

## Hipofibrinogenemia: manejo odontopediátrico bajo anestesia general. Reporte de un caso

Armando Uriel Genis Gómez,\* María Angélica Cárdenas Mendoza,\*\*  
Martín Rafael Frías Chávez\*\*\*

### RESUMEN

**Introducción:** Los déficits de fibrinógeno son trastornos de la coagulación que son caracterizados por hemorragias leves o graves. La hipofibrinogenemia (concentración reducida del fibrinógeno) es una anomalía cuantitativa de transmisión recesiva o dominante; su diagnóstico se basa en la prolongación de la tromboplastina parcial, el tiempo de protrombina y el tiempo de trombina. Su incidencia es de 1/1 000 000 y afecta ambos sexos. Debido a la rareza de la enfermedad, las modalidades de tratamiento estomatológico son escasas. Se presenta el caso de un paciente con hipofibrinogenemia, al cual se le realizó rehabilitación bucal bajo anestesia general. **Presentación clínica:** Paciente masculino de ocho años tres meses de edad con hipofibrinogenemia. Antecedentes patológicos: onfalorrexia, dolor en extremidades inferiores, hematomas en brazos y piernas, epistaxis, gingivorragias y palidez. **Tratamiento:** Se le realizó rehabilitación bucal bajo anestesia general en el Centro de Especialidades Odontológicas del Instituto Materno Infantil del Estado de México. Justificación fundada en el diagnóstico de base y múltiples caries. Se hospitalizó para transfusión de crioprecipitados. La fase de mantenimiento dental consistió en control de placa, aplicación de fluoruro y revisiones trimestrales. **Conclusión:** El manejo estomatológico debe ser multidisciplinario, planeado y realizado con el equipo, material y medidas adecuadas para evitar posibles complicaciones que se puedan presentar durante el tratamiento.

### ABSTRACT

**Introduction:** Deficits of fibrinogen are clotting disorders characterized by mild or severe bleeding. Hypofibrinogenemia (reduced concentration of fibrinogen) is a quantitative abnormality of recessive or dominant transmission; diagnosis is based on an extension of partial thromboplastin time, prothrombin time and thrombin time. Its incidence is 1/1 000 000, it affects both sexes. Because of the rarity of the disease dental treatment modalities are scarce. We report the case of a patient with hypofibrinogenemia which underwent oral rehabilitation under general anesthesia. **Clinical presentation:** Male, eight years and three months old, with hypofibrinogenemia. Past medical history: onfalorrexia, lower extremity pain, arm and leg bruising, epistaxis, gingival bleeding and pallor. **Treatment:** Oral rehabilitation under general anesthesia performed in the Dental Specialty Center, Maternal and Child Institute of the State of Mexico. Justification based on diagnosis and multiple cavities. He was hospitalized for cryoprecipitate transfusion. Dental maintenance phase: plaque control, fluoride application, quarterly reviews. **Conclusion:** The dental management should be multidisciplinary, planned and carried out with the appropriate equipment, materials and measures in order to avoid possible complications that may arise during treatment.

\* Alumno de segundo año de la Especialidad de Odontopediatría de la Universidad Autónoma del Estado de México.

\*\* Estomatóloga Pediatra adscrita del Centro de Especialidades Odontológicas del Instituto Materno Infantil del Estado de México y Profesora Titular de la Especialidad de Odontopediatría de la Universidad Autónoma del Estado de México.

\*\*\* Médico Anestesiólogo del Centro de Especialidades Odontológicas del Instituto Materno Infantil del Estado de México.

