



A IMPORTÂNCIA DO CONHECIMENTO DA DOENÇA DE VON WILLEBRAND E HEMOFILIA NA ODONTOLOGIA, UMA REVISÃO NARRATIVA

THE IMPORTANCE OF KNOWLEDGE OF VON WILLEBRAND'S DISEASE AND HEMOPHILIA IN DENTISTRY: A NARRATIVE REVIEW

Ana Paula Pereira Moura¹

Vanessa Kellen Bellaver²

Tharsus Dias Takeuti³

RESUMO

INTRODUÇÃO: Os profissionais de saúde bucal devem estar cientes do impacto dos distúrbios hemorrágicos no tratamento de pacientes odontológicos. O reconhecimento inicial de um distúrbio hemorrágico, que pode indicar a presença de um processo patológico sistêmico, pode ocorrer na prática odontológica. **OBJETIVO:** O presente trabalho tem por objetivo apresentar ao cirurgião dentista o conhecimento sobre coagulopatias hereditárias através da revisão narrativa da literatura sobre a doença von Willebrand e Hemofilia e a importância do conhecimento das mesmas, de modo a auxiliar os profissionais da Odontologia nos tratamentos em pacientes que são portadores dessas doenças. **METODOLOGIA:** Foi realizada uma revisão narrativa da literatura com uma abordagem qualitativa, onde os artigos foram selecionados de acordo com a relevância de suas informações para o tema do trabalho, visando uma descrição dos aspectos

¹ MOURA, Ana Paula Pereira: Acadêmica do Curso de Odontologia da AJES – Faculdade do Norte de Mato Grosso, Participante do Programa de Iniciação Científica. E-mail: ana.moura.acad@ajes.edu.br

² BELLAVER, Vanessa Kellen: Acadêmica do Curso de Odontologia da AJES – Faculdade do Norte de Mato Grosso, Participante do Programa de Iniciação Científica. E-mail: vanessa.bellaver.acad@ajes.edu.br

³ TAKEUTI, Tharsus Dias. Biomédico, Doutor em Ciências da Saúde. Professor da AJES – Faculdade do Norte de Mato Grosso. E-mail: tharsus.takeut@ajes.edu.br



fisiopatológicos e importância do conhecimento do profissional em odontologia. **CONCLUSÃO:** É imprescindível que o profissional de Odontologia tenha conhecimento sobre coagulopatias hereditárias, pois os pacientes com coagulopatias visam um maior cuidado durante os procedimentos. O tratamento dos pacientes portadores de coagulopatias deve ter um bom planejamento pelo cirurgião-dentista, para assim se obter um maior conforto, tratamento adequado, visando maior segurança ao paciente e também a equipe profissional.

Palavras chave: Doença de von Willebrand; Odontologia; Hemofilia; Coagulopatias hereditárias.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Oral health professionals should be aware of the impact of hemorrhagic disorders in the treatment of dental patients. The initial recognition of a hemorrhagic disorder, which may indicate the presence of a systemic pathological process, can occur in dental practice.

OBJECTIVE: The objective of this study is to present the knowledge of hereditary coagulopathies to the dental surgeon through a narrative review of the literature on von Willebrand and Hemophilia disease and the importance of knowing them, in order to assist dental professionals in the treatment of patients who have these diseases. METHODOLOGY: A narrative review of the literature was carried out with a qualitative approach, where the articles were selected according to the relevance of their information to the topic of the work, aiming at a description of the pathophysiological aspects and the importance of the professional's knowledge in dentistry.

CONCLUSION: It is essential that the dental professional has knowledge about hereditary coagulopathies, as patients with coagulopathies aim for greater care during the procedures. The treatment of patients with coagulopathies must be well planned by the dentist, in order to obtain greater comfort, adequate treatment, aiming at greater safety for the patient and also the professional team.

Keywords: von Willebrand disease; Dentistry; Hemophilia; Hereditary coagulopathies.



INTRODUÇÃO

Na odontologia, em casos de cirurgias orais menores ou extrações dentárias (procedimentos orais ou dentários) são amplamente realizadas e podem ser complicadas por sangramento oral perigoso, especialmente em pessoas com um distúrbio hemorrágico hereditário, como hemofilia ou doença de Von Willebrand (VAN GALEN, KARIN PM ET AL, 2019).

