



Depósito Legal: ppi201302ME4323
ISSN: 2343-595X



Revista Venezolana de Investigación Odontológica de la IADR

<http://erevistas.saber.ula.ve/index.php/rvio>

CASO CLÍNICO

Manejo Odontológico de paciente pediátrico con hemofilia tipo A severa: Reporte de caso

Gabriela E. García A. ¹, Sandra. Rodríguez ², Elena Zavarce ²

¹ Residente del Postgrado de Odontopediatría.

² Docente del Programa de Especialización en Odontopediatría Facultad de Odontología. Universidad de Carabobo. Valencia, Venezuela.

RESUMEN

Historial del artículo

Recibo: 24-07-24

Aceptado: 03-09-24

Disponible en línea:

Palabras clave:

Hemofilia,
hemofilia A
severa, trastorno
de la coagulación,
Osteomielitis
crónica .

Introducción: La hemofilia es un trastorno hemorrágico hereditario ligado al cromosoma X, se caracteriza por una deficiencia en la producción de factores de coagulación, principalmente el factor VIII (Hemofilia A); que trae como consecuencia, sangrados excesivos que pueden ser espontáneos y se presenta posterior a lesiones o intervenciones quirúrgicas. La atención odontológica en pacientes pediátricos que padecen hemofilia tipo A severa es fundamental, y debe estar orientada hacia el cuidado minucioso y preventivo por parte del profesional; al mismo tiempo, debe ser manejado de forma multidisciplinaria; a tales efectos, se realizó una investigación de tipo explicativa, descriptiva con el objetivo de describir el proceso en el manejo odontológico de un paciente portador de Hemofilia Tipo A severa. **Reporte de Caso:** Paciente preescolar, masculino de 3 años de edad, portador de Hemofilia Tipo A severa, el cual presentó osteomielitis crónica en la región mandibular izquierda, posterior a un traumatismo con inflamación gingival, atendido en el Servicio de Avaiacpf, ubicado en la ciudad Hospitalaria Dr. Enrique Tejera en mayo 2022. Se le realizaron tratamientos odontológicos preventivos, restaurativos y quirúrgicos con la finalidad de mejorar su salud bucal y calidad de vida. **Conclusión:** La hemofilia tipo A severa aumenta el riesgo de complicaciones durante los procedimientos odontológicos y calidad de vida. En este contexto, la colaboración del pediatra, hematólogo, odontólogo y equipo multidisciplinario es primordial para la salud integral de estos pacientes.

Autor de correspondencia: odgabrielag@gmail.com ,ggarcia35@uc.edu.ve

Dental management of pediatric patient with severe type a hemophilia. case report

ABSTRACT

Aim: introduction: Hemophilia is an X-linked hereditary bleeding disorder, characterized by a deficiency in the production of coagulation factors, mainly factor VIII (Hemophilia A); which results in excessive bleeding that may be spontaneous and occurs after injuries or surgical interventions. Dental care in pediatric patients who suffer from severe hemophilia type A is essential, and should be oriented towards thorough and preventive care by the professional; at the same time, it must be managed in a multidisciplinary way; For this purpose, an explanatory, descriptive research was carried out with the objective of describing the process in the dental management of a patient with severe Hemophilia Type A. **Case report:** Preschool patient, 3-year-old male, carrier of severe Hemophilia Type A, who presented chronic Osteomyelitis in the left mandibular region, after a trauma with gingival inflammation, treated at the Avaipac Service, located in the Ciudad Hospitalaria Dr. Enrique Tejera in May 2022. Preventive, restorative and surgical dental treatments were performed with the aim of improving his oral health and quality of life. **Conclusion:** Severe hemophilia type A represents a significant challenge for the oral health of patients who suffer from it; the high predisposition to bleeding increases the risk of complications during dental procedures and quality of life. In this context, the collaboration of the pediatrician, hematologist, dentist and multidisciplinary team is essential for the comprehensive health of these patients. In light of the above, severe hemophilia type A should not be an impediment to access to quality dental care.

Keywords: Hemophilia, severe Hemophilia A, coagulation disorders, chronic Osteomyelitis

Introducción:

La hemofilia es un trastorno hemorrágico hereditario ligado al cromosoma X, se caracteriza por una deficiencia en la producción de factores de coagulación, principalmente el factor VIII (Hemofilia A) o el factor IX (hemofilia B), factores que son esenciales para la formación de coágulos sanguíneos; cabe resaltar, que esta patología afecta principalmente al sexo masculino y su consecuencia es la producción de sangrados excesivos que pueden ser espontáneos, posteriores a lesiones o intervenciones quirúrgicas. La hemofilia se origina por mutaciones en los genes que codifican los factores VIII y IX de la coagulación. Estas mutaciones pueden ser heredadas de padres con hemofilia o surgir espontáneamente como una nueva mutación. La Hemofilia A (HA), es la forma más común y representa alrededor del 80% de los casos. Se debe a una deficiencia del factor VIII y la Hemofilia B (HB) afecta al 20% restante de los pacientes con hemofilia y se asocia a una deficiencia del factor IX. La gravedad de la hemofilia se clasifica según la actividad plasmática del factor VIII o IX. En tal sentido, se tiene Hemofilia Grave con un Nivel de factor

inferior al 1% de lo normal; Moderada con un Nivel de factor entre 1% y 5% de lo normal y la Leve Nivel de factor superior al 5% pero inferior al 40% de lo normal (1,2,3,4,5)