#### Abreviaturas:

AGB: Anestesia general balanceada  
ASA: American Society of Anesthesiology Classification  
EVA: Escala visual análoga del dolor  
FMH: Federación Mundial de Hemofilia  
Ht: Hematocrito  
Hb: Hemoglobina  
IMIEM: Instituto Materno Infantil del Estado de México  
INP: Instituto Nacional de Pediatría  
OD: Órganos dentarios  
TTPa: Tromboplastina parcial activada  
TPT: Tromboplastina parcial  
TP: Tiempo de protrombina  
TT: Tiempo de trombina  
U: Unidades

**Palabras clave:** Hipofibrinogenemia, rehabilitación bucal, anestesia general, manejo odontopediátrico.

**Key words:** Hypofibrinogenemia, oral rehabilitation, general anesthesia, pediatric dentistry management.

## INTRODUCCIÓN

El fibrinógeno es una glicoproteína circulante con un alto peso molecular, sintetizada principalmente en el hígado y que tiene funciones biológicas fundamentales como la hemostasia y la reacción inflamatoria. Es reconocido como un componente fundamental en el estadio final de la cascada de la coagulación en respuesta a una injuria vascular o tisular, y que sirve como sustrato cuando, por la acción de la trombina, produce fragmentos solubles de fibrina, que son los principales componentes del trombo hemostático. Es considerado un marcador sistémico de la fase aguda, pudiendo aumentar su síntesis hepática cuatro veces en presencia de inflamación e infección; también ha sido fuertemente correlacionado con la enfermedad aterosclerótica.<sup>1</sup>

Los déficits congénitos de fibrinógeno son trastornos de la coagulación debidos a una reducción de la cantidad y/o calidad de fibrinógeno circulante, caracterizados por síntomas hemorrágicos que varían de leves a graves. La afibrinogenemia (ausencia completa de fibrinógeno) y la hipofibrinogenemia (concentración reducida de fibrinógeno plasmático) corresponden a anomalías cuantitativas del fibrinógeno, mientras que la disfibrinogenemia corresponde a una anomalía funcional del fibrinógeno.<sup>2</sup>

El déficit de fibrinógeno puede descubrirse a cualquier edad. Las manifestaciones típicas de la hipofibrinogenemia incluyen: sangrado del cordón umbilical, epistaxis, hemartrosis, sangrado gastrointestinal, menorragia, sangrados traumáticos y quirúrgicos y, raramente, hemorragia intracraneal. Además se caracteriza por episodios hemorrágicos leves después de un trauma o cirugía.<sup>2</sup>

Los déficits congénitos de fibrinógeno están causados por mutaciones en los genes FGA, FGB o FGG. La hipofibrinogenemia tiene una transmisión autosómica dominante.<sup>2</sup> El diagnóstico se basa en la prolongación del tiempo de tromboplastina parcial activada (TTPa), del tiempo de protrombina (TP), del tiempo de trombina y reptilasa y del nivel de fibrinógeno, medido por métodos funcionales (Clauss) e inmunológicos.<sup>2</sup>

El diagnóstico diferencial incluye otros déficits de factores de coagulación (factores II, V, VII, X, XI, VIII, IX y XIII) y el déficit adquirido de fibrinógeno (coagulopatía de consumo, insuficiencia hepática). En caso de trombosis, el diagnóstico diferencial también incluye la trombofilia adquirida o congénita (déficit de antitrombina, déficit de proteína C o proteína S, mutación del factor V Leiden, anticoagulante lúpico y la mutación FII Leiden).<sup>2</sup>

Para el tratamiento de las hemorragias se utilizan normalmente concentrados de fibrinógeno. El plas-

ma fresco congelado se utiliza cuando los concentrados de fibrinógeno no están disponibles.<sup>2</sup>

Las hemorragias provocadas por traumatismos son menos graves en los pacientes con hipofibrinogenemia. Cuando estos han de ser intervenidos, será necesario conseguir niveles de fibrinógeno por encima de los 75 mg por 100 cm<sup>3</sup> de sangre. Entre menor sea la concentración, mayor será la hemorragia.<sup>3</sup>