O manejo do paciente com um distúrbio hemorrágico deve ser baseado em um entendimento completo da doença. O dentista deve consultar o médico principal ou hematologista do paciente para discutir a gravidade da doença; os procedimentos dentários e orais / maxilofaciais planejados e a natureza do risco de sangramento; a resposta do paciente ao tratamento odontológico, cirurgia e traumas anteriores; a resposta do paciente a vários modos de terapia sistêmica, incluindo terapias de substituição de hemocomponentes (PATTON, L. L., & SHIP, J. A., 1994).

Chaichareon, P., & Im-Erbsin, T. (1993) diz que, pacientes com distúrbios hemorrágicos devem receber tratamento odontológico preventivo de rotina no hospital ou na clínica regularmente. A maioria dos pacientes deve estar em um programa de recall de seis meses. Alguns devem ser atendidos com mais frequência, de acordo com sua saúde bucal.

O presente trabalho tem por objetivo apresentar ao cirurgião dentista o conhecimento sobre coagulopatias hereditárias através da revisão narrativa da literatura sobre a doença von Willebrand e Hemofilia e a importância do conhecimento das mesmas, de modo a auxiliar os profissionais da Odontologia nos tratamentos em pacientes que são portadores dessas doenças.

1 METODOLOGIA

Foi realizada uma revisão narrativa da literatura com uma abordagem qualitativa, onde os artigos foram selecionados de acordo com a relevância de suas informações para o tema do



trabalho, visando uma descrição dos aspectos fisiopatológicos e importância do conhecimento do profissional em odontologia.

A revisão narrativa se trata de um trabalho que aborda uma pesquisa mais ampla que tem como objetivo a descrição e discussão de algum tema, onde não são necessárias informações sobre a fonte dos artigos nem o período de tempo que eles foram pesquisados, sendo incluídos apenas trabalhos que passam pela análise crítica do autor (ROTHER, 2007).

2 RESULTADOS E DISCUSSÃO

2.1 Fisiologia da Hemostasia

Muitos fatores, genéticos ou adquiridos, podem contribuir para romper este equilíbrio, levando a estados de hipo ou hipercoagulabilidade. Como manifestação de um estado de hipercoagulabilidade, a trombose constitui um problema clínico de considerável gravidade e morte ocasional (REIS, 2003).

A Hemostasia consiste em uma resposta fisiológica que compreende as interações entre todos os componentes desse sistema, que tem como principal objetivo garantir a fluidez do sangue e a integridade vascular que atua bloqueando uma lesão nos vasos sanguíneos prevenindo hemorragias e sangramentos, para manter o equilíbrio do sistema circulatório. Esse processo compreende interações complexas entre os vasos sanguíneos, plaquetas, proteínas da coagulação e o sistema fibrinolítico, os quais levam à formação do coágulo sanguíneo (RODRIGUES, 2012).

A coagulação sanguínea ocorre de forma sequencial em três fases: iniciação, amplificação e propagação, ocorrendo simultaneamente e em diferentes superfícies celulares garantindo a ativação desse sistema, tornando restrito apenas para aquele local da lesão. O início desse processo se desencadeia na superfície de células extravasculares como os fibroblastos responsáveis pela produção de pequenas quantidades de trombina que atua ativando outros fatores e também as plaquetas, para estimular a agregação plaquetária preparando a superfície necessária para a montagem dos complexos tenase e protrombinase. E durante as fases de



amplificação e de propagação, os fatores que são ativados na superfície plaquetária irão produzir grandes quantidades de trombina, convertendo o fibrinogênio em coágulo de fibrina (BERGER, 2014).

A fibrina é a proteína presente no sangue que permite que as células do sangue se agrupem, formando coágulos de fibrina que se forma no local da lesão endotelial e consiste em um processo bastante crítico na manutenção dos vasos sanguíneos. A formação excessiva de fibrina pode vir a provocar o desenvolvimento de trombos intravasculares. Assim os contribuintes do sistema hemostático devem ser regulados para evitar que venha ocorrer o extravasamento excessivo de sangue. (FRANCO, 2001).