La hemofilia A (HA) se define como una deficiencia del factor VIII, se caracteriza por manifestaciones hemorrágicas causadas por las bajas concentraciones plasmáticas del factor VIII, alterando el proceso de hemostasia; por lo general, tiene un patrón de herencia recesiva ligada al cromosoma X, esto significa que la mujer es la portadora del gen mutado en uno de sus cromosomas X, mostrándose asintomática (portadoras sanas) o presentando síntomas leves de hemorragias; mientras los hombres necesitan solo un cromosoma X con la mutación para manifestar la enfermedad. En tal sentido, los varones con hemofilia A nacen de madres portadoras y no pueden transmitir la enfermedad a sus hijos varones, ahora bien, las hijas de un hombre con hemofilia A tienen un 50% de probabilidades de ser portadoras; esto no influye en la ascendencia u origen étnico. La frecuencia de la deficiencia de FVIII (Hemofilia A) es de aproximadamente 1 de cada 5.000 a 10.000 nacimientos en varones. (1,2,3,6)

En la población con hemofilia A severa, durante la primera infancia, por lo general los signos de hemorragias suele ser tardías, generalmente después del primer año de edad; por lo tanto, cuando el paciente pediátrico empieza a caminar y a explorar su mundo aparecen los signos, esto es debido a los niveles de actividad física y exploración del entorno, incrementando la probabilidad de lesiones y, por consiguiente, de sangrado^(6,7); sin embargo, el cuidado de la salud bucal debe iniciarse a partir de la etapa gestacional o de los 6 meses de edad, para minimizar el riesgo de hemorragias; por esta razón, el rol del odontopediatra, el hematólogo es fundamental, ya que estos son los encargados de informar a los padres sobre el cuidado bucal temprano. (8,9,10)

La atención odontológica en pacientes con hemofilia A severa (HA) debe estar orientada en un enfoque integral y preventivo, a objeto de garantizar y evitar complicaciones bucales lo que repercute en el bienestar del paciente; es por ello que, casos como estos, deben ser manejados por profesionales que tengan sus conocimientos actualizados, apoyándose en un equipo interdisciplinario. (9,11,12)

La hemofilia A severa se caracteriza por una variedad de manifestaciones clínicas relacionadas con el sangrado excesivo. Estas manifestaciones pueden ser espontáneas o desencadenadas por un traumatismo, se presentan principalmente en mucosas, encías, articulaciones y piel. La severidad de la hemofilia A, determina la frecuencia e intensidad de estas manifestaciones. Los pacientes con hemofilia leve pueden experimentar sangrado ocasional, mientras que aquellos con hemofilia severa pueden presentar sangrados frecuentes. (1,2,7,9,13,14)

La osteomielitis crónica es una infección ósea persistente de larga duración descrita por primera vez en 1972 por Giedion, esta, afecta principalmente a adultos, aunque también puede presentarse en niños y adolescentes, con mayor prevalencia en el sexo masculino. A pesar de su baja incidencia, esta patología representa un desafío clínico

significativo debido a su complejidad e impactando en la calidad de vida de los pacientes. Su etiología es multifactorial, en la cual interactúan factores infecciosos, inmunológicos y genéticos, su presentación clínica es heterogénea, lo que dificulta su diagnóstico y tratamiento. ^(15,16)

Las manifestaciones clínicas de la osteomielitis crónica se caracterizan por síntomas inflamatorios locales, como dolor óseo, parestesias, eritema y edema, que pueden limitar la funcionalidad de la zona afectada, a su vez, causa la metáfisis de los huesos largos, especialmente el fémur, la tibia, mandíbula, esternón y vértebras. En algunos pacientes, pueden presentarse fiebre y alteraciones cutáneas. ^(16,17.)

La mayor presencia de osteomielitis es la zona de la mandíbula, se explica por varios factores. Anatómicamente, la mandíbula presenta placas corticales menos densas y una vascularización más abundante, lo que facilita la diseminación de infecciones. Además, la mandíbula recibe su irrigación de múltiples vasos, lo que dificulta el control de la infección. Por el contrario, el maxilar, con placas corticales más densas y una vascularización más limitada proveniente del haz neurovascular alveolar inferior, ofrece una mayor resistencia, Sin embargo, factores como enfermedades sistémicas que comprometen las defensas del huésped pueden aumentar el riesgo de osteomielitis. ⁽¹⁸⁾

Objetivo

El objetivo del presente trabajo es describir el manejo odontológico e interdisciplinario de un paciente pediátrico masculino de 3 años de edad, portador de Hemofilia Tipo A severa que presentó osteomielitis crónica en la región mandibular izquierda, posterior a presentar traumatismo; el cual fue atendido en el Servicio de Avaipacf, ubicado la ciudad Hospitalaria Dr. Enrique Tejera, donde se realizaron tratamientos odontológicos preventivos, restaurativos y quirúrgicos con la finalidad de mejorar su salud bucal y calidad de vida, resaltando la importancia del manejo odontológico e interdisciplinario al momento de abordar y tratar a pacientes Pediátrico con Hemofilia Tipo A severa.

