

Instituto Superior de Ciencias Médicas de La Habana  
Facultad de Estomatología.  
Hospital Universitario Miguel Enríquez

## HALLAZGOS BUCOFACIALES ASOCIADOS A LAS DREPANOCITOSIS

\*Dr. Orlando Guerra Cobián. Mayía Rodríguez núm. 52 apto. 8 entre Lacret y Luis Estévez. 10 de Octubre.10500. [orlando.guerra@infomed.sld.cu](mailto:orlando.guerra@infomed.sld.cu)

\*\*Dra. Inés M. Morales Hernández. Calle 2da. núm.18320 entre Rafael de Cárdenas y Alamo. San Miguel del Padrón. Rpto. 2da. Ampliación de Alturas de Luyanó. [immorales@infomed.sld.cu](mailto:immorales@infomed.sld.cu)

\*Especialista Cirugía Máxilo-Facial. Profesor Principal Medicina Bucal. Instructor. Facultad de Estomatología. Diplomado Educación Médica Superior.

\*\*Especialista Cirugía Máxilo-Facial. Jefa Dpto. Cirugía Máxilo-Facial. Hospital Universitario Miguel Enríquez.

### RESUMEN

Se realizó un estudio descriptivo, de corte transversal seleccionando como universo 56 pacientes elegidos al azar, diagnosticados previamente con cualquiera de las variantes de drepanocitosis, con el objetivo de determinar los hallazgos bucofaciales presentes en ellos y su relación con parámetros de laboratorio realizados hasta 7 días, previo al examen clínico. Cada unidad de estudio contó con un formulario para la recolección de datos obtenidos en el examen físico y los valores de Hb, conteo de reticulocitos, eritrosedimentación y bilirrubina indirecta. Los hallazgos más frecuentes resultaron: la palidez muco cutánea en 89.2% de los casos y el cráneo en torre en 78.5%. Las cifras promedio de Hb, conteo de reticulocitos y bilirrubina indirecta del grupo resultaron 9.9g/l, 1.89% y 2.93mg/dl, respectivamente. Se incluyen en el estudio los valores promedios y desviación *Standard*.

**Palabras clave:** Drepanocitosis, hallazgos bucofaciales, valores de laboratorio.

## INTRODUCCION

La drepanocitosis es un grupo de anemias hemolíticas congénitas que incluyen: hemoglobinopatía SS o anemia drepanocítica 60%, hemoglobinopatía SC: 30%, y la S/? talasemia: 10%.<sup>1</sup> Herrick en 1910, la reportó inicialmente en un individuo de raza negra, con eritrocitos en forma de media luna en su sangre. Pauling, en 1949, reporta la entidad debida a un defecto molecular de la hemoglobina, e Ingram comprobó que la hemoglobina SS era resultado de la sustitución en su cadena de aminoácidos.<sup>2</sup> En Cuba, es la anemia hemolítica más frecuente. Se calcula que el número de portadores de hemoglobina (Hb) S en nuestro país es alrededor de 300 000, y el número de enfermos aproximadamente de 4 000. Está distribuida en todo el país con un mayor número de enfermos en la Ciudad de La Habana y en las provincias del Sur de la región oriental.<sup>3</sup>

La HbS es consecuencia de la sustitución del ácido glutámico por la valina en la posición 6 de la globina. Esta sustitución es la causa de la polimerización de la HbS cuando se desoxigena, porque se forman contactos entre las moléculas. Los glóbulos rojos con estas alteraciones se adhieren al endotelio capilar y se puede producir oclusión en la microcirculación. Las células que más se adhieren son las jóvenes (reticulocitos de estrés).<sup>4</sup>

La anemia drepanocítica y la S?0 talasemia son las más severas. Existen formas poco sintomáticas de anemia drepanocítica y formas muy sintomáticas de hemoglobinopatía SC. El diagnóstico de laboratorio de hemoglobinopatía S se establece con los siguientes estudios: 1) Prueba de inducción de los drepanocitos positiva, 2) prueba de solubilidad positiva, 3) estudio electroforético de la hemoglobina en acetato de celulosa, pH 8.4 - 8.6 compatible con el genotipo SS, 4) estudio electroforético de la hemoglobina en agar citrato, pH 6.0 - 6.2 compatible con el genotipo SS y 5) determinación de Hb F, que generalmente se encuentra aumentada.<sup>5</sup>

