

Tratamento odontológico em pacientes com coagulopatia hereditária: hemofilia e doença de Von Willebrand

Dental treatment in patients with hereditary coagulopathy: hemophilia and Von Willebrand's disease

Tratamiento dental en pacientes con coagulopatía hereditaria: hemofilia y enfermedad de Von Willebrand

Recebido: 21/10/2022 | Revisado: 28/10/2022 | Aceitado: 29/12/2022 | Publicado: 01/01/2023

José Lopes de Oliveira Neto

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8181-6930>
Hospital dos Fornecedores de Cana de Piracicaba, Brasil
E-mail: josenetocbmf@hotmail.com

Áquila de Oliveira Afonso

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2392-4022>
UniEvangélica, Campus Sede, Brasil
E-mail: aquilaafonso1@gmail.com

Grace Kelly Martins Carneiro

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6679-8930>
Faculdade Morgana Potrich, Brasil
E-mail: carneirogkm.gc@gmail.com

Heuber De Sales Gonçalves Júnior

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2781-3864>
Universidade da Amazônia, Brasil
E-mail: juniorsales72455@gmail.com

Marcos Dyllan de Souza Braga

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9799-4168>
Centro Universitário Ingá, Brasil
E-mail: marcos.dyllan@hotmail.com

Felipe Gomes Dallepiane

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9677-9984>
Universidade de Passo Fundo, Brasil
E-mail: 182537@upf.br

Alexandra de Lima Pereira

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4517-7806>
Centro Universitário Fаметro, Brasil
E-mail: alexandra1989@gmail.com

César Vinícius Gato Sena

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4481-5773>
Universidade Católica de Brasília, Brasil
E-mail: cvgatosena@gmail.com

Felipe Rafael da Cunha Araújo

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3809-6952>
Universidade Estadual da Paraíba, Brasil
E-mail: contact.felipearaujo@gmail.com

Marcos Paulo Maia de Lima

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-7601-1441>
Universidade Estadual de Campinas, Brasil
E-mail: marcos.maia@odontologia.uff.br

Resumo

A coagulopatia é definida como uma “doença hemorrágica”, resultante da deficiência quantitativa e/ou qualitativa de uma ou mais proteínas plasmáticas (fatores) da coagulação. As coagulopatias hereditárias têm como característica comum a redução da formação de trombina, fator essencial para a coagulação do sangue. Nesse sentido essa pesquisa possui o objetivo de realizar uma revisão de literatura acerca dos procedimentos odontológicos que podem ser realizados rotineiramente em paciente com coagulopatia hereditária. Para a construção deste trabalho foi feito um levantamento bibliográfico nas bases de dados SciVerse Scopus, Scientific Electronic Library Online (SciELO), U.S. National Library of Medicine (PUBMED) e ScienceDirect, utilizando o gerenciador de referências Mendeley. Os distúrbios hemorrágicos têm sido motivo de grande preocupação para os profissionais de saúde, incluindo dentistas, por algum tempo. A hemofilia é o distúrbio hemorrágico mais comum, afetando 1 em cada 10.000 pessoas em todo o mundo. A

saúde bucal é frequentemente negligenciada pelos hemofílicos por medo de sangramento durante os procedimentos e a população abastada não é exceção. O atendimento odontológico precoce é de primordial importância nesses pacientes para evitar procedimentos invasivos no futuro. Uma compreensão completa dos problemas, especialmente da hemofilia, ajuda o dentista a realizar uma avaliação sistemática e antecipar os perigos potenciais, em vez de ser pego desprevenido com medidas hemostáticas locais escassas e desesperadas.

Palavras-chave: Hemofilia; Coagulação sanguínea; Assistência odontológica.

Abstract

Coagulopathy is defined as a “bleeding disease”, resulting from the quantitative and/or qualitative deficiency of one or more plasma proteins (coagulation factors). The common characteristic of hereditary coagulopathies is the reduction in the formation of thrombin, an essential factor for blood clotting. In this sense, this research has the objective of carrying out a literature review about the dental procedures that can be routinely performed in patients with hereditary coagulopathy. For the construction of this work, a bibliographical survey was carried out in the databases SciVerse Scopus, Scientific Electronic Library Online (SciELO), U.S. National Library of Medicine (PUBMED) and ScienceDirect, using the Mendeley reference manager. Bleeding disorders have been of great concern to healthcare professionals, including dentists, for some time. Hemophilia is the most common bleeding disorder, affecting 1 in 10,000 people worldwide. Oral health is often neglected by hemophiliacs for fear of bleeding during procedures, and the wealthy population is no exception. Early dental care is of paramount importance in these patients to avoid invasive procedures in the future. A thorough understanding of the problems, especially hemophilia, helps the dentist to carry out a systematic assessment and anticipate potential dangers, rather than being caught off guard with sparse and desperate local hemostatic measures.

