hematol Oncol*. 2005;22:531-9 .
2. De Araujo MR, de Oliveira Ribas M, Koubik AC, Mattioli T, de Lima AA, França BH. Fanconi's anemia: Clinical and radiographic oral manifestations. *Oral Dis*. 2007;13:291-7.
3. Srirangarajan S, Shetty S, Prasanna D. Necrotic Ulcerative Changes in Fanconi's Anaemia: A Case Report. *Oral Health Prev Dent*. 2011;9:91-9.
4. Otan F, Açıkgöz G, Sakallioğlu U, Ozkan B. Recurrent aphthous ulcers in Fanconi's anaemia: A case report. *Int J Paediatr Dent*. 2004;14:214-7.
5. Tekcicek M, Tavid B, Cakar A, Pinar A, Unal S, Gumruk F. Oral and dental Findings in children with Fanconi Anemia. *Pediatr Dent*. 2007;29:248-52.
6. D'Agulham AC, Chaiben CL, Soares de Lima AA, Torres-Pereira CC, Machado MA. Fanconi Anemia: Main oral manifestations. *Rev Gaúch Odontol*. 2014;62:281-8.
7. Peisker A, Raschke GF, Guentsch A, Roshanghias K, Schultze-Mosgau S. Management of dental extraction in a female patient with Fanconi anemia. *J Dent (Tehran)*. 2014;11:613-9.
8. Gasparini G, Longobard G, Boniello R, Di Petrillo A. Fanconi anemia manifesting as a squamous cell carcinoma of the hard palate: A case report. *Head Face Med*. 2006;2:1-5.
9. Moreira-Falci SG, Corrêa-Faria P, Tataounoff J, Rocha dos Santos R, Silva-Marques L. Fanconi's anemia in dentistry: A case report and brief literature review. *Rev Odonto Cienc* 2011;26:272-6.
10. Saleh A, Stephen LX. Oral manifestations of Fanconi's anaemia: A case report. *SADJ*. 2008;63:28-31.
11. Red de Investigación Cooperativa en Anemia de Fanconi. Guía Básica para el Diagnóstico y Seguimiento de Pacientes con Anemia de Fanconi. Accesado (2015 mayo 12). Disponible en URL: <http://www.redfanconi.net>.

Recibido: 02 de Julio 2015

Aceptado: 09 de Setiembre 2015

Correspondencia: Miguel Ángel Rosales Berber. rbmiguel_1963@yahoo.com.mx

Miguel Ángel Rosales Berber, Ma. del Socorro Ruíz Rodríguez, Amaury de Jesus Pozos Guillén, Bernardino Cerda Cristerna, Irma Dávila Zapata, José Arturo Garrocho Rangel. Facultad de Estomatología, Universidad Autónoma de San Luis Potosí, México.