Debido a la rareza de la enfermedad, los datos disponibles sobre la incidencia, los episodios de sangrado, las manifestaciones clínicas predominantes y las modalidades de tratamiento son escasas. A continuación, se presenta el caso de un paciente con hipofibrinogenemia, al cual se le realizó una rehabilitación bucal bajo anestesia general.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de un paciente masculino de ocho años y tres meses de edad con diagnóstico de base de hipofibrinogenemia, originario y residente de San Gaspar Villa Guerrero, Estado de México. Como antecedentes neonatales es la gesta 4:4, parto eutócico a término, con un peso de 2.600 kg al nacer. Presentó onfalorrexia tratada con transfusión de hemoderivados; a los 20 días expuso la caída del cordón umbilical y culminó el sangrado, por lo que egresó sin complicaciones en aquel momento. A su hermano mayor por cuatro años se le diagnosticó hipofibrinogenemia, por tal motivo al paciente se le realizaron los mismos estudios clínicos que confirmaron el mismo diagnóstico. Como antecedentes heredofamiliares que pudieran ser de importancia, la madre y el padre son aparentemente sanos, negaron consanguinidad y hemofilia por ambas ramas y refirieron carga genética para diabetes mellitus por parte materna. Tiene dos hermanos finados, uno a los 15 días de vida por broncoaspiración y otro por hemorragia gastrointestinal, complicación de hipofibrinogenemia a los ocho años de edad.

Antecedentes personales patológicos: El paciente presentó dolor en las extremidades inferiores que lo llevó a permanecer en cama durante el malestar, con hematomas en brazos y piernas, frecuentes epistaxis, gingivorragias y palidez.

Asistió a consulta estomatológica al Centro de Especialidades Odontológicas del Instituto Materno Infantil del Estado de México (IMIEM) por presencia de lesiones cariosas. Durante el interrogatorio estomatológico, se encontraba sin experiencias previas odontológicas, realiza cepillado una vez al día y presenta el hábito de morder objetos. A la exploración física el paciente se encuentra activo, reactivo, con cráneo normocefálico, sin endostosis ni exostosis, cuello sin adenomegalias, extremidades simétricas, íntegras y sin edema. A la explo-

Figuras 1.

Fotografías preoperatorias: a) oclusal superior: lesiones cariosas extensas en los órganos dentarios 55, 64, 65; giroversión en órganos dentarios anteriores superiores; b) fotografía lateral derecha: gingivorragia a nivel del primer molar inferior; c) fotografía oclusal inferior: resto radicular del órgano dentario 85; d) fotografía lateral izquierda: relación canina clase I.

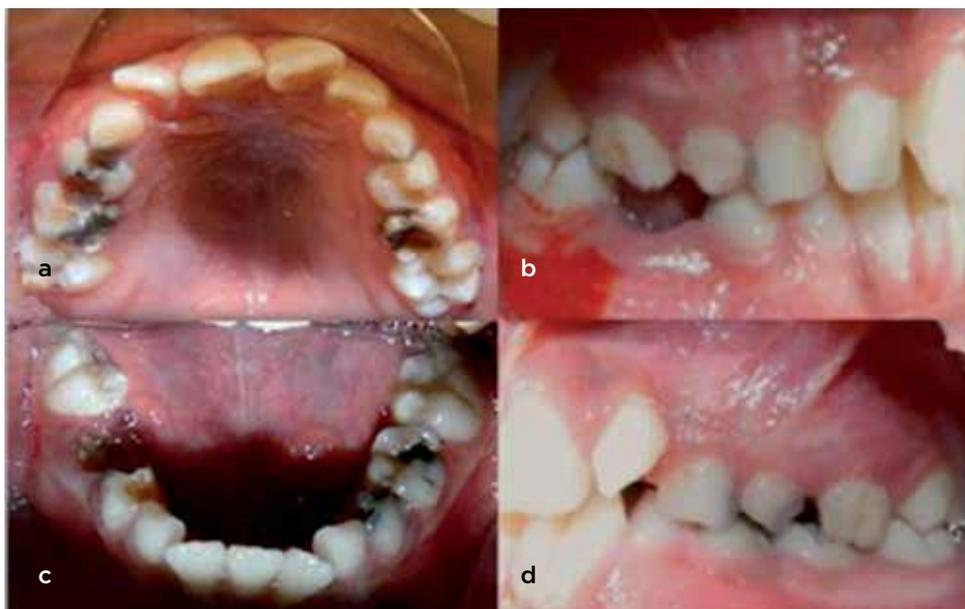


Figura 2. Ortopantomografía preoperatoria.