A hemostasia é um fenômeno resultante do equilíbrio entre proteínas plasmáticas pró-coagulantes e anticoagulantes sendo que diversos fatores, genéticos ou também adquiridos, podem atuar contribuindo para romper este equilíbrio, levando a situações de hipo ou hipercoagulabilidade. (REIS, 2003).

2.2 Coagulopatias hereditárias

A doença de Von Willebrand (DVW) ocorre devido a uma mutação no cromossomo 12, resultando de uma alteração quantitativa ou qualitativa do fator de Von Willebrand (FVW). A doença é o distúrbio hemorrágico hereditário considerado o mais comum, porém, bastante subdiagnosticado. A doença pode ser adquirida, sendo mais rara, ou congênita, sendo resultante de mutações no gene que codifica o (FVW). Este fator é uma glicoproteína de alto peso molecular sintetizada pelas células endoteliais e megacariócitos que tem a função de formar o tampão plaquetário e ligar e transportar o fator VIII, protegendo-o da degradação proteolítica do plasma. Os indivíduos portadores deste distúrbio de hemostasia podem apresentar diferentes manifestações clínicas, com sinais e sintomas com intensidades variáveis (MARQUES, R.V et al 2010).



A doença de von Willebrand (DvW) é a doença hereditária da coagulação que atingindo cerca de 1% da população geral e manifesta-se clinicamente em cerca de 125 indivíduos por milhão (JOÃO, C, 2001).

2.3 Doença de von Willebrand

A doença hereditária (DvW) foi descrita em 1926 por Erich von Willebrand como pseudohemofilia, assim caracterizou uma doença hemorrágica que afetava ambos os sexos. Sendo descrita primeiramente em uma menina finlandesa e de 66 membros de sua família das ilhas Aaland entre o Mar Báltico e o Golfo de Bótria, com a hipótese de disfunção das plaquetas ou alteração vascular, que nos anos 50 foi identificado nos indivíduos à diminuição do fator de coagulação (VIII). Portanto uma década mais tarde através de estudos transfusionais de plasma, observou-se nestes pacientes o encurtamento do tempo de coagulação, o que tornou claro que a doença é caracterizada por um fator plasmático, subsequentemente identificado por técnicas imunológicas e caracterizado quimicamente (BARBOSA, 2007).

Fator von Willebrand (fvW), que consiste em uma proteína multimérica sintetizada por células endoteliais e megacariócitos. Atua na transportando o fator VIII da coagulação aumentando sua meia-vida plasmática e como molécula de adesão, na agregação plaquetária. Dentro das condições normais, a proteína endotelial é secretada tanto para a membrana basal como para o sangue, e quando estão presentes na circulação os polímeros sofrem proteólise originando moléculas menores, parte da proteína endotelial é armazenada nos corpúsculos de Weibel-Palade. O fator (fvW) apenas será secretado na circulação caso ocorra algum desequilíbrio nos fatores como citocinas, componentes do complemento, catecolaminas, entre outros componentes na célula endotelial aumentando sua quantidade na circulação sanguínea. (ANTONIO A. B, 1998).

2.4 Hemofilia



Sendo assim, o cirurgião dentista poderá identificar a partir de uma boa anamnese, associada a um bom exame físico e bucal podem ajudar na detecção dessas patologias. O cirurgião-dentista deve estar preparado para oferecer o tratamento adequado a esses pacientes, o qual depende da severidade da doença e do tipo de procedimento a ser realizado (MARQUES, R.V et al 2010).

Os fatores VIII (hemofilia A) ou IX (hemofilia B) da coagulação são deficiências quantitativas das hemofilias (PIO, 2009). A hemofilia é um distúrbio genético na maioria das vezes hereditário, marcado por um sangramento prolongado causado pela diminuição ou ausência de um dos fatores de coagulação necessários para formação do coágulo sanguíneo no qual o sangue do indivíduo não coagula adequadamente, podendo levar a um sangramento sem controle, que pode ser ocasionado até espontaneamente ou por um pequeno trauma (MARQUES, R.V et al 2010).

A doença, causada pela deficiência do gene que modifica a habilidade do organismo para produzir fatores suficientes que gerem a coagulação. As duas formas mais comuns são a hemofilia A, caracterizada por não produzirem ou apresentar níveis baixos de uma proteína essencial chamada de fator VIII, também conhecida como hemofilia clássica; e a hemofilia B, ou doença de Christmas, caracterizada por deficiência quantitativa do fator IX, que desempenham papel crucial na coagulação sanguínea. Pessoas com hemofilia podem apresentar sangramentos espontâneos ou relacionados a traumas (FLORES, 2004).