Keywords: Hemophilia; Blood coagulation; Dental care.

Resumen

La coagulopatía se define como una “enfermedad hemorrágica”, resultante de la deficiencia cuantitativa y/o cualitativa de una o más proteínas plasmáticas (factores de coagulación). La característica común de las coagulopatías hereditarias es la reducción de la formación de trombina, factor esencial para la coagulación de la sangre. En este sentido, esta investigación tiene como objetivo realizar una revisión bibliográfica acerca de los procedimientos odontológicos que se pueden realizar de forma rutinaria en pacientes con coagulopatía hereditaria. Para la construcción de este trabajo se realizó un levantamiento bibliográfico en las bases de datos SciVerse Scopus, Scientific Electronic Library Online (SciELO), U.S. Biblioteca Nacional de Medicina (PUBMED) y ScienceDirect, utilizando el gestor de referencias de Mendeley. Los trastornos hemorrágicos han sido motivo de gran preocupación para los profesionales de la salud, incluidos los dentistas, durante algún tiempo. La hemofilia es el trastorno hemorrágico más común y afecta a 1 de cada 10 000 personas en todo el mundo. Los hemofílicos a menudo descuidan la salud bucal por temor a sangrar durante los procedimientos, y la población adinerada no es una excepción. El cuidado dental temprano es de suma importancia en estos pacientes para evitar procedimientos invasivos en el futuro. Una comprensión profunda de los problemas, especialmente la hemofilia, ayuda al dentista a realizar una evaluación sistemática y anticipar los peligros potenciales, en lugar de ser tomado por sorpresa con medidas hemostáticas locales escasas y desesperadas.

Palabras clave: Hemofilia; Coagulación de la sangre; Cuidado dental.

1. Introdução

A coagulopatía é definida como uma “doença hemorrágica”, resultante de uma deficiência quantitativa e/ou qualitativa de uma ou mais proteínas plasmáticas (fatores) da coagulação. Os distúrbios hemorrágicos são categorizados em: (1) congênitos e (2) adquiridos.

As coagulopatias hereditárias têm como característica comum a redução da formação de trombina, fator essencial para a coagulação do sangue. Pacientes acometidos podem apresentar sangramentos de gravidade variável, espontâneos ou pós-traumáticos, presentes ao nascimento ou diagnosticados ocasionalmente. No entanto, as coagulopatias hereditárias apresentam herança genética, quadros clínico e laboratorial distintos entre si. A hemofilia e a doença de Von Willebrand são as mais comuns das coagulopatias hereditárias e devem ser detectadas antes que qualquer tratamento odontológico seja realizado (Abed & Ainousa 2017; Römer et al. 2022)

Pacientes com coagulopatias podem negligenciar a saúde bucal, devido ao receio de sangramento durante a escovação dental e/ou uso do fio dental, o que pode aumentar o risco de desordens bucais, tais como gengivite, periodontite e cárie dental. Nesse sentido, cirurgiões-dentistas devem compreender a importância de atender esse público de pacientes, bem como estar

ciente do impacto das desordens sanguíneas no tratamento bucal, a partir de cuidados profiláticos (Abed & Ainousa 2017; Römer et al. 2022).

A hemofilia é uma doença hemorrágica hereditária congênita recessiva, transmitida por mulheres e afetando homens, originada por mutações no cromossomo X e caracterizada pela diminuição ou ausência da atividade funcional do fator VIII (FVII) na hemofilia A ou do fator IX (FIX) na hemofilia B. A expressão clínica da hemofilia é hemorragia. Tanto a Hemofilia A quanto a B apresentam características clínicas semelhantes e ocorrem na proporção de 4:1, respectivamente (Römer et al. 2022; Tobelem & Rothschild 1982).

Pessoas com desordens hemorrágicas congênitas equivalem a uma pequena proporção da população mundial. Dessa forma, o tratamento para tais pacientes ainda se apresenta desafiador para a grande maioria dos profissionais, uma vez que os mesmos não possuem experiência em lidar com problemas dentários nesse grupo de indivíduos.