En este reporte de casos se realizó la valoración de un paciente pediátrico con Diagnóstico de Hemofilia Tipo A severa, el cual fue atendido en el periodo de mayo 2022, en el Servicio de Avaipacf ubicado la ciudad Hospitalaria Dr. Enrique Tejera, se realizó el consentimiento informado, con fines de la investigación.

Reporte de Caso

Se trata de paciente preescolar masculino de 03 años de edad, natural y procedente de la localidad, portador de hemofilia tipo A severa con control regular por el servicio de Hematología; el cual, cuya madre refiere inicio de enfermedad actual un mes previo a su ingreso al centro hospitalario por presentar traumatismo en región mandibular izquierda concomitante aumento de volumen ipsilateral.

Al ingresar, el paciente fue evaluado de manera inmediata por pediatría y hematología, diagnosticándose un estado de shock hipovolémico hemorrágico, por lo cual fue trasladado a cuidados intermedios donde se instauró una estrategia agresiva de reposición volémica con concentrado globular, logrando así estabilizar sus signos vitales y parámetros metabólicos.

Posteriormente, fue interconsultado por el servicio de cirugía bucal y maxilofacial. En la evaluación del examen clínico intraoral, se evidenció un aumento de volumen gingival en la región izquierda, asociado a las unidades dentarias # 75 y 74, el cual se extendía hasta el fondo del vestíbulo mandibular ipsilateral. La mucosa se mostraba eritematosa, hipoplásica, dolorosa a la palpación y limitación en la oclusión. Además, se observó gingivorragia activa y presencia de trazas hemáticas en dicha región. **(Figura 1)**

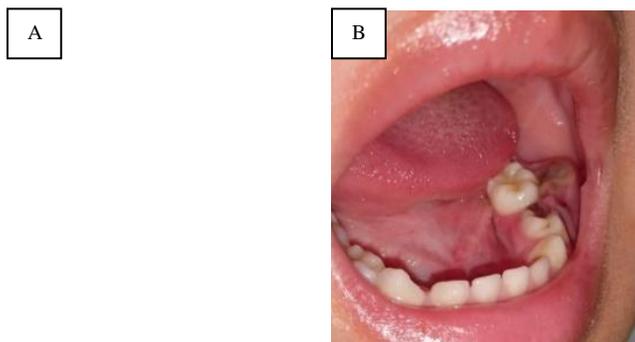


Figura 1 Imagen Intraoral Inicial (A y B)

Se indicó manejo interdisciplinario con los servicios de hematología y pediatría. Inicialmente, se instauró terapia antimicrobiana con clindamicina y cefotaxima ante el considerable aumento de volumen en la región mandibular izquierda, el cual al inicio se consideró una infección de piel y partes blandas; Sin embargo, debido a una reacción alérgica, se suspendió este esquema terapéutico. Posteriormente, indicando amoxicilina con ácido clavulánico durante cuatro días. Paralelamente, se solicitó un estudio de tomografía computarizada por el servicio de Maxilofacial.

El estudio reveló imagen hipodensa en el trabeculado óseo del tercer cuadrante mandibular, con expansión de la cortical vestibular y presencia de imágenes osteolíticas intraóseas isodensas asociadas a la zona intraradicular de la unidad dentaria 75. Estos hallazgos permitieron descartar el diagnóstico inicial de infección de piel y partes blandas, por lo cual se estableció el diagnóstico de lesión ocupante

de espacio (LOE) en la región mandibular izquierda (**Figura 2,3**) Por lo cual ,se indicó la realización de una biopsia para confirmar el diagnóstico histopatológico.