En 1973, la sobrevida media estimada de los pacientes con drepanocitosis, era de 14,2 años; el 20 % de las muertes ocurría en los dos primeros años de vida, un tercio antes de los 5 años, la mitad entre 5 y 30 años, y un sexto

después de los 30 años. Los avances médicos introducidos evolutivamente hicieron que se fuera incrementando paulatinamente el promedio de sobrevida en estos pacientes y, ya en 1996, se reportaba en Cuba un promedio en el adulto, de 42 años en los hombres y 48 en las mujeres. En la actualidad, es mucho mayor, pues en un estudio realizado en 300 enfermos atendidos durante muchos años en el Instituto de Hematología, la sobrevida fue de 53 años en el hombre y 58 en la mujer.<sup>6</sup>

Las principales manifestaciones sistémicas clínicas incluyen: Crisis vasooclusiva dolorosa, asplenia funcional, crisis de secuestro, síndrome torácico agudo, crisis vasooclusiva del SNC, hipostenuria y enuresis, hematuria, neuropatía crónica, priapismo, necrosis aséptica de los huesos, alteraciones de las vértebras, úlceras maleolares y la retinopatía proliferativa.<sup>7</sup>

La cavidad bucal no escapa del cuadro clínico de las drepanocitosis; se ha señalado que 95.2% de los casos presentan manifestaciones bucales en cualquier etapa de su vida. La presencia de palidez icterica de la mucosa bucal es preponderante a predominio de la sublingual y los carrillos, los focos sépticos locales de origen dentario o periodontal se manifiestan habitualmente y con rapidez se tienden a diseminar a los tejidos vecinos; esto parece estar asociado a una fagocitosis disminuida, fallo en la actividad bactericida del suero y en la activación del sistema de complemento, por lo que la higiene bucal de estos pacientes es de suma importancia; morfológicamente un paladar estrecho y profundo caracteriza el arco superior estrechamente relacionado con un cráneo alto y estrecho de apariencia turriforme.<sup>8</sup>

Las modificaciones del patrón de erupción y recambio dentario se muestran en la permanencia por larga data de dientes temporales, los que persisten hasta la adultez. El hueso alveolar en estudios de densidad ósea ha mostrado pérdida de ésta, con incremento de espacios medulares, pero conservándose la integridad de la lámina dura. La aparición de osteomielitis de los maxilares como resultados de procesos sépticos odontogénicos es reiterada, asociadas éstas a los fenómenos tromboembólicos presentes en el tejido óseo.<sup>9</sup>

En la última década, pequeñas dosis de Hidroxiurea, una droga usada en quimioterapia, han sido usadas para que la anemia de células falciformes tenga un curso clínico más leve. Este medicamento oral aumenta la hemoglobina fetal (de bebé). Los glóbulos rojos con hemoglobina fetal no adquieren la forma de hoz, y de esta forma ayudan a disminuir los episodios de dolor y el síndrome de tórax en los niños. Cuba dirige un protocolo latinoamericano en niños, en el que participan también República Dominicana, El Salvador, Honduras, Costa Rica y Panamá. Hasta el momento actual, sólo se incluyen en el protocolo pacientes graves y los resultados son muy alentadores. También se ha comenzado el estudio de histocompatibilidad de todos los enfermos que tienen un hermano carnal, para realizar trasplante de células progenitoras hematopoyéticas (*stem cells*) cuando este proceder esté indicado; éste es el único tratamiento curativo de la enfermedad. En el Instituto de Hematología ya se ha iniciado este tipo de trasplante mediante la aplicación de la técnica denominada minitrasplante, que ha sido introducida en el mundo en fecha relativamente reciente.<sup>10</sup>

Adoptando las anteriores premisas, dada su prevalencia y las afectaciones clínicas que produce en el paciente, nos dimos a la tarea de realizar la presente investigación, profundizando en un detallado estudio clínico e imagenológico de los pacientes de nuestro universo con el objetivo de contribuir al manejo integral de éstos y mejorar su calidad de vida.

## **OBJETIVOS**

### *Objetivo General*

--Identificar las manifestaciones bucofaciales presentes en pacientes diagnosticados con drepanocitosis y su asociación con el cuadro hematológico

### *Objetivos Específicos*

- Distribuir los pacientes según grupo de edad y tipo de drepanocitosis, de acuerdo con el diagnóstico hematológico.
- Describir los valores de hemoglobina, conteo de reticulocitos, eritrosedimentación, bilirrubina indirecta de los pacientes estudiados.