Consequentemente, os hemofílicos muitas vezes enfrentam dificuldades no acesso a cuidados dentários primários. Enquanto isso, a maioria dos pacientes com hemofilia pode ser tratada em consultório odontológico particular. A consideração tem que ser dada ao fato de que a hemofilia leve pode não ser diagnosticado até a adolescência se cirurgia, trauma grave ou extrações dentárias foram evitadas. Assim, em alguns casos, um dentista pode ser o primeiro a diagnosticar uma paciente com hemofilia.

Nesse sentido essa pesquisa possui o objetivo de realizar uma revisão de literatura acerca dos procedimentos odontológicos que podem ser realizados rotineiramente em paciente com coagulopatia hereditária.

2. Metodologia

Para a construção deste artigo foi realizado um levantamento bibliográfico nas bases de dados SciVerse Scopus, Scientific Electronic Library Online (SciELO), U.S. National Library of Medicine (PUBMED) e ScienceDirect, com auxílio do gerenciador de referências Mendeley. Os artigos foram contemplados entre os anos de 2010 a 2022.

A estratégia de pesquisa desenvolvida para identificar os artigos incluídos e avaliados para este estudo baseou-se nos descritores contidos na lista dos Descritores em Ciência da Saúde (DeCS) e suas combinações no idioma português e inglês: Hemofilia. Coagulação sanguínea. Assistência Odontológica.

2.1 Critérios de inclusão e exclusão

Considerou-se como critério de inclusão os artigos completos disponíveis na íntegra nas bases de dados citadas, nos idiomas inglês e português e relacionados com o objetivo deste estudo.

Os critérios de exclusão foram artigos incompletos, duplicados, resenhas, estudos *in vitro* e resumos.

2.2 Seleção de estudos

A estratégia de pesquisa baseou-se na leitura dos títulos para encontrar estudos que investigassem a temática da pesquisa. Caso atingisse esse primeiro objetivo, posteriormente, os resumos eram lidos e, persistindo na inclusão, era feita a leitura do artigo completo. Quando havia dúvida sobre a inclusão, o artigo era lido por outro autor e, a decisão de inclusão ou exclusão era tomada em consenso.

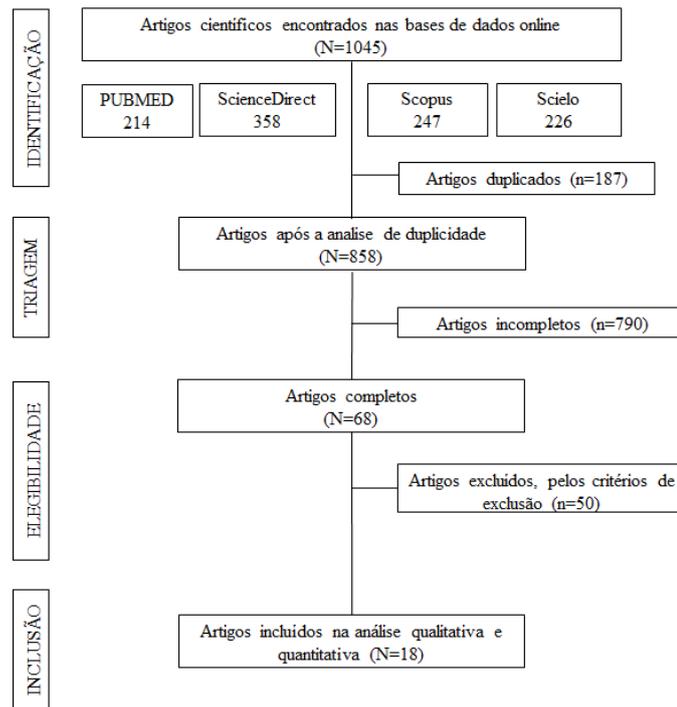
2.3 Coleta de dados

Na sequência metodológica foi realizada a busca e leitura na íntegra dos artigos pré-selecionados, os quais foram analisados para inclusão da amostra.

3. Resultados e Discussões

Com base na revisão de literatura feita nas bases de dados eletrônicas citadas, foram identificados 1045 artigos científicos, dos quais 187 estavam duplicados com dois ou mais índices. Após a leitura e análise do título e resumos dos demais artigos outros 790 foram excluídos. Assim, 68 artigos foram lidos na íntegra e, com base nos critérios de inclusão e exclusão, apenas 18 artigos foram selecionados para compor este estudo. O fluxograma com detalhamento de todas as etapas de seleção está na Figura 1.

Figura 1 – Fluxograma de identificação e seleção dos estudos.



