

**Oral manifestations
of sickle cell anemia in
heterozygous twins**

Manifestações bucais da anemia de células falciformes em gêmeos heterozigóticos

ABSTRACT | Introduction: *Sickle cell anemia (SCA) is a chronic, genetic-hereditary disease caused by a mutation in the hemoglobin molecule, which results in a red blood cell that under certain conditions has its shape changed to the “sickle” form. The patients present acute crisis periods that occur by obstruction of small blood vessels, hindering local circulation, and thus leading to hypoxia, necrosis, and severe pain, as well as changes in the oral cavity. Objective:* To report a clinical case of heterozygous twins, with one being a carrier of sickle cell anemia (SCA) and the other a carrier of sickle cell anemia trait (SCAT). **Methods:** Two male heterozygous twin children aged 8 years, from Minas Gerais, sought dental care in the Basic Health Unit of Mangunhos, municipality of Serra - Espírito Santo (ES). On the anamnesis, her father reported that one child has SCA and the other has SCAT. After the Informed Consent Form was signed by the parent, clinical examinations were carried out and complementary tests were requested. **Results:** The SCA twin, T.M.S., weighed 20 kg and was 116 cm tall, whereas the SCAT twin, D.M.S., weighed 26.5 kg and was 126 cm tall. The clinical and radiographic features of the two children showed that the SCAT child was asymptomatic and did not present any oral manifestation of the disease. However, the child who had SCA presented delayed bone/teeth growth and development, decreased cancellous bone pattern and a slightly pale oral mucosa. **Conclusion:** The individuals with sickle cell anemia should be approached individually, and the systemic conditions should be evaluated and monitored by a multidisciplinary team. The high prevalence of oral diseases and the risk of complications demonstrate the need for the participation of the pediatric dentist in this team, engaged in promoting oral health and thus contributing to a better quality of life of children who have the disease.

Keywords | Anemia; Sickle Cell; Hemoglobinopathies; Oral Manifestations; Pediatric Dentistry; Oral Health.

RESUMO | Introdução: A anemia de células falciformes (ACF) é uma doença crônica, genético-hereditária, causada por uma mutação na molécula da hemoglobina, que resulta em uma hemácia que, em determinadas condições, tem seu formato alterado para a forma de “foice”. Os indivíduos portadores apresentam períodos de crises agudas que ocorrem por obstrução de pequenos vasos sanguíneos, o que impede a circulação local, levando à hipóxia, à necrose e à dor severa, além de alterações na cavidade bucal. **Objetivo:** Relatar o caso clínico de gêmeos heterozigóticos, sendo um portador de anemia de células falciformes (ACF) e o outro portador de traço de anemia de células falciformes (TACF). **Métodos:** Duas crianças de cor parda, sexo masculino, gêmeos heterozigóticos com oito anos de idade, procedentes de Minas Gerais procuraram a Unidade Básica de Saúde de Mangunhos, localizado no município de Serra/ES, para atendimento odontológico. Na anamnese foi relatado pelo pai, que uma criança era portadora de ACF e a outra de TACF. Após a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido pelo responsável, foram realizados os exames clínicos e solicitados os exames complementares. **Resultados:** O primeiro gêmeo, T.M.S., portador de ACF, apresentou 20 kg, 116 cm de altura, e o segundo gêmeo, D.M.S., portador de TACF, 26,5 kg, com 126 cm de altura. As características clínicas e radiográficas apresentadas pelas duas crianças deste relato mostraram que a criança portadora de TACF é assintomática e não apresenta manifestação bucal da doença. Porém, a outra, com ACF, apresentou atraso no crescimento e desenvolvimento dos ossos e dentes, padrão do trabeculado ósseo reduzido e a mucosa bucal ligeiramente pálida. **Conclusão:** Os indivíduos com anemia de células falciformes devem ser abordados individualmente, e as condições sistêmicas devem ser avaliadas e acompanhadas por uma equipe multiprofissional. A alta prevalência das doenças bucais e o risco de complicações evidenciam a necessidade da participação do odontopediatra nesta equipe, promovendo a saúde bucal e contribuindo, dessa forma, para uma melhor qualidade de vida das crianças que apresentam a doença.

Palavras-chave | Anemia falciforme; Hemoglobinopatias; Manifestações Bucais; Odontopediatria. Saúde bucal.

¹Universidade Cruzeiro do Sul, São Paulo/SP, Brasil.