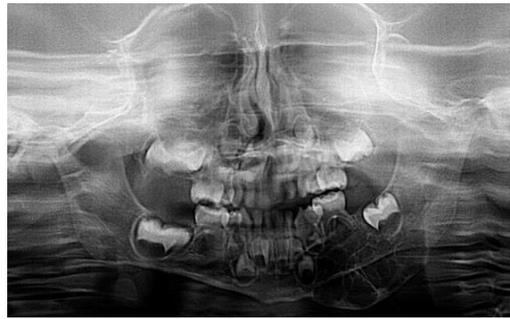


Figura2: Imagen Panorámica

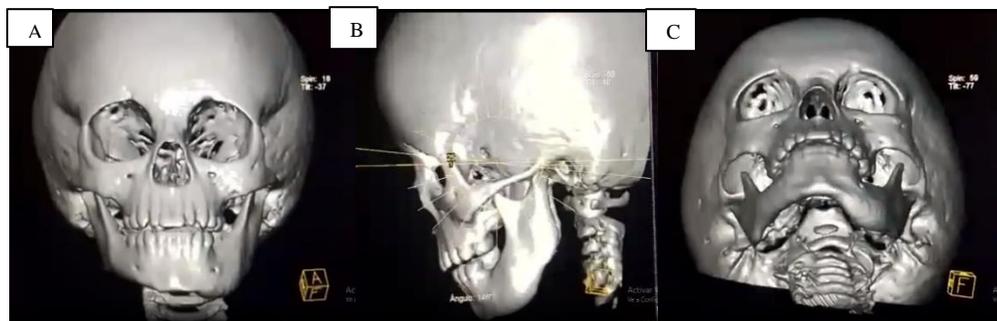


Figura 3: Tomografía Computarizada de Haz Cónico

A: corte Frontal, B: Corte Lateral, C: Corte Submento vertex

En cuanto a la Biopsia se tomó en cuenta las indicaciones suministradas por el servicio de hematología, administrando concentrados de factor VIII activado recombinante (Novoseven), 2 ampollas 1 mg, endovenoso, justo antes de la toma de la biopsia; seguidamente, una ampolla de 1 mg endovenosa (Novoseven), cada 3 horas por 24h; luego una ampolla de 1mg ,endovenosa cada 4h por 24 horas; finalmente, 1 ampolla de 1 mg endovenosa, cada 6 horas por 48h; al mismo tiempo, ácido tranexámico (ciclokapron), 250 mg endovenoso o cada 8 horas por 5 días.

Al momento de la biopsia se procedió a realizar inicialmente un PAAF(Punción Aspiración con Aguja Fina), obteniendo liquido amarillento de tipo seroso, olor su-generis para la indicacion de citologia, posteriormente se realizo la enucleacion de la unidad dentaria 75# y la toma de muestra de fragmentos de tejido duro y blando, se tomaron 05 fragmentos de tejido blando obtenidos de una base sesil, color pardo oscuro, superficie irregular de consistencia blanda, de tamaño que varian de 8mm x 10mm de bordes irregulares asociados a UD 74 y 75. Se obtuvo 04 fragmentos de tejido duro de color pardo grisaceos y oscuros, superficie irregular de consistencia petrea de tamaño ente 5mm x 7 mm de bordes irregulares asociados a UD 75. Finalmente se procedió al curetaje, lavado y limpieza de la zona afectada para su posterior control.

En el estudio microscópico, las secciones histológicas examinadas mostraron fragmentos tisulares constituidos por tejido fibroconectivo denso, con necrosis por licuefacción, un severo infiltrado inflamatorio mixto representado por linfocitos, plasmocitos y leucocitos polimorfonucleares; adicionalmente se identifican cúmulos de material basofílico correspondiente a colonias bacterianas; concluyendo con un hallazgo histológico de osteomielitis crónica.

Posterior a la odontectomía UD# 75, 5 meses posterior se hicieron citas control de valoración del área tratada para observar la evolución, tanto clínica como radiográfica (**Figura 4**); a su vez se refiere al servicio de odontopediatría para la atención, manejo y abordaje del paciente, reforzar la parte preventiva y asesorar sobre el régimen alimentario a seguir.

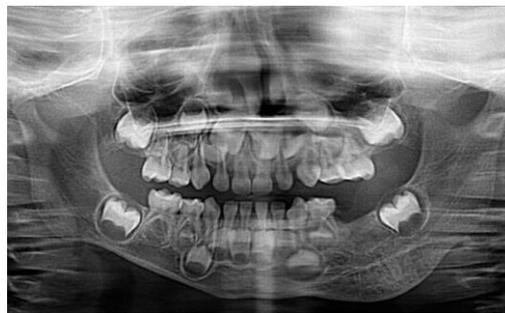


Figura 4: Imagen Panorámica posterior a la odontectomía y abordaje quirúrgico

En la evaluación intraoral, se evidenció la presencia de placa bacteriana, cálculo dental y manchas extrínsecas por medicación. (**Figura 5**).



**Figura 5 A: Arcada superior
B:Frente**

Para el manejo odontológico del paciente se prestó atención a las indicaciones del hematólogo, y se administró Novoseven, 1 Mg antes de la realización de la limpieza ultrasónica Odontológica, vía endovenosa; de igual manera, se contó con el apoyo del servicio de enfermería para la administración del medicamento 1 hora antes del procedimiento (**Figura 6**)



**Figura 6 A y B: Servicio de enfermería administración del medicamento 1 hora antes del procedimiento Novoseven, 1 Mg
C: Realización de limpieza con ultrasonido**

A su vez, se le realizó tratamiento preventivo, sellantes en las unidades # 64,65 (**Figura 7**), topificación con barniz de fluor (3m clinpro fluoruro de sodio al 5%) , orientando a la madre en la alimentación, técnica de cepillado e higiene oral y como recomendación final evaluación odontológica cada 3 meses.