Fonte: Autoria própria (2022).

A partir da seleção e análise dos artigos encontrados, foi construído uma tabela para expor o título de cada desses estudos, autores, e periódico em que foi publicado (Tabela 1).

Tabela 1 - Estudos selecionados para a construção da revisão integrativa.

Autor (Ano)	Título	Periódico
van Dijk et al. (2021)	Dentoalveolar Procedures in Immune Thrombocytopenia; Systematic Review and an Institutional Guideline.	TH open : companion journal to thrombosis and haemostasis
Franchini et al. (2005)	Dental procedures in adult patients with hereditary bleeding disorders: 10 years experience in three Italian Hemophilia Centers.	Haemophilia : the official journal of the World Federation of Hemophilia
Tobelem and Rothschild (1982)	The factor VIII complex: hemophilia A and von Willebrand disease	La semaine des hopitaux : organe fonde par l'Association d'enseignement medical des hopitaux de Paris
Römer et al. (2022)	Bleeding disorders in implant dentistry: a narrative review and a treatment guide.	International journal of implant dentistry
Baykul, Alanoglu, and Kocer (2010)	Use of Ankaferd Blood Stopper as a hemostatic agent: a clinical experience.	The journal of contemporary dental practice
Rodriguez-Merchan (2010)	Musculoskeletal complications of hemophilia.	HSS journal : the musculoskeletal journal of Hospital for Special Surgery
Abed and Ainousa (2017)	Dental management of patients with inherited bleeding disorders: a multidisciplinary approach.	General dentistry
Shastri et al. (2014)	Hemophilia A: Dental considerations and management.	Journal of International Society of Preventive & Community Dentistry
Kumar and Carcao (2013)	Inherited abnormalities of coagulation: hemophilia, von Willebrand disease, and beyond.	Pediatric clinics of North America
Fleming (2015)	Antifibrinolytic therapy for preventing oral bleeding in patients with haemophilia or Von Willebrand disease undergoing minor oral surgery or dental extractions.	The Cochrane database of systematic reviews
Levy and Tanaka (2008)	Management of surgical hemostasis: systemic agents.	Pediatric clinics of North America
Srivastava et al. (2013)	Guidelines for the management of hemophilia.	Haemophilia : the official journal of the World Federation of Hemophilia
Gupta, Epstein, and Cabay (2007)	Bleeding disorders of importance in dental care and related patient management.	Journal (Canadian Dental Association)
Israels et al. (2006)	Bleeding disorders: characterization, dental considerations and management.	Journal (Canadian Dental Association)

Fonte: Autoria própria (2022).

3.1 Coagulopatias hereditárias

As coagulopatias hereditárias são doenças hemorrágicas resultantes de um déficit quantitativo e/ou qualitativo de uma ou mais proteínas plasmáticas (fatores da coagulação). Dentre elas, as mais comuns são a hemofilia e a doença de von Willebrand.

A hemofilia é um distúrbio genético e, portanto, hereditário que possui como característica o sangramento persistente prologado. Tal distúrbio ocorre pela deficiência ou ausência de um dos fatores de coagulação essencial para a formação do coágulo sanguíneo. As duas formas da hemofilia com maior recorrência são: (1) hemofilia A ou hemofilia clássica, marcada por uma deficiência do fator VIII e; (2) Hemofilia B, representada por uma deficiência no fator IX da coagulação (Baykul et al. 2010; Franchini et al. 2005).

Os hemofílicos são um grupo específico de pacientes devido ao fato de que o tratamento odontológico de rotina pode ser fatal. Foi demonstrado que 14% de todos os hemofílicos pacientes e 30% dos casos com tipo leve foram diagnosticados inicialmente após um episódio de grave sangramento oral. O local mais comum de infecção oral sangramento foi o frênulo labial e a língua. Episódios de sangramento espontâneo podem ocorrer em pacientes durante a escovação dos dentes, abrasão alimentar ou com doença periodontal devido ao número de capilares próximos à superfície das regiões mais finas da gengiva.

A severidade do distúrbio é dependente da deficiência dos fatores de coagulação. De acordo com a literatura, uma concentração no fator abaixo de 1% indicia hemofilia severa, com ocorrência de acontecimentos espontâneos de sangramento ou após traumas mínimos o que, muitas vezes, pode prejudicar determinados movimentos funcionais. Concentração no fator entre 1 a 5% aponta hemofilia moderada e concentrações acima de 6% são aquelas leves, marcadas pelo sangramento após cirurgias menores. (Baykul et al. 2010; Levy & Tanaka 2008).