ración intraoral: arcada superior en forma oval, paladar profundo, tejidos blandos bien irrigados e hidratados y órganos dentarios (OD) con caries múltiple (Figura 1a). Relación molar y canina clase I bilateral (Figuras 1b y 1d). Resto radicular del órgano dentario 85 (Figura 1c). Arcada inferior en forma de herradura, piso de boca permeable, tejidos blandos irrigados e hidratados y OD con caries múltiple (Figura 1d). Dentición mixta completa con overbite de 2 mm. Diagnóstico bucal: caries múltiple, necrosis pulpar agenesia de OD 42 confirmada por medio de la ortopantomografía (Figura 2).

Se inició el protocolo para la rehabilitación bucal bajo anestesia general debido a: 1) el diagnóstico de base, hipofibrinogenemia, 2) el manejo hospitalario con administración de crioprecipitados, 3) caries múltiple severa y la presencia de restos radiculares, y 4) que el 80% de la dentición requería tratamiento.

Para la valoración prequirúrgica, se registró una talla de 102 cm y un peso de 25.5 kg, se realizaron estudios clínicos de biometría hemática: hemoglobina (Hb) de 13.60 g/dL, hematocrito (Ht) de 41.50%, plaquetas de 248 000/mm<sup>3</sup>; se observaron los tiempos de protrombina alterados (TP) en 120 segundos y de la tromboplastina parcial (TPT) en 120 segundos. Grupo sanguíneo «O» factor RH positivo; la química sanguínea y el examen general de orina se encontraron dentro de los parámetros normales.

Se consideró como un riesgo quirúrgico ASA III electiva. En la valoración de la vía aérea, de acuerdo con la escala de Mallampati presentó grado II y una escala interincisiva clase III. Se hospitalizó 18 horas antes de ingresar al quirófano en el Servicio de Hematología del Hospital para el Niño del IMIEM, para preparar la transfusión de seis unidades (U) de crioprecipitados en total, correspondiendo una U por cada 10 kilogramos de peso (2 U) que se aplicaron cada ocho horas; la primera transfusión de dos U se realizó antes del procedimiento. El manejo profiláctico fue de 50 mg/25 kg de amoxicilina.

Procedimiento quirúrgico: el paciente ingresó al quirófano; sus signos vitales fueron: TA 90/55 mmHg, FC 100 por minuto, temperatura de 36 °C, FR 20 por minuto y un ayuno de ocho horas.

La anestesia general balanceada (AGB) se inició con midazolam de 1 mg IV y analgesia con fentanil de 100 mg IV. Se indujo con propofol de 75 mg y relajación con cisatracurio de 4 mg IV. Presentó una reacción secundaria a la aplicación de propofol en forma de eritema en el lado izquierdo del tórax (Figura 3), el cual se contrarrestó con la aplicación de dexametasona. Se realizó una intubación nasotraqueal con una sonda del número 6.5, en el primer intento, sin complicaciones;



**Figura 3.** Eritema en tórax durante la aplicación de propofol.



**Figura 4.** Intubación nasotraqueal y colocación de capelina.

se colocó capelina con la colocación del circuito anestésico para facilitar la acción operatoria (*Figura 4*). Se mantuvo hemodinámicamente estable y se transfundieron dos unidades de crioprecipitados durante la rehabilitación, sin alteración de los signos vitales. Después de colocar una gasa retrofaríngea, se realizaron los siguientes tratamientos en dos tiempos, bajo aislamiento absoluto con dique de hule: cuatro resinas, seis pulpotomías y siete coronas de níquel-cromo.