3 Identificar la frecuencia de lesiones bucofaciales en el grupo de estudio.

## **MATERIAL Y METODO**

Se realizó un estudio descriptivo, observacional, de corte transversal en 56 pacientes diagnosticados con cualquiera de las variantes de drepanocitosis, quienes recibían atención médica en el Instituto de Hematología, Hospital Pediátrico William Soler y Servicio de Hematología del Hospital Universitario Miguel Enríquez, en el período comprendido entre enero del 2004 y enero del 2005.

### *Criterios de inclusión de pacientes en el estudio*

- 1 Pacientes con determinación hematomolecular del tipo de drepanocitosis.
- 2 Estudios hematológicos realizados en pacientes hasta 7 días, previo al momento del examen clínico.
- 3 Sujetos libres de tratamiento estomatológico, previo a los problemas examinados por período de 6 meses.

Cada paciente contó con un formulario (Anexo 1) que incluyó datos administrativos y problémicos, tales como: Nombre y apellidos, sexo, dirección, número de orden. También abarcó el tipo de drepanocitosis, grupo de edad a que pertenecía, valores hematológicos, tales como hemoglobina, conteo de reticulocitos, eritrosedimentación, y el valor de la bilirrubina indirecta. Incluyó un acápite destinado a la valoración bucofacial que comprende: Examen Cráneo-Facial, (hallazgos clínicos, hallazgos radiográficos), examen bucal, morfología (arcos dentarios, oclusión y tejidos blandos anexos, fórmula dentaria, dentición), alteraciones patológicas (describe entidad), estudio radiográfico panorámico: incluye examen de densidad ósea, trabeculado, lámina dura, estado de erupción dentaria u otras afecciones del hueso y espacios medulares.

El examen clínico se realizó auxiliados de una lámpara de luz artificial, espejo y explorador, y sonda periodontal en los pacientes que así lo precisaron; la exploración utilizó las semiotecnias de inspección y palpación y se siguió un

orden minucioso en la exploración para evitar que existieran áreas de la cavidad bucal sin examinar. Cada paciente se sometió además a un estudio radiográfico lateral de cráneo, y a una ortopantomografía para precisar hallazgos imagenológicos. Los análisis hematológicos antes citados fueron realizados en la unidad de atención del paciente y solamente se aceptaron los que se efectuaron hasta 7 días, previo al examen clínico.

Los pacientes se agruparon en grupos de edades comprendidas entre 5-10 años, 11-16, 17-25, 26-35, 36-45, 46-55, y 56+-. Las drepanocitosis se clasificaron hematomolecular en anemia drepanocítica, Hemoglobinopatía SC, y Hemoglobinopatía s/? o Talasemia.

Después de recolectados los datos tras el examen físico, la evaluación de ciertos imagenológicos y las referencias de laboratorio en los formularios, éstos se agruparon en tablas de frecuencias. Se calcularon media aritmética y desviación *Standard* en algunas variables.

Los datos se presentaron en tablas y gráficos para su mayor comprensión y se auxilió en su valoración del paquete Excel de Office XP.

## **RESULTADOS**

La distribución de pacientes del estudio, según grupo de edades, se muestra en la Tabla I, en la que se aprecia que el grupo con edades comprendidas entre 11-16 años resultó el de mayor prevalencia con 19% de la muestra de estudio, seguido de cerca por el grupo de 36-45 con 10 pacientes para 15% , el grupo de 56 y más años resultó el de menor frecuencia con sólo 8 % de los pacientes en estudio.

La Tabla II muestra la distribución de pacientes, según tipo específico de drepanocitosis acorde a diagnóstico hematomolecular. La Anemia Drepanocítica o Hemoglobinopatía ss resultó la de mayor frecuencia con 87.5% de los casos, siendo la Talasemia o Hemoglobinopatía s/? la menos hallada, con sólo un caso para 1.8% de los pacientes.

Los valores promedio y la desviación *Standard* para los parámetros de laboratorio analizados se muestran en la Tabla III. La cifra promedio de Hb del grupo resultó de 9.9 gr./l, mientras que el conteo de reticulocitos promedio fue de 1.89%, 15mm fue el promedio de eritrosedimentación, y 2.93mg/dl la concentración de bilirrubina indirecta promedio. El valor de mayor dispersión fue la eritrosedimentación con una desviación *Standard* de 5.3.

La Tabla VII muestra los aciertos clínicos bucofaciales en número y porcentaje del grupo de estudio. Resultaron la palidez cutáneomucosa y el cráneo turriforme los hallazgos más frecuentes con 89.2 y 78.5% respectivamente. Son destacables los reportes para paladar ojival, glositis depapilativa y glosopirosis.

Los hallazgos radiográficos se presentan en la Tabla VIII, apreciándose una disminución del trabeculado alveolar en 57.2% de los pacientes y persistencia de dientes temporales en 53.7%.