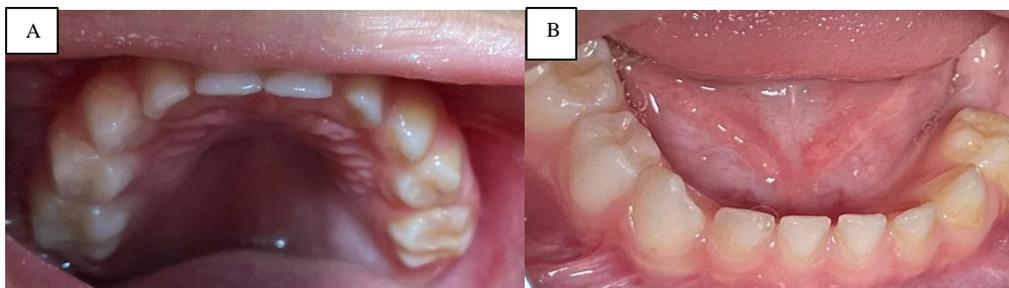


Figura 7

**A: Arcada Superior
B: Arcada Inferior**

Discusión

La osteomielitis, es una infección ósea progresiva, causada por bacterias, que afecta con mayor frecuencia placas corticales, tejidos periósticos y la metafisis de los huesos en crecimiento, mayoría de los casos se producen después de un traumatismo óseo o una cirugía ósea especialmente en pacientes pediátricos. La osteomielitis en pacientes pediátricos suele ser inespecíficos, dificultando su diagnóstico, sin embargo, entre los síntomas que pueden presentar tenemos fiebre, alteraciones cutáneas, inflamación local, como dolor óseo, parestesias, eritema y edema, que pueden limitar la funcionalidad de la zona afectada; presentándose especialmente el fémur, la tibia, mandíbula, esternón^(16,17,18).

En comparación con nuestro caso se presentó posterior a un traumatismo en la región mandibular izquierda, presentando edema e inflamación local, a nivel oral se presentaba una mucosa eritematosa, hipoplásica, dolorosa a la palpación, por lo tanto, comprender los procesos de crecimiento óseo y los factores de riesgo asociados es fundamental para reconocer los signos clínicos para así establecer un tratamiento oportuno, evitando complicaciones a largo plazo.

La radiografía sigue siendo la mejor forma de detectar la osteomielitis crónica, a través de ella se suelen observar lesiones líticas con esclerosis progresiva, lesiones focales y multifocales óseas, por lo cual se recomienda la realización de resonancia magnética y tomografías computarizadas haz cónico para su diagnóstico, debido a su alta sensibilidad para detectar osteomielitis, alto detalle en cuanto a la anatomía y muestra mejor resolución de los tejidos blandos.⁽¹⁹⁾

En este caso se seleccionó la tomografía computarizada de haz cónico, para tener una mejor precisión y poder obtener varios cortes radiográficos, ayudándonos a un mejor diagnóstico, alta precisión anatómica, observando las unidades dentales afectada, mostrando imagen hipodensa en el trabeculado óseo del tercer cuadrante mandibular, con expansión de la cortical vestibular y presencia de imágenes osteolíticas intraóseas isodensas asociadas a la zona intraradicular de la unidad dentaria 75, mostrando una excelente resolución de los tejidos blandos.

Un diagnóstico temprano y preciso de la osteomielitis es crucial para iniciar un tratamiento efectivo para así evitar complicaciones, por lo tanto, la evaluación debe ser exhaustiva, incluyendo estudios de imagen y cultivos microbiológicos, a su vez, incorporando la colaboración entre diferentes especialidades para garantizar un manejo integral de la infección y sus posibles secuelas.⁽²⁰⁾ En nuestro caso para el análisis contamos con un estudio de tomografía computarizada de haz cónico y la realización de biopsia para contar con un diagnóstico histopatológico.

El tratamiento de la osteomielitis crónica es complejo y requiere un enfoque individualizado. La combinación de terapia antibiótica y quirúrgica es esencial para lograr erradicar la infección, preservar la función del hueso afectado y prevenir la

recurrencia. El desbridamiento quirúrgico es fundamental para eliminar el tejido infectado y el hueso necrótico ayudando a crear un ambiente favorable para la acción de los antibióticos ya que la presencia de biofilms bacterianos y especies anaerobias, especialmente en infecciones orales, dificultan el tratamiento requiriendo terapias antibióticas prolongadas. ^(20,21)

En nuestro caso se manejaron tanto la terapia antimicrobiana como la quirúrgica, logrando buenos resultados erradicando y previniendo la recurrencia de la infección manteniendo la función del hueso afectado, sin embargo, se recomienda estar en constante evaluación.