Até um por cento da população sofre de doença de von Willebrand (VWD), um déficit quantitativo ou funcional hereditário geralmente autossômico dominante da proteína transportadora do fator VIII, afetando o fator de von Willebrand (VWF). No entanto, a prevalência de VWD clinicamente relevante é significativamente menor (Levy & Tanaka 2008).

A VWD resulta de uma deficiência quantitativa (tipo 1 ou 3) ou qualitativa (tipo 2) de VWF no plasma sanguíneo dos pacientes. Os pacientes afetados podem sofrer de vários graus de sangramento durante e após procedimentos invasivos. Blombäck et al. relataram uma alta taxa de complicações em pacientes com DVW desconhecida no momento da intervenção cirúrgica (67%), enquanto as complicações correspondentes ocorreram apenas em 6,7% dos pacientes que sabiam ter a doença e, portanto, haviam sido tratados sistemicamente (van Dijk et al. 2021; Levy & Tanaka 2008; Römer et al. 2022)

3.2 Escolha de medicamento

Em casos de intervenções odontológicas com necessidade de profilaxia, deve-se priorizar a medicação com fármacos derivados da dipirona ou do paracetamol. Entretanto, os profissionais devem ficar atentos à contraindicação de aspirina e seus derivados, uma vez que esses medicamentos interferem na formação do coágulo. Da mesma forma, há a contraindicação de fármacos anti-inflamatórios (Kumar & Carcao 2013).

3.3 Dentística

Na maioria das vezes os tratamentos restauradores não causam risco de sangramento ao paciente acometido por coagulopatias hereditárias. Porém, para tratar desses pacientes, os profissionais devem ficar mais atentos no que diz respeito a utilização de materiais que possuem potencial em agredir os tecidos moles do indivíduo, como matrizes e instrumentos utilizados para isolamento absoluto (tais como grampo e lençol de borracha) ou relativo (como fio retrator). Em casos de sangramento pela utilização do fio afastador gengival, o cirurgião-dentista deve optar por embeber o material em solução hemostática a fim de controlar o sangramento gengival causado por este (Rodriguez-Merchan 2010).

3.4 Endodontia

O tratamento endodôntico, quando realizado de forma correta, não deve apresentar risco de sangramento ao paciente e, portanto, é liberado que o profissional o execute. Para esse tipo de tratamento, a literatura bem aborda que não é necessário que os fatores de coagulação sejam repostos (Rogaev et al. 2009).

Em casos de necessidade de reabilitação protética ou intervenção ortodontia, não há contraindicações nos pacientes portadores de coagulopatias hereditárias. O único cuidado deve ser estendido no que diz respeito aos materiais com potencial em gerar algum trauma, como braquetes. (Shastri et al. 2014; Srivastava et al. 2013).

3.5 Periodontia

A saúde periodontal é de importância crítica para o hemofílico por duas razões principais: (1) A hiperemia gengival contribui para o sangramento gengival espontâneo e induzido e; (2) A periodontite é uma das principais causas de morbidade dentária, necessitando de extração (van Galen et al. 2015).

Assim, a cirurgia periodontal requer reposição de AL e Fator VIII a um nível entre 50 e 75%. Como esperado, a manutenção do nível de fator pós-operatório é caso-dependente. Em todos, exceto nos hemofílicos graves, a raspagem pode ser realizada com anestesia tópica (Srivastava et al. 2013).

4. Considerações Finais

Os distúrbios hemorrágicos têm sido motivo de grande preocupação para os profissionais de saúde, incluindo dentistas, por algum tempo. A hemofilia é o distúrbio hemorrágico mais comum, afetando 1 em cada 10.000 pessoas em todo o mundo. A saúde bucal é frequentemente negligenciada pelos hemofílicos por medo de sangramento durante os procedimentos e a população abastada não é exceção. O atendimento odontológico precoce é de primordial importância nesses pacientes para evitar procedimentos invasivos no futuro. Uma compreensão completa dos problemas, especialmente da hemofilia, ajuda o dentista a realizar uma avaliação sistemática e antecipar os perigos potenciais, em vez de ser pego desprevenido com medidas hemostáticas locais escassas e desesperadas.