Em hemofilia grave é comum termos um sangramento espontâneo. Qualquer parte do corpo pode estar sujeita a hemorragia espontânea, principalmente articulações e o Sistema Nervoso Central (SNC). No entanto, na pessoa com hemofilia A, a falta ou a diminuição do fator (VIII) interrompe esse processo e compromete a formação do coágulo (JOÃO, 2001).

A relação dos cuidados dentários restauradores para os pacientes hemofílicos é de suma importância pelo fato de que as condições dentais avançadas e os tratamentos subsequentes provam ser mais complicados e arriscados. Muitas vezes, a saúde bucal é negligenciada pelos hemofílicos por medo de sangramento durante os procedimentos. Surpreendentemente, mesmo os



especialistas em odontologia evitam esses candidatos e contribuem para a conversão de um paciente odontológico simples em um paciente de cirurgia oral. As complexidades envolvidas no diagnóstico de um distúrbio hemorrágico e a raridade de um protocolo padronizado para lidar com esses pacientes contribuem para esse problema (KUMAR, J NAVEEN et al, 2007)

Na odontologia, a quantidade e gravidade de sangramentos singulares dependem de fatores relacionados à doença, como a gravidade da hemofilia, fatores locais e sistêmicos do paciente (como inflamação periodontal, vasculopatia ou disfunção plaquetária) e fatores relacionados à intervenção - como o tipo e número de dentes extraídos ou a dimensão da superfície da ferida (VAN GALEN, KARIN PM et al, 2019).

2.5 Importância do conhecimento do cirurgião dentista na Hemofilia e no fator de von Willebrand

Os profissionais de saúde bucal devem estar cientes do impacto dos distúrbios hemorrágicos no tratamento de pacientes odontológicos. O reconhecimento inicial de um distúrbio hemorrágico, que pode indicar a presença de um processo patológico sistêmico, pode ocorrer na prática odontológica (GUPTA, ANURAG et al, 2007).

O sangramento pós-operatório excessivo é sempre uma preocupação do dentista. É essencial que o profissional de saúde bucal contemporâneo esteja familiarizado com: 1. Noções básicas de sangramento e coagulação; 2. os medicamentos que podem afetar esses processos; 3. diretrizes publicadas que fornecem a estrutura para avaliação e tratamento do paciente; e 4. procedimentos adjuvantes necessários para controlar o sangramento pós-tratamento (COHEN H. V, 2006).

A hemofilia é atribuída a uma origem genética, com o padrão de herança recessiva ligada ao do cromossomo X, em que são alterados os fatores de coagulação VIII e IX. Portanto grande parte dos relatos odontológicos encontrados em pacientes hemofílicos é de extração, sendo atribuído à negligência na prestação do serviço odontológico de qualidade, devido principalmente



pelo profissional desenvolver receio em realizar o atendimento devido à região oral ser muito vascularizada e pela falta de conhecimento da doença por parte do profissional. Devido à problemática com fatores de coagulação, indivíduos hemofílicos apresentam diferentes problemas de saúde bucal, sendo estes como gengivite, periodontite, e sangramentos após procedimentos odontológicos. Assim é importante o conhecimento do cirurgião dentista em relação à hemofilia, os cuidados necessários durante o tratamento odontológico (PIMENTEL, 2019).

Assim, uma boa anamnese, conhecimento da história médica do paciente é extremamente importante, principalmente quando envolve procedimentos que causa sangramento excessivo devido a uma extração dentária ou pequenos cortes, sangramento muscular e transfusões de derivados de sangue, entre outros procedimentos (PINHEIRO, 2017).

Na odontologia, a quantidade e gravidade de sangramentos singulares dependem de fatores relacionados à doença, como a gravidade da hemofilia, fatores locais e sistêmicos do paciente (como inflamação periodontal, vasculopatia ou disfunção plaquetária) e fatores relacionados à intervenção - como o tipo e número de dentes extraídos ou a dimensão da superfície da ferida (VAN GALEN, KARIN PM ET AL. 2019).