## **ANALISIS Y DISCUSIÓN**

Después de obtenidos los resultados, objeto de investigación en 56 pacientes diagnosticados con drepanocitosis, al igual que en otros grupos se puede precisar cómo se va produciendo una disminución en el número de pacientes a medida que la edad aumenta, relacionado esto con el fallecimiento en el curso natural de la enfermedad de gran número de ellos; a pesar de esto, 8% de los pacientes de estudio sobrepasaron los 56 años, cifra promedio de supervivencia de pacientes en nuestro medio, según estudios del Instituto de Hematología.

La Anemia Drepanocítica constituyó la variante de drepanocitosis más frecuente con 87.5%; esta cifra resultó superior a la reportada por Svarch y Hernández en nuestro medio.

Un valor promedio de 9.9gr/dl de Hb con desviación *Standard* de 1.06 resulta un valor promedio relativamente superior a otros grupos, tales como Vichinsky

y Rodgers e inferior a lo registrado por Koshy; aparentemente relacionado con la vigilancia y chequeo periódico de este grupo de pacientes en nuestro medio. El valor promedio de 1.89% en el conteo de reticulocitos, si bien se enmarca dentro de un valor normal, resultó relativamente bajo para las cifras promedio obtenidas de Hb, lo que concuerda con la mayoría de las series confrontadas.

EL comportamiento de los parámetros de bilirrubina indirecta y de eritrosedimentación se equiparan a las series confrontadas.

Hallazgos clínicos como la glositis depapilativa y la glosopirosis no reportados en otras series resultaron evidentes en la nuestra, a pesar de que la palidez mucocutánea y la alteración de la morfología craneal fueron las preponderantes, concordando con Santana e Ivinois.

Los hallazgos radiográficos, a pesar de no haber contado con equipamiento adecuado para medir densidad ósea y haber valorado ésta por apreciación imagenológica, resultó evidente, y la estabilidad de lámina dura se hizo indiscutible.

## **CONCLUSIONES**

1. Dentro de los grupos de edades estructurados para el estudio, el de mayor frecuencia resultó el de 11-16 años con 19% de los pacientes. El grupo de 56 años y más fue el de menos incidencia con sólo 8% del universo muestral.
2. La variante de drepanocitosis de mayor ocurrencia en el estudio resultó la Anemia Drepanocítica con 87.5%.
3. El valor promedio de hemoglobina del grupo de estudio fue de 9.9g/l con una desviación *Standard* de 1.06.
4. Un 1.89% resultó el valor promedio para el conteo de reticulocitos en el grupo de estudio, con desviación *Standard* de 1.18.
5. El valor promedio de eritrosedimentación en el grupo de estudio fue de 15mm

con una desviación *Standard* de 5.3.

6. Un valor promedio de 2.93mg/dl de bilirrubina indirecta presentó el grupo de estudio.
7. De los hallazgos bucofaciales los más frecuentes resultaron la palidez cutáneomucosa y el cráneo en torre con 89.2 y 78.5% respectivamente.
8. La disminución del trabeculado óseo constituyó el hallazgo radiográfico más evidente en 57.2% de los pacientes.

## **ABSTRACT**

A descriptive and transversal study was realized. The universe was integrated for 56 patients in randomized study, with someone variants of sickle cell diseases, our aims was determinated the buco-facial findings in this patients , and the relation with laboratory parameters , this realized until seven days before the clinical examination. Each patients, had a formulary for compilation of information of the clinic examination and values of Hb, reticulocitos count, eritrosedimentation, and indirect bilirrubine. The mucocutanea paleness (89.2%) and tower cranium (78.7%) was the finding most frequents. The average values of Hb, reticulocitos count, and Indirect Bilirrubine was 9.9g/l, 1.89% y 2.93mg/dl.

**Key Words:** Sickle cell diseases, Bucofacial findings, laboratory values.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS**

- 1 Serjeant GR, Serjeant BC. Sickle cell disease. 3 ed. Oxford: Oxford University; 2001.
- 2 Colombo B, Svarch EG, Martínez G. Genética y clínica de las hemoglobinopatías humanas. Ciudad de La Habana: Pueblo y Educación; 1994.
- 3 Svarch E., Hernández P. La drepanocitosis en Cuba. Revista Cubana Hematología. 2004;20 (2).

4 Embury SH. Sickle cell disease. En: Hoffman R, Benz GJ, Shattil SJ, Furie B, Cohen HJ, Silberstein LE, eds. Hematology Basic principles and practice. New York: Churchill Livingstone; 1995.