Referências

- Abed, H., & Abdalrahman A. (2017). "Dental Management of Patients with Inherited Bleeding Disorders: A Multidisciplinary Approach." *General Dentistry* 65(6):56–60.
- Baykul, T., E. Guchan A., & Gulperi K. 2010. "Use of Ankaferd Blood Stopper as a Hemostatic Agent: A Clinical Experience." *The Journal of Contemporary Dental Practice* 11(1):E088-94.
- van Dijk, Wobke E. M., Robert J. J. van Es, Maria E. P. Correa, Roger E. G. Schutgens, and Karin P. M. van Galen. (2021). "Dentoalveolar Procedures in Immune Thrombocytopenia; Systematic Review and an Institutional Guideline." *TH Open : Companion Journal to Thrombosis and Haemostasis* 5(4):e489–502. 10.1055/a-1641-7770.
- Fleming, P. S. (2015). "Multi-Disciplinary Management to Align Ectopic or Impacted Teeth." *Seminars in Orthodontics* 21(1):38–45. <https://doi.org/10.1053/j.sodo.2014.12.004>.
- Franchini, M., G. Rossetti, A. Tagliaferri, C. Pattacini, D. Pozzoli, C. Lorenz, L. Del Dot, G. Ugolotti, C. Dell'aringa, & G. Gandini. 2005. "Dental Procedures in Adult Patients with Hereditary Bleeding Disorders: 10 Years Experience in Three Italian Hemophilia Centers." *Haemophilia : The Official Journal of the World Federation of Hemophilia* 11(5):504–9. 10.1111/j.1365-2516.2005.01132.x.
- van Galen, Karin P. M., Eveline T. Engelen, Evelien P. Mause-Bunschoten, Robert J. J. van Es, & Roger E. G. Schutgens. 2015. "Antifibrinolytic Therapy for Preventing Oral Bleeding in Patients with Haemophilia or Von Willebrand Disease Undergoing Minor Oral Surgery or Dental Extractions." *The Cochrane Database of Systematic Reviews* (12):CD011385. 10.1002/14651858.CD011385.pub2.
- Gupta, A., Joel B. E., & Robert J. C. (2007). "Bleeding Disorders of Importance in Dental Care and Related Patient Management." *Journal (Canadian Dental Association)* 73(1):77–83.
- Israels, S., Nora S., Ron B., & Archie M. (2006). "Bleeding Disorders: Characterization, Dental Considerations and Management." *Journal (Canadian Dental Association)* 72(9):827.
- Kumar, R., & Manuel C. (2013). "Inherited Abnormalities of Coagulation: Hemophilia, von Willebrand Disease, and Beyond." *Pediatric Clinics of North America* 60(6):1419–41. 10.1016/j.pcl.2013.09.002.
- Levy, Jerrold H., & Kenichi A. T. (2008). "Management of Surgical Hemostasis: Systemic Agents." *Vascular* 16 Suppl 1:S14-21.
- Rodriguez-Merchan, E. C. (2010). "Musculoskeletal Complications of Hemophilia." *HSS Journal : The Musculoskeletal Journal of Hospital for Special Surgery* 6(1):37–42. 10.1007/s11420-009-9140-9.
- Rogaev, Evgeny I., Anastasia P. Grigorenko, Gulnaz Faskhudinova, Ellen L. W. Kittler, & Yuri K. M. (2009) "Genotype Analysis Identifies the Cause of the 'Royal Disease.'" *Science* 326(5954):817. 10.1126/science.1180660.
- Römer, P., et al., (2022) "Bleeding Disorders in Implant Dentistry: A Narrative Review and a Treatment Guide." *International Journal of Implant Dentistry* 8(1):20. 10.1186/s40729-022-00418-2.
- Shastri, S. P., Rachna K., Kusai B., & Dilshad U. (2014). "Hemophilia A: Dental Considerations and Management." *Journal of International Society of Preventive & Community Dentistry* 4(Suppl 3):S147-52. 10.4103/2231-0762.149022.
- Srivastava, A., A. K. Brewer, E. P. Mause-Bunschoten, N. S. Key, S. Kitchen, A. Llinas, C. A. Ludlam, J. N. Mahlangu, K. Mulder, M. C. & Poon, A. S (2013). "Guidelines for the Management of Hemophilia." *Haemophilia : The Official Journal of the World Federation of Hemophilia* 19(1):e1-47. 10.1111/j.1365-2516.2012.02909.x.
- Toblem, G., & C. Rothschild. (1982) "The factor VIII complex: hemophilia A and von Willebrand disease." *La semaine des hopitaux : organe fonde par l'Association d'enseignement medical des hopitaux de Paris* 58(35):2032–36.