El manejo odontológico de pacientes con hemofilia requiere un de un enfoque integral y multidisciplinario, que involucre a profesionales de diversas áreas para garantizar una atención completa y efectiva, por lo cual, deben tener los conocimientos, experiencia y capacidad en el campo para tratar los trastornos de la coagulación adecuadamente ^(5,9,11,12,13) En nuestro caso se contó, con la presencia de especialistas entre ellos hematología, pediatría, enfermería, bioanalista, cirugía maxilofacial, odontopediatría para el manejo y abordaje integral, detectando de forma temprana, realizando seguimiento meticuloso y un plan de tratamiento personalizado para el paciente.

La historia clínica completa es fundamental para el diagnóstico y manejo adecuado de la hemofilia, la cual debe incluir información detallada sobre: datos demográficos, antecedentes familiares, Historia médica personal, manifestaciones clínicas, hábitos de vida, aspecto psicosocial, exámenes completos, todas las pruebas sanguíneas de la coagulación y estudios de imagen radiográficas, que nos permita realizar un adecuado diagnóstico, manejo y atención de pacientes con hemofilia. ^(1,2,11)

En la práctica odontológica, es fundamental tener en cuenta que la prevención es la base para tener una cavidad bucal saludable, sobre todo en pacientes portadores de hemofilia severa, por esta razón, es de imperiosa necesidad, instruir a los cuidadores, haciendo énfasis en la orientación dietética, cuidado personal, correcta técnica de cepillado, utilización de agentes fluorados de acuerdo a su edad, uso de hilo dental, la aplicación de sellantes de fosas y fisuras ⁽⁵⁾ en tal sentido, se evita tratamientos invasivos, formación de lesiones de caries y enfermedad periodontal. ^(10,12)

Es importante hacer hincapié en que, los procedimientos no invasivos tales como, limpiezas profilácticas, colocación de sellantes y restauraciones pueden efectuarse sin la colocación del factor VIII. ^(1,2) Ahora bien, en caso de procedimientos invasivos que requieren anestesia local con infiltración, como son las exodoncias, tomas de biopsias, o que se utilicen instrumentos pulsátiles que generen un sangrado, el hematólogo indicará la aplicación de factor VIII de manera profiláctica. ^(1,2)

De manera semejante, si existe presencia de hemorragia, se recomienda evaluar el origen del sangrado, como lo son postexodoncia, sangrado gingival secundario, deficiente higiene oral o trauma, sobre todo en edad temprana cuando comienza el

recambio de unidades dentarias; ya que éstas, al presentar movilidad ocasionada por la agresión en el saco pericoronario del germen de la unidad dentaria permanente, se traduce en un sangrado copioso, que generalmente finaliza con la exodoncia del diente primario ⁽⁶⁾. Para el manejo del dolor agudo asociado a eventos de hemorragia se recomienda el uso de Paracetamol o en casos muy severos opioide en hospitalización ^(1,2,7,12)

Es fundamental, recomendar a los pacientes mantener un estilo de vida saludable, tranquilo, practicando deportes, evitando los de alto impacto y direccionados a mantener una condición física adecuada, estabilidad osteomuscular, la coordinación y el mantenimiento de un peso adecuado. ^(1,2,12,22,23)

Conclusión

La hemofilia tipo A severa representa un desafío significativo para la salud bucal de los pacientes que la padecen, la alta predisposición al sangrado aumenta el riesgo de complicaciones durante los procedimientos odontológicos y en la vida diaria, impactando negativamente en la calidad de vida e incluso poniendo en riesgo la vida al no manejarse adecuadamente. En este contexto, la colaboración entre el odontólogo y el hematólogo es fundamental para un abordaje integral y eficaz de la enfermedad. El hematólogo, como experto de la condición, debe proporcionar la orientación necesaria para el manejo adecuado de la hemofilia, mientras que el odontólogo, debe tener conocimientos y habilidades para garantizar la salud bucal del paciente. Este debe estar enfocado siempre en la prevención para evitar tratamientos complejos a futuro. Es indispensable contar con un equipo multidisciplinario que incluya a otros profesionales de la salud, como enfermeros, psicólogos, fisioterapeutas y trabajadores sociales; siendo esto necesario para brindar una atención integral; de manera que, se puedan abordar las diversas necesidades de los pacientes. En síntesis, la hemofilia tipo A severa no debe ser un obstáculo para el acceso a una atención odontológica de calidad.

Referencias

1. Mehta, P., & Lozier, J. N. (2023). Advances in hemophilia treatment: A review of current and emerging therapies. *Current hematology reports*, 22(1), 1-10.
2. Asteris, G., & Giannoudis, P. (2022). Hemophilia A: from diagnosis to management. *Blood*, 140(11), 1278-1289.
3. Berkvens, S., Oldenburg, J., & Bertina, R. F. (2021). Hemophilia B: an update on pathophysiology and treatment.
4. López-Arroyo José L., Pérez-Zúñiga Juan M., Merino-Pasaye Laura E., Saavedra-González Azucena, Alcivar-Cedeño Luisa María, Álvarez-Vera José Luis et al. Consenso de hemofilia en México. *Gac. Méd. Méx [revista en la Internet]*. 2021 [citado 2024 Jun 28]; 157(Suppl1) S1-S37. Disponible en:

http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0016-38132021000700001&lng=es. Epub 25-Abr-2022. <https://doi.org/10.24875/gmm.m20000451>.