²Universidade Federal do Espírito Santo, Vitória/ES, Brasil

INTRODUÇÃO |

A anemia de células falciformes (ACF) é uma doença genético-hereditária causada por uma mutação na molécula da hemoglobina (Hb). A valina, aminoácido localizado na sexta posição da cadeia beta no cromossomo 11, é substituída pela glutamina, modificando a estabilidade e a característica físico-química da molécula de Hb, resultando em uma hemácia (Hm) que, em determinadas condições, tem seu formato alterado para a forma de foice¹. O afoçamento das células leva a dificuldades circulatórias e aglomeração em pequenos vasos, induzindo à obstrução vascular e a infartos dolorosos. Além disso, essas hemácias modificadas apresentam menor capacidade de transporte de oxigênio para os tecidos, o que as torna mais susceptíveis à infecção e dificulta o processo de cicatrização. As hemácias falciformes possuem uma vida útil diminuída de 120 para 20 dias².

A falcização das hemácias é dependente da polimerização da Hb anormal desoxigenada. Entre os agentes desencadeadores, destacamos a infecção, desidratação, acidose, hipotermia, estresse emocional e exercício físico intenso³.

O gene para a falsa Hb é autossômico recessivo, portanto, nos indivíduos homozigóticos (HbS/S), quase todas as Hb são do tipo S e há o desenvolvimento da ACF. Nos indivíduos heterozigóticos (HbS/A), cerca de 50% das Hb são HbS, o que define o traço de anemia de células falciformes (TACF)².

A doença prevalece em indivíduos negros e afrodescendentes. No Brasil, a anemia falciforme é de caráter endêmico, com tendência a atingir uma parcela cada vez mais significativa da população, devido ao alto grau de miscigenação⁴. O Ministério da Saúde acredita que, no Brasil, a incidência para ACF é de 1:1.000, e, para TACF, é de 1:35⁵.

O diagnóstico de ACF geralmente ocorre no 1º ou 2º ano de vida e se baseia em achados clínicos e no aspecto celular observado no esfregaço do sangue periférico⁶. O Ministério da Saúde, por meio da Portaria nº822/01, instituiu o Programa Nacional de Triagem Neonatal para hemoglobinopatias em todo o País. Esse exame é realizado em sangue colhido do calcanhar, na primeira semana de vida da criança, e é conhecido como “teste do

pezinho”⁷. O diagnóstico precoce é um recurso essencial para reduzir a morbiletalidade, mudando a história natural da doença, que é de morte para 80% das crianças como menos de cinco anos de idade, caso não recebam o tratamento adequado⁵.

A ACF é uma doença crônica, e os principais sinais e sintomas são: anemia crônica, fortes dores de cabeça, dores no peito e nas articulações (principalmente das mãos e dos pés), alta frequência de infecções/febre e coloração ictérica das escleras⁸. O indivíduo apresenta períodos de crises agudas, conhecidas como crises vaso-oclusivas ou crises dolorosas, decorrentes da obstrução de pequenos vasos sanguíneos pelas hemácias modificadas, o que impede a circulação local, levando à hipóxia, à necrose e à dor severa. Cada surto dura de 3 a 10 dias³.

Os pacientes que apresentam tal desordem são mais susceptíveis a infecções, devido às alterações imunológicas, além de múltiplos sistemas orgânicos poderem apresentar manifestações ou complicações, até a cavidade bucal⁸. Quase todos os órgãos e tecidos do corpo são afetados tais como: sistemas nervoso, cardiopulmonar, hepatobiliar, gastrointestinal, musculoesquelético, geniturinário, endócrino e dermatológico⁹. Herdy *et al.*¹⁰ estudaram as alterações cardíacas em 17 crianças com ACF e encontraram em quatro delas sinais definitivos de miocardiopatia. Em outras quatro, encontraram alterações cardíacas importantes por meio de vários parâmetros. Observou-se comprometimento do miocárdio em crianças pequenas e pouco sintomáticas do ponto de vista hematológico, mas as alterações mais graves ocorreram em crianças com mais idade e cujas crises hemolíticas começaram desde cedo.

Em relação aos aspectos bucais, a manifestação mais comum da ACF é a palidez da mucosa e gengiva amarelada, em consequência da anemia crônica e deposição de pigmentos biliares^{8,11,12}. A língua pode se apresentar lisa, descorada e despapilada. Em crianças, pode haver atraso na erupção dentária¹³. Periodontite, hipoplasias e opacidades dentárias podem ocorrer especialmente em molares. A hipomineralização de esmalte e dentina está presente em aproximadamente 67,5% das pessoas com ACF⁵. Oredugba¹⁴ encontrou hipodontia, transposição de dentes permanentes e retenção prolongada de dentes decíduos em uma adolescente com ACF. A

hipercementose, uma alteração de desenvolvimento, também tem sido observada⁵.