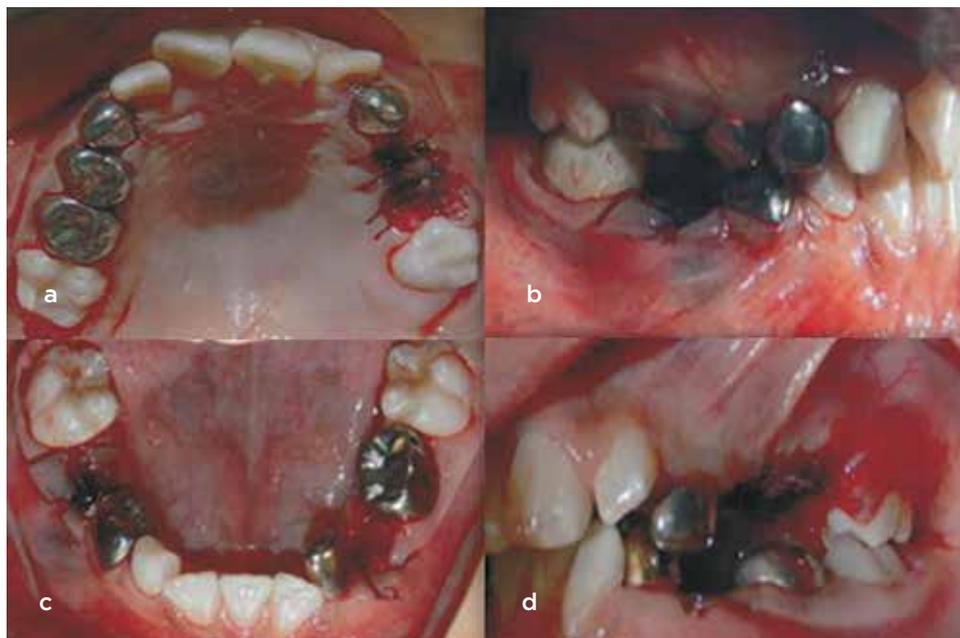
En un tercer tiempo se realizó la infiltración por técnica supraperiostica de lidocaína al 2% con epinefrina 1:100 000, 36 mg (vasoconstricción) para la extracción de los OD 64, 65, 74 y 85. Se aplicaron agentes hemostáticos; se colocó Gelfoam<sup>MR</sup> (esponja de gelatina oxidada estéril absorbible) y puntos de sutura de vycril 0000 en los sitios de extracción; se verificó la hemostasia en dichas zonas y en el resto

de la cavidad bucal; finalmente se retiró la gasa retrofaríngea y se concluyó la rehabilitación bucal en un tiempo quirúrgico de 120 minutos. En el posoperatorio encontramos en el oclusal superior, coronas de níquel-cromo en los órganos dentarios 55, 54, 53 y 63 (*Figura 5a*), en la lateral izquierda relación molar clase I (*Figura 5b*), en la oclusal inferior, puntos de sutura en zonas de 74 y 85 (*Figura 5c*) y relación canina clase I (*Figura 5d*). Posterior a la aspiración de secreciones y con la presencia de reflejos protectores, se inició la recuperación del paciente sin complicaciones, recorbrándose con un ALDRETE de nueve. La escala visual análoga del dolor (EVA) fue de 0. Posteriormente, el paciente pasó al Servicio de Hematología aceptando y tolerando la vía oral, sin sangrado proveniente de la boca; la analgesia postoperatoria se realizó con paracetamol de 10 mg/25 kg/3 días. Se realizó un primer seguimiento postoperatorio ocho horas después de la intervención y la aplicación de las últimas dos unidades de crioprecipitados, además se observó una inflamación en la región occipital consecuente de la posición del paciente durante el acto quirúrgico (*Figura 6*). A las 16 horas, se realizó un segundo postoperatorio, donde ya no se observó inflamación en dicha zona y puntos de sutura en posición con buena higiene. Finalmente, se dio de alta del servicio hospitalario a las 48 horas y se tomó una ortopantomografía para verificar tratamientos (*Figura 7*).

## DISCUSIÓN

La hipofibrinogenemia es un trastorno raro, ya que su prevalencia es de 1/1 000 000 de personas en el mundo; por tal motivo, es escasa su información en el manejo estomatológico. En los pacientes con trastornos hemorrágicos es muy importante conservar una buena salud oral con el objetivo de reducir la necesidad de intervenciones y cirugías que pueden complicarse por los sangrados prolongados; por ejemplo, una extracción o una endodoncia pueden provocar hemorragias en este tipo de pacientes, por lo tanto, una buena higiene bucal es indispensable para evitar lesiones cariosas y enfermedades periodontales.