5. Castaman G, Matino D. Hemophilia A and B: molecular and clinical similarities and differences. *Haematologica*. 2019 Sep;104(9):1702-1709. doi: 10.3324/haematol.2019.221093. Epub 2019 Aug 8. PMID: 31399527; PMCID: PMC6717582.

6. Martínez-Sánchez LM, Álvarez-Hernández LF; Ruiz-Mejía C, Jaramillo-Jaramillo LI, Builes-Restrepo LN, Villegas-Álzate JD. Hemofilia: abordaje diagnóstico y terapéutico. Revisión bibliográfica. *Rev. Fac. Nac. Salud Pública*. 2018;36(2):85-93. doi: 10.17533/udea.rfnsp.v36n2a11

7. American Dental Association. (2023). Hemophilia. American Dental Association

8. López-Tébar, M. J., & Rodríguez-Jiménez, P. (2018). Manejo odontológico en pacientes con hemofilia. *Avances en odontología*,

9. Grandas, A. L. (2016). Niños con hemofilia y su atención odontológica por estomatología pediátrica. *Dialnet*. <https://dialnet.unirioja.es/>

10. Santamaría, A., & Blanch, J. (2017). Aspectos médicos y odontológicos en pacientes con hemofilia. *Revista Española de Geriatria y Geriatria*, 32(4), 238-244.

11. World Federation of Hemophilia. (2023). Dental care for people with hemophilia.

12. Quintero Parada E, Sabater Recolons MM, Chimenos Kustner E, López López J. Hemostasia y tratamiento odontológico. *Av Odontoestomatol [Internet]*. 2004 oct [citado 2024 Jun 28]; 20(5): 247-261. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0213-12852004000500005&lng=es.

13. Rebolledo Cobos Martha Leonor, Bermeo Serrato Sandra. El paciente hemofílico: consideraciones clínicas y moleculares de importancia para el odontólogo. *Rev cubana Estomatol [Internet]*. 2019 Sep Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75072019000300014&lng=es. Epub 15-Oct-2019.

14. Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. *Haemophilia*. 2020; 26(Suppl 6): 1-158. <https://doi.org/10.1111/hae.1404>

15. Mesa Muñoz Catalina, Cardona Correa Sara Elena, Garcés Samudio Carlos, Toro Uribe Jaime. Osteomielitis crónica multifocal recurrente en paciente pediátrico,

reporte de caso. Rev. chil. pediatr. [Internet]. 2017 [citado 2024 Ago 12]; 88(4): 502-506. Disponible en:
http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-

16. Battagliotti CG, Rispolo Klubek D, Nobile L. Osteomielitis crónica multifocal recurrente: caso clínico pediátrico. Arch Argent Pediatr 2018;116(5):e679-e683

17. Puchiele A, Rodríguez M, Pérez ME. Osteomielitis crónica en la edad pediátrica: análisis de la presentación clínica, paraclínica y su abordaje terapéutico. Revisión sistemática de la literatura. Rev Mex Ortop Pediatr. 2021; 23(1-3); 27-35.
<https://dx.doi.org/10.35366/102183>

18. Dym H, Zeidan J. Microbiology of Acute and Chronic Osteomyelitis and Antibiotic Treatment. Dent Clin North Am. 2017 Apr;61(2):271-282. doi: 10.1016/j.cden.2016.12.001. PMID: 28317566.

19. Díaz-Castellón DF, Llaguno-Rubio JM, Medina-Ocampo PE. Características imagenológicas de la osteomielitis de los maxilares evaluada con diferentes métodos diagnósticos. Una revisión [Imaging features of osteomyelitis of the jaws with different diagnostic methods. A review]. Rev Cient Odontol (Lima). 2021 Oct 6;9(3):e077. Spanish. doi: 10.21142/2523-2754-0903-2021-077. PMID: 38464859; PMCID: PMC10919801.

20. Restrepo R, Park HJ, Karakas SP, Cervantes LF, Rodriguez-Ruiz FG, Zahrah AM, Inarejos-Clemente EJ, Laufer M, Shreiber VM. Osteomielitis bacteriana en pacientes pediátricos: una revisión exhaustiva. Radiol esquelético. 20 de marzo de 2024. DOI: 10.1007/s00256-024-04639-x. Epub antes de imprimir. PMID: 38504031.

21. Malik J, Swanson RJ, Okimoto R, Khaled S. Alteración del crecimiento en pacientes pediátricos debido a la osteomielitis causada por la infección de la placa de crecimiento. Cureus. 16 de diciembre de 2023; 15(12):E50631. doi: 10.7759/cureus.50631. Fe de erratas en: Cureus. 16 de enero de 2024; 16(1):C151. doi: 10.7759/cureus.c151. PMID: 38226077; PMCID: PMC10789496.