Com relação à cárie dentária e à doença periodontal, alguns autores sugerem associação com a ACF^{15,16}. Porém, os fatores sociais parecem ser os principais responsáveis pela relação entre as duas condições^{4,5,17,18}.

Entre as principais complicações bucais, estão a necrose pulpar asséptica, dor orofacial, osteomielite mandibular, neuropatia do nervo alveolar inferior e do mentoniano^{5,9,19,20}. A vaso-oclusão da microcirculação da polpa dental pelas células falciformes leva à necrose pulpar em dentes hígidos. A hipóxia, ocasionada pelas crises vaso-oclusivas, tem sido associada à osteomielite dos maxilares, especialmente na mandíbula. A neuropatia do nervo alveolar inferior causa parestesia permanente ou temporária (24 meses)⁵. A neuropatia deste nervo é mais vulnerável devido ao seu trajeto, no estreito canal mandibular^{5,8,12,19,21}. A neuropatia do nervo mandibular é mais frequente em indivíduos do sexo feminino, podendo ser unilateral ou bilateral¹³.

O padrão ósseo alterado é uma das manifestações de interesse odontológico mais difundido na literatura. A medula óssea sofre hipertrofia para compensar o déficit hematopoiético. Consequentemente, há perda das finas e numerosas trabéculas ósseas e a substituição por poucas trabéculas dispostas horizontalmente, resultando na formação de amplos espaços medulares com padrão de um trabeculado ósseo grosseiro¹¹. Tanto a maxila como a mandíbula (79%-100%) apresentam diminuição da radiodensidade (osteoporose)^{2,5,12,21}. Na maxila, por se tratar de um osso predominantemente medular, as alterações são mais visíveis. Os pacientes apresentam prognatismo maxilar e overjet acentuado²²⁻²⁴.

O objetivo do presente trabalho é relatar o caso clínico de crianças gêmeas heterozigóticas, ambas do sexo masculino, sendo um portador de ACF e o outro de TACF.

RELATO DE CASO |

Dois crianças gêmeas heterozigóticas com oito anos de idade, procedentes de Minas Gerais, de cor parda

e sexo masculino, procuraram a Unidade Básica de Saúde de Manguinhos, em Serra (ES), para atendimento odontológico. O primeiro, T.M.S., é portador de ACF, e o segundo, D.M.S., é portador de TACF. O diagnóstico foi feito aos cinco meses de idade e, desde então, recebem cuidados médicos de 3 em 3 meses. Nesse período, a criança com ACF recebeu transfusão de sangue em duas ocasiões e, por várias vezes, foi hospitalizada. Fez uso de antibiótico até os cinco anos de idade e, atualmente, utiliza ácido fólico em dias alternados.

Após aprovação no CEP-ABO-ES (CAAE nº. 0023.0.188.000-05) e assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido pelo responsável, foram realizados os exames clínicos e solicitados os exames complementares (radiografia panorâmica, lateral da face, de mão e punho) para avaliação do desenvolvimento dos dentes permanentes, qualidade óssea e crescimento das crianças.

O primeiro gêmeo, T.M.S., portador de ACF, apresentou-se com 20 kg e 116 cm de altura. No exame clínico, foram identificados lábios hipotônicos (Figura 1.a), mucosa ligeiramente pálida, dentição hígida, boa higiene bucal, palato ogival, respiração bucal (Figura 1.b, 1.c, 1.d) e maloclusão classe I de Angle com projeção dos incisivos centrais superiores e apinhamento dos incisivos inferiores (Figura 1.e, 1.f). Não foi observada alteração no dorso da língua.

O segundo gêmeo, D.M.S., portador de TACF, apresentou-se com 26,5 kg e 126 cm de altura. No exame clínico, foram identificados lábios hipotônicos (Figura 2.a), mucosa com coloração normal, dentição hígida (Figura 2.b, 2.c, 2.d), boa higiene bucal e maloclusão classe I de Angle, com ligeiro apinhamento de incisivos, e oclusão em topo na área de canino e primeiro molar decíduo esquerdo (Figura 2.e, 2.f). Neste também não foi observada alteração no dorso da língua.