El odontólogo debe identificar los riesgos potenciales y planear el procedimiento adecuadamente para evitar alguna posible complicación. En ocasiones, se requiere la administración de hemoderivados antes del procedimiento para ayudar a controlar la hemorragia y garantizar una recuperación segura, como es el caso de la aplicación de crioprecipitados.<sup>2</sup> Con base en los criterios clínicos para el uso de los componentes sanguíneos del banco de sangre del Instituto Nacional de Pediatría (INP), para la aplicación de crioprecipitados en los niños, se recomienda una dosis de 1 U (bolsa) por 10 kg de peso, con una frecuencia de aplicación de dos veces por semana, ya que la vida media del fibrinógeno es de tres a seis días, como en el caso de la disfibrinogenemia;<sup>4</sup> sin embargo, se deberá valorar la frecuencia de administración para cada caso en par-



**Figuras 5.**

Fotografías postoperatorias: a) oclusal superior: coronas de níquel-cromo en los órganos dentarios 55, 54, 53 y 63; b) lateral izquierda: relación molar clase I; c) oclusal inferior: puntos de sutura en zonas de 74 y 85; d) relación canina clase I.



**Figura 6.** Inflamación en región occipital consecuyente de la posición supina del paciente durante el acto quirúrgico.

titular, como se aplicaron en este paciente. En el manual publicado por la Federación Mundial de Hemofilia (FMH) en 2009, se sugiere la aplicación de las vacunas contra las hepatitis A y B, ya que son particularmente importantes para las personas que reciben tratamiento con plasma fresco congelado y cualquier otro producto que no haya sido sometido a la inactivación viral.<sup>2</sup>

Goodman y Gilman<sup>5</sup> mencionan que las personas con trastornos hemorrágicos deben evitar tomar ácido acetilsalicílico o antiinflamatorios no esteroides (ibuprofeno y naproxeno) sin supervisión médica, por las complicaciones que pueden generar en este tipo de pacientes. Los pacientes con trastornos de la coagulación necesitan de la estrecha colaboración



**Figura 7.** Ortopantomografía final y valoración de los tratamientos.

del médico y estomatólogo a fin de recibir cuidados dentales seguros e integrales; además, es imperativo trabajar en equipo con el médico especialista en hematología.<sup>6</sup>

La investigación de un trastorno hemorrágico requiere de un estudio clínico y de laboratorio muy cuidadoso. La historia clínica constituye el soporte más importante para el diagnóstico de las enfermedades, donde se registran los antecedentes familiares y personales de hemorragia, uso de drogas, deficiencias nutritivas, etcétera, así como el comienzo de la hemorragia, su naturaleza, localización y si es espontánea o provocada.<sup>7</sup> Se requiere también contar con el expediente clínico completo del paciente, ya que es indispensable para la planeación del tratamiento.

La rehabilitación bajo anestesia general está indicada sólo para aquellas personas que no se puedan tratar en un sillón dental, como son los pacientes mé-

dicamente comprometidos con problemas de distinta índole (alteraciones cardíacas congénitas, discrasias sanguíneas, alergia a anestésicos locales, insuficiencia hepática y renal severa, epilepsia incontrolable, etcétera), en donde es peligroso su tratamiento dental.<sup>8</sup> El manejo en nuestro caso fue satisfactorio, ya que se cumplió con el objetivo de restaurar la función del aparato estomatognático del paciente y el eritema fue la única reacción dentro de la rehabilitación.