22. Anderson JA, Brewer A, Creagh D, Hook S, Mainwaring J, McKernan A, Yee TT, Yeung CA. Guidance on the dental management of patients with haemophilia and congenital bleeding disorders. Br Dent J. 2013 Nov; 215(10): 497-504. doi: 10.1038/sj.bdj.2013.1097.

23. National Heart, Lung, and Blood Institute. (2023). Hemophilia. National Institutes of Health (.gov). <https://www.nhlbi.nih.gov/health-topics/hemophilia>

24. Centers for Disease Control and Prevention. (2023). Hemophilia. Centers for Disease Control and Prevention

25. Federación Mundial de Hemofilia (2019) Sondeo Mundial Anual <https://www.wfh.org>

26. Lorena Bravo, Daniela Muñoz, Consideraciones en el tratamiento odontológico de pacientes pediátricos con Hemofilia. Reporte de un caso clínico. *Jornal of oral Research*, 2012; 1(2):86-89.
27. Cano Franco Meliza Andrea, Ortiz Orrego Gustavo Eduardo, González Ariza Sandra Elizabeth. (2017). Cuidado odontológico de pacientes con trastornos hereditarios de la coagulación. *Revista CES Odontología*, http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-971X2017000100004&lng=en.
28. Avendaño Córdova, Karla Beatriz, Marco Antonio Rueda Ventura. Manejo estomatológico del paciente pediátrico con hemofilia: reporte de casos. *Multidisciplinary Health Research* Vol. 5, Num. 1, 2020 DOI: 10.19136/mhr.a5n1.4385
29. Lira Urbina, T. (2018). Estrategias para la prevención de enfermedades bucodentales en pacientes con Hemofilia, rehabilitados estomatológicamente en el Hospital para el Niño Poblano. <https://hdl.handle.net/20.500.12371/7227>
30. Mendoza Ordoñez Saúl, Loayza Urcia Nancy, Trujillo Cerna Maribel, Herrera Cunti Celina, Yanac Avila Rommel, Ormeño Apaza Walter et al. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de hemofilia en el Seguro Social de Salud del Perú (EsSalud). *An. Fac. med.* [Internet]. 2018 ene [citado 2024 Jul 02]; 79(1): 83-93. Disponible en http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-55832018000100015&lng=es. <http://dx.doi.org/10.15381/anales.v79i1.14598>.
31. Ruiz-Sáez Arlette. Tratamiento moderno de la hemofilia y el desarrollo de terapias innovadoras. *Invest. clín* [Internet]. 2021 Mar [citado 2024 Jul 02] ; 62(1): 73-95. Disponible en: http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0535-51332021000100073&lng=es. Epub 29-Dic-2021. <https://doi.org/10.22209/ic.v62n1a07>.
32. Laino L, Cicciù M, Fiorillo L, Crimi S, Bianchi A, Amoroso G, et al. Riesgo quirúrgico en pacientes con coagulopatías: directrices sobre pacientes hemofílicos para cirugía oromaxilofacial. *Revista Internacional de Investigación Ambiental y Salud Pública* [Internet]. 1 de enero de 2019 [citado 15 de noviembre de 2021]; 16(8):1386.
33. Sachdeva, A., Gunasekaran, V., Ramya, H. N., Dass, J., Kotwal, J., Seth, T., ... Prakash, A. (2018). Consensus Statement of the Indian Academy of Pediatrics in Diagnosis and Management of Hemophilia. *Indian Pediatrics*, 55(7), 582-590. <https://doi.org/10.1007/s13312-018-1302-8>

34. Kumar JN, Kumar RA, Varadarajan R, Sharma N. Odontología especializada para hemofílicos: ¿existe un protocolo? Indian Journal of Dental Research: Publicación oficial de la Sociedad India de Investigación Dental [Internet]. 1 de abril de 2007 [citado 20 de noviembre de 2022]; 18(2):48–54
35. Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe SW, et al. Directrices de la FMH para el tratamiento de la hemofilia, 3.^a edición. Hemofilia. 3 de agosto de 2020
36. Rodrigues LV, Moreira M dos SC, Oliveira CR de, Medeiros JJ de, Lima Neto E de A, Valença AMG. Pérdida dentaria y factores asociados en pacientes con coagulopatías en el Estado de Paraíba, Brasil. Revista Brasileña de Hematología y Hemoterapia [Internet]. 2013 [citado 13 nov 2022]; 35:319–24
37. Enson, G., Auerswald, G., Dolan, G., Duffy, A., Hermans, C., Ljung, R., ... Salek, S. Z. (2018, November 1). Diagnosis and care of patients with mild haemophilia: Practical recommendations for clinical management. Blood Transfusion. Edizioni SIMTI. <https://doi.org/10.2450/2017.0150-17>.