Após análise das radiografias panorâmicas e laterais da face (Figura 3, 4, 5), observou-se um atraso no desenvolvimento dos dentes permanentes e padrão de trabeculado ósseo reduzido para a criança com ACF. Nas radiografias de mão e punho, identificou-se uma idade óssea de sete anos e dois meses para a criança com ACF, e de oito anos e dez meses para a criança com TACF.

Figura 1 - Criança portadora de ACF



1.a - Lábios hipotônicos. 1.b - Maloclusão Classe I de Angle com projeção dos incisivos centrais superiores e apinhamento dos incisivos inferiores. 1.c, 1.d - Tecidos moles com coloração ligeiramente pálida, os dentes hígidos, palato ogival.

Figura 2 - Irmão gêmeo, portador de traço de ACF



2.a - Lábios hipotônicos. 2.b - Maloclusão classe I de Angle com ligeiro apinhamento de incisivos e oclusão em topo na área de canino e primeiro molar decíduo esquerdo. 2.c, 2.d - Tecidos moles com coloração normal, dentes hígidos.

Figura 3 - Fotografias das radiografias panorâmicas

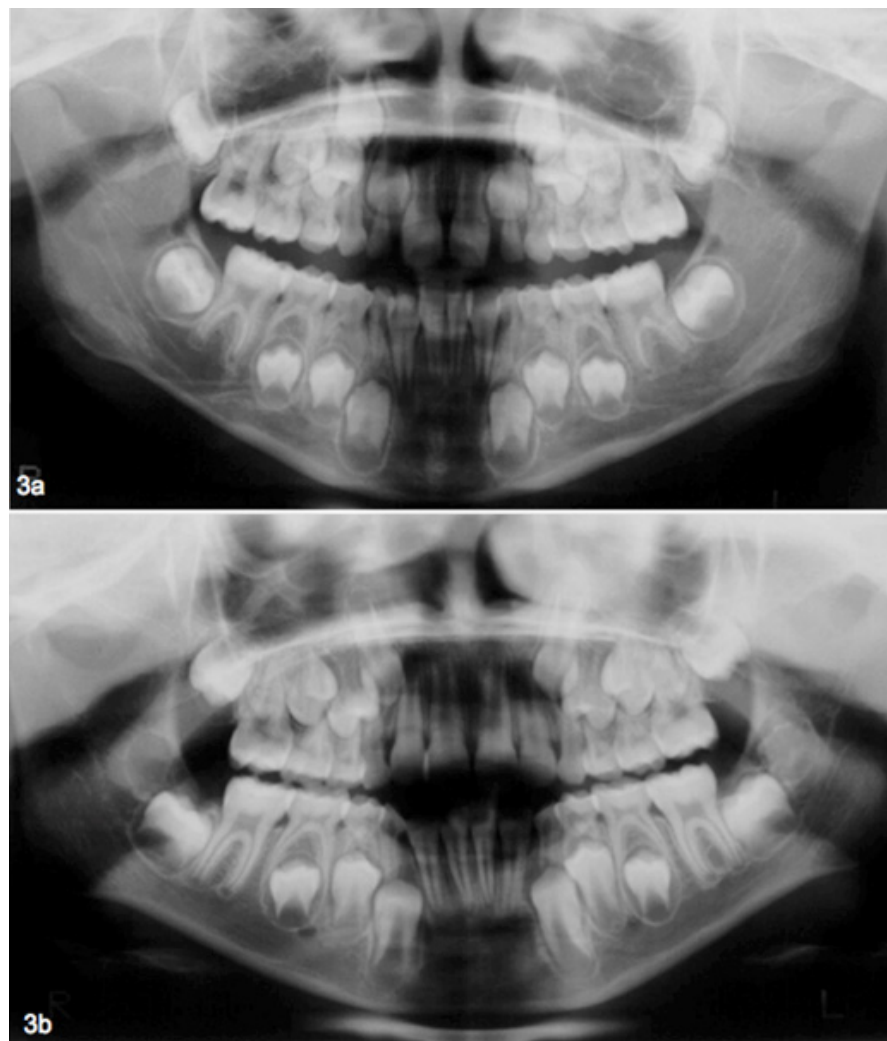
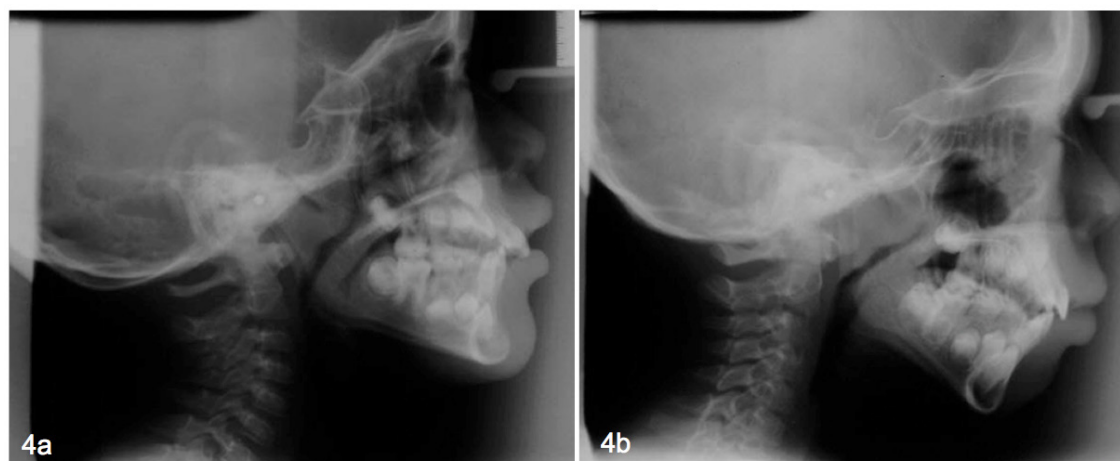
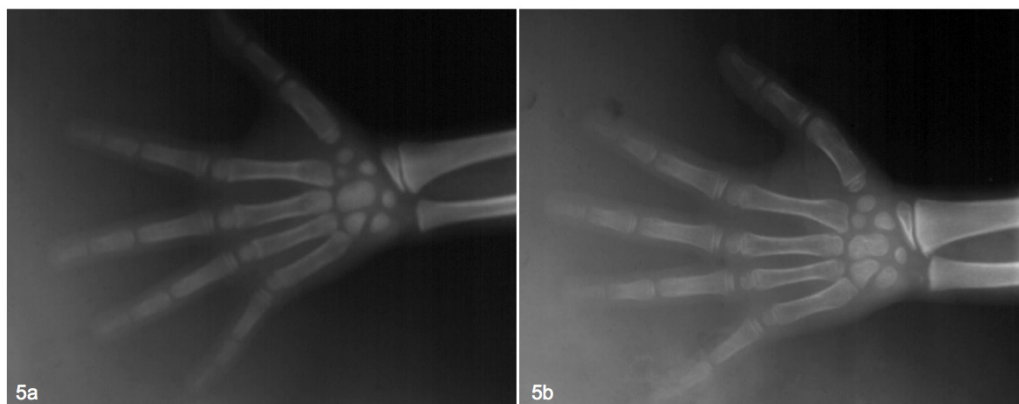