5 Powars DR. Natural history of sickle cell disease. The first ten years. Semin Hematol. 1975;12:267-85.

6 Machín S. Guerra T. Morbiletalidad en pacientes adultos con drepanocitosis. Revista Cubana Hematología. 2004; 20(2).

7 Vishinsky EP. Comprehensive care in sickle cell disease: its impact on morbidity and mortality. Semin Hematol. 1991;28:220-6.

8 Farber MD, Koshy M, Kinney TR and the Cooperative Study of Sickle Cell Disease. Cooperative study of sickle cell disease: demographic and socioeconomic characteristics of patients and families with-sickle cell disease. J Chron Dis. 1985;38:495-505.

9 Diggs LW. Sickle cell crisis. Am J clin Pathol. 1965;44:1-19.

10 Rogers ZR. Hydroxyurea therapy for diverse pediatric population with sickle cell disease. Semin Hematol. 1997;34:42-7.

## ANEXOS

**Tabla I.** Distribución según grupo de edades

Grupos de edad	Núm. de pacientes	%
5-10 años	9	16
11-16 años	11	19
17-25 años	9	16
26-35 años	8	14
36-45 años	10	15
46-55 años	7	12
56 -+ años	2	8
total	56	100

**Tabla II.** Distribución según variante molecular de drepanocitosis

Variante de drepanocitosis	Núm.	%
Anemia drepanocítica	49	87.5
Hemoglobinopatía SC.	6	10.7
Hemoglobinopatía S/?	1	1.8
Total	56	100

**Tabla III.** Valores Promedio y desviación *Standard* de parámetros de laboratorio en pacientes diagnosticados con drepanocitosis

Análisis de laboratorio	Media	DS(s)
Hb	99g/l	10.6g/l
Conteo de reticulocitos	1.89	1.18
Eritrosedimentación	15mm	5.3mm
Bilirrubina indirecta	2.93mg/dl	0.94mg/dl

**Tabla IV.** Hallazgos bucofaciales

Hallazgos bucofaciales	Núm.	%
Cráneo en torre	44	78.5
Palidez mucocutánea	50	89.2
Ictero cutáneomucoso	43	76.7
Foliculitis de la barba	8	14.2
Paladar ojival	42	75
Ulceraciones bucales	8	14.2
Glositis depapilativa	25	44.6
Parestesias labiales	3	5.3
Gingivitis	9	16.1
Periodontitis	5	8.9
Abscesos dentoalveolares	5	8.9
Disguesia	3	5.3
Alteraciones en el recambio dentario	9	16.1
Osteomielitis	2	3.5
Glosopirosis	10	17.8

**Tabla V.** Hallazgos radiográficos

Hallazgos radiográficos	Núm.	%
Disminución del trabeculado alveolar	32	57.2
Persistencia de estado radicular de temporales	30	53.7
Imagen radiopacas en copos de algodón	4	7.14
Ensanchamiento del espacio periodontal	5	8.9
Radiolucidez periapical -1cm	5	8.9
Radiolucidez periapical +1cm	2	3.5
Cortical craneana en cepillo en zona parietal	20	35.7
Disminución de espesor craneal	12	21.4

### Formulario

Nombre y apellidos \_\_\_\_\_ Núm.-

Dirección \_\_\_\_\_ Edad \_\_\_\_\_ sexo \_\_\_\_\_

Fecha \_\_\_\_\_

1. Tipo de drepanocitosis:

1.1 Anemia drepanocítica\_\_\_\_ 1.2 Hemoglobinopatía SC\_\_\_\_

1.3 Talasemia\_\_\_\_\_

2. Grupos de Edades:

2.1\_5-10 años

2.2\_11-16 años

2.3\_17-25 años

2.4\_26-35 años

2.5\_36-45 años

2.6\_46-55 años

2.7\_56 -+ años

3. Hb\_\_\_\_ Fecha\_\_\_\_\_

4. Conteo de reticulocitos\_\_\_\_\_ Fecha\_\_\_\_\_

5. Eritrosedimentación\_\_\_\_\_ Fecha\_\_\_\_\_

6. Bilirrubina indirecta\_\_\_\_\_ Fecha\_\_\_\_\_

7. Evaluación bucofacial.

7.1. Morfológica\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

7.2. Hallazgo \_\_\_\_\_ clínicos

Faciales\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

7.3. Hallazgos \_\_\_\_\_ Clínicos

bucales\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

7.4. Hallazgos radiográficos:

a. Craneal\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

b. Ortopantomografía\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_