Con base en los protocolos señalados en el manejo odontológico del paciente con trastornos hemorrágicos, se realizan citas cortas para evitar que los niños pequeños se cansen o desesperen; se debe utilizar anestesia con vasoconstrictor, ya que éste proporcionará hemostasia local adicional, y se debe aplicarla de una sola intención para no lesionar pequeños vasos que provoquen sangrado. En los tratamientos de operatoria dental es conveniente el aislamiento del campo operatorio absoluto con el dique de hule por varias razones: los instrumentos giratorios y cortantes pueden lesionar los tejidos, además retrae los labios, las mejillas, la lengua y los protege de cualquier laceración. Es imperante el uso de grasas atraumáticas para no lesionar la encía. En caso de extracción, es necesario realizar presión sostenida, suturar y colocar un agente hemostático como la esponja de gelatina oxidada (Gelfoam<sup>MR</sup>). Si se requiere la colocación de una prótesis, ésta debe estar bien pulida para evitar zonas rugosas o filosas que provoquen traumatismo.<sup>9,10</sup>

### CONCLUSIONES

Debido a la rareza de la enfermedad, el manejo debe ser multidisciplinario, el tratamiento estomatológico debe ser planeado y realizado con el equipo, material y medidas adecuadas para evitar posibles complicaciones que se puedan presentar durante el tratamiento dental. Mantener una boca sana y prevenir problemas dentales es de suma importancia para tener una mejor calidad de vida.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Toros XH, Castellanos R, Fernández-Brito JE. Fibrinógeno y riesgo trombotico cardiovascular: algunas

reflexiones, *Rev Cubana Invest Biomed*, 2005; 24 (3): 1.

2. World Federation of Hemophilia. *¿Qué son las deficiencias poco comunes de factores de la coagulación?* [Internet]. Montréal (Québec): World Federation of Hemophilia; 2009: 1-29. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1338.pdf>
3. Barba EJR. Transfusión de sangre y sus componentes: riesgos, beneficios e indicaciones, *Rev Mex Patol Clin*, 2004; 51 (2): 97-118.
4. Instituto Nacional de Pediatría. *Banco de Sangre. Criterios clínicos para el uso de los componentes sanguíneos* [Internet]. México: INP; 2007: 1-26. Disponible en: [http://www.pediatría.gob.mx/banco\\_sangre.pdf](http://www.pediatría.gob.mx/banco_sangre.pdf)
5. Goodman & Gilman. *Las bases farmacológicas de la terapéutica*. 9a ed. México, D.F: Ed. McGraw-Hill Interamericana; 1996.
6. Echenagusía LGI, López RVJ, Triana EMA. Púrpura trombocitopénica idiopática y sangramiento gingival. Presentación de un caso, *Gac Med Espirituana* [Internet], 2008; 10 (2): 2. Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/gme/pub/vol.10.\(2\)\\_14/p14.html](http://bvs.sld.cu/revistas/gme/pub/vol.10.(2)_14/p14.html)
7. Benito M, Benito M, Morón A, Bernardoni C, Pereira S, Bracho M et al. Manejo odontológico de pacientes con enfermedades hemorrágicas y terapia anticoagulante. Revisión bibliográfica, *Acta Odontol Venez*, 2004; 42 (2): 138-145.
8. Vargas-Román MP, Rodríguez-Bermudo S, Machuca-Portillo G. Tratamiento odontológico bajo anestesia general: ¿un procedimiento útil en el tercer milenio? *Med Oral*, 2003; 8: 129-135.
9. Bravo L, Muñoz D. Consideraciones en el tratamiento odontológico de pacientes pediátricos con hemofilia: reporte de un caso clínico, *J Oral Res*, 2012; 1 (2): 86-89.
10. Islas-Granados MR, De la Teja-Ángeles E, Hinojosa-Aguirre A. Manejo estomatológico del paciente con púrpura trombocitopénica idiopática (PTI). Reporte de un caso, *Rev Odontol Mex*, 2012; 16 (1): 53-57.

Correspondencia:

**Dr. Armando Uriel Genis Gómez**  
Especialidad en Odontopediatría  
Facultad de Odontología de la  
Universidad Autónoma del Estado de México  
Paseo Tollocan esq. Jesús Carranza,  
Col. Universidad, 50130, Toluca, México.  
Teléfono: (01722) 2126464  
E-mail: gegars\_gen10@hotmail.com