De acordo com Lucas O. N. (1975), os procedimentos cirúrgicos orais são uma causa comum de estados graves de ansiedade em hemofílicos. Foi demonstrado que a ansiedade desencadeia e / ou complica um episódio hemorrágico existente em hemofílicos. Isso é verdadeiro tanto para adultos quanto para crianças. A hipnose, quando aplicável, foi considerada um excelente complemento para o controle da ansiedade. Foi observado que em um hemofílico relaxado e tranquilo, sua tendência hemorrágica durante e após a cirurgia é consideravelmente diminuída. A indução a um estado hipnótico depende da suscetibilidade de cada indivíduo e, portanto, abordagens diferentes são usadas dependendo do conhecimento do paciente sobre a hipnose.

Uma boa anamnese e uma avaliação clínica do paciente ajuda a determinar o reconhecimento inicial de uma desordem sanguínea, uma variação da normalidade que possa



indicar a presença de um processo patológico sistêmico, pode ocorrer durante a prática odontológica. Se durante esta avaliação o profissional identificar suspeitas para a doença deve-se solicitar exames hematológicos ao paciente antes da realização de quaisquer procedimentos. Profissionais, cirurgiões dentistas devem estar cientes dos impactos provocados pelas desordens sanguíneas no tratamento dental dos pacientes. Todos os cuidados profiláticos, restauradores e cirúrgicos dos pacientes com coagulopatias são mais bem realizados pelos clínicos que têm conhecimento sobre a patologia, as complicações e as opções do tratamento associadas com estas circunstâncias (MARQUES, R.V et al 2010).

Contudo, a cirurgia é o principal perigo para a saúde bucal do paciente com tendência a sangramento. O tratamento tradicional envolve a interrupção da terapia anticoagulante para cirurgia odontológica para prevenir hemorragias (SCULLY, C., & WOLFF, A, 2002)

Após procedimentos cirúrgicos realizados na clínica odontológica ou traumas na mucosa oral, os pacientes portadores de coagulopatias hereditárias, como hemofilia e a doença de von Willebrand, apresentam alto risco de sangramento na cavidade bucal. Portanto, o profissional deve tomar os cuidados necessários com os pacientes com coagulopatias como, utilizar a o isolamento absoluto para proteger mucosas, cuidado ao manusear sugadores, nas moldagens para confecção de próteses, cuidado ao realizar exames imaginológicos, entre outros procedimentos que possam vir a sangramentos (MARQUES, R.V et al, 2010).

Com estratégias de gerenciamento adequadas, quase todos os pacientes com distúrbios hemorrágicos podem se beneficiar de toda a gama de procedimentos odontológicos disponíveis para estabelecer e manter uma boa saúde bucal (PATTON, L. L., & SHIP, J. A., 1994).

Em pacientes portadores de coagulopatias o controle da dor, de origem odontológica, deve ser feitos com derivados de paracetamol ou dipirona. De acordo com Marques et al (2010), a aspirina e seus derivados são contraindicados em função de sua atividade inibitória da agregação plaquetária. Nesses pacientes, o uso de anti-inflamatórios deve ser restritos, em função de suas atividades anti-agregantes, devendo ser consultado um hematologista antes de sua prescrição.



CONSIDERAÇÕES FINAIS

Muitos cirurgiões-dentistas desconhecem os cuidados necessários durante o tratamento odontológico em pacientes portadores de coagulopatias, assim torna-se de grande importância o conhecimentos destas doenças, como elas se apresentam, para que o profissional saiba identificar a mesma e tomar os cuidados necessários durante a prática odontológica.

Contudo, os pacientes com distúrbios hemorrágicos (coagulopatias) podem negligenciar sua saúde bucal devido ao medo de sangrar durante procedimentos rotineiros como a escovação dental e o uso do fio dental acarretando o agravamento da sua bucal.

Para essa prática, o tratamento dos pacientes portadores de coagulopatias deve ter um bom planejamento pelo cirurgião-dentista, para assim se obter um maior conforto, tratamento adequado, visando maior segurança ao paciente e também a equipe profissional.

REFERÊNCIAS

ANTONIO, A. B. Fator von Willebrand e Disfunção Endotelial Pulmonar. Implicações Prognósticas. **Arq Bras Cardiol**, volume 70 (nº 3), 141-145, 1998

BARBOSA, F. T.; DA CUNHA, R. M.; BARBOSA, L. T. Doença de von Willebrand e Anestesia. **Revista Brasileira de Anestesiologia**, v. 57, n. 3, p. 315–323, 2007.

BERGER, M. Hemostasia: uma breve revisão. **Caderno pedagógico, Lajeado**, v. 11, n. 1, p. 140-148, 2014. ISSN 1983-0882 1

CHAICHAREON, P., & IM-ERBSIN, T. Comprehensive care of hemophilia: role of the dentist. **The Southeast Asian Journal of Tropical Medicine and Public Health**, 31 Dec 1992, 24 Suppl 1:34-36
PMID: 7886601

COHEN, H. V. Fator V Leiden - tratamento odontológico de paciente para um raro distúrbio hemorrágico: relato de caso. **Journal of the New Jersey Dental Association**, 31 de dezembro de 2006, 78 (1): 30-31 PMID: 17444259



FLORES, R. P. G. et al. Hemofilia e anestesia. **Revista Brasileira de Anestesiologia**, v. 54, n. 6, p. 865–871, 2004.

GUPTA, ANURAG et al. “Bleeding disorders of importance in dental care and related patient management.” **Journal (Canadian Dental Association)** vol. 73,1 (2007): 77-83.

FRANCO, R. F. FISIOLOGIA DA COAGULAÇÃO, ANTICOAGULAÇÃO E FIBRINÓLISE. **Medicina Ribeirão Preto**, v. 34, p. 229–237, 2001.

JOÃO, C. Doença de Von Willebrand. **Revista de Iniciação Científica da Universidade Vale do Rio Verde**, v. 1, n. 1, p. 28–36, 2001.

KUMAR, J Naveen et al. “Specialty dentistry for the hemophiliac: is there a protocol in place?.” **Indian journal of dental research : official publication of Indian Society for Dental Research** vol. 18,2 (2007): 48-54. doi:10.4103/0970-9290.32419

LUCAS O. N. The use of hypnosis in hemophilia dental care. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 240, (1975) 263–266.

MARQUES, R. V. et al. Atendimento odontológico em pacientes com Hemofilia e Doença de von Willebrand Dental care in patients with Hemophilia and von Willebrand Disease. **Arquivos em Odontologia**, v. 46, n. 3, p. 176–180, 2010.

PATTON, L. L., & SHIP, J. A. Treatment of patients with bleeding disorders. **Dental Clinics of North America**, 30 Jun 1994, 38(3):465-482
PMID: 7926198

PIMENTEL, V. L. Avaliação do conhecimento dos endodontistas em relação a pacientes hemofílicos. **SEMPESQ, semana da pesquisa unit** 2019; 08 a 09 de novembro

PINHEIRO, Y. T. et al. Hemofilias e Doença de von Willebrand: uma revisão de literatura. **Archives of Health Investigation**, v. 6, n. 5, p. 218–221, 2017.

PIO, F. S. et al. As bases moleculares da hemofilia A. **Revista Assoc Med Bras** 2009; 55(2): 213-9

REIS, V. C. et al. Avaliação de coagulação, fibrinólise e proteína C em pacientes Aceito para publicação em 12/04/02 de risco e com doenças coronarianas. **Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial** Rio de Janeiro, v. 39, n. 1, p. 7-13, 2003



RODRIGUES, S. E. et al. Novos conceitos sobre a fisiologia da hemostasia. **Revista da Universidade Vale do Rio Verde, Três Corações**, v. 10, n. 1, p. 218-233, 2012

ROTHER, E. T. Revisão sistemática X revisão narrativa. **Acta Paulista de Enfermagem**, v. 20, n. 2, p. v–vi, 2007.

SCULLY C, WOLFF A. Oral surgery in patients on anticoagulant therapy. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2002;94(1):57-64. doi:10.1067/moe.2002.123828

VAN GALEN, K. P. M. et al. Antifibrinolytic therapy for preventing oral bleeding in patients with haemophilia or Von Willebrand disease undergoing minor oral surgery or dental extractions (Review). **Cochrane Database of Systematic Reviews**, n. 4, 2019.