Figura 4 - Fotografias das radiografias lateral da face



4.a – Criança portadora de ACF. 4.b – Criança portadora de TACF. Pode-se observar um padrão do trabeculado ósseo reduzido para a criança com ACF em relação ao irmão portador de traços de ACF.

Figura 5 - Fotografia das radiografias da mão e punho



5.a – Criança portadora de ACF. 5.b – Criança portadora de traço de ACF. Nas radiografias de mão e punho observou-se uma idade óssea de 7 anos e 2 meses para a criança com ACF, e de 8 anos e 10 meses para a criança com traços de ACF.

DISCUSSÃO |

A ACF possui um fator racial importante, sendo mais encontrada em indivíduos negros, pardos e afrodescendentes^{5,11}. O caso relatado é referente a duas crianças de cor parda, do sexo masculino, gêmeos heterozigóticos, procedentes de Minas Gerais, região onde a incidência alcança a proporção de 1:30 para o traço, e de 1:1.400 para a doença^{5,25}.

As crianças com doença falciforme apresentam um atraso de desenvolvimento e crescimento devido às disfunções orgânicas crônicas. Esse atraso é maior nos primeiros anos de vida e mais proeminente no peso do que na altura. A idade óssea, o estirão puberal, bem como o desenvolvimento sexual encontram-se atrasados^{5,11}. As alterações no crescimento e desenvolvimento também foram constatadas no exame físico geral e radiográfico da criança com ACF. Ao analisar as duas crianças, verificou-se que a criança portadora de ACF apresentou altura e peso menores. Nas radiografias de mão e punho, observou-se uma idade óssea de sete anos e dois meses para a criança com ACF, e de oito anos e dez meses para a criança com TACF. Apesar do atraso no estirão de crescimento, a altura final na idade adulta não será prejudicada, uma vez que o fechamento epifisário também ocorrerá tardiamente⁵.

As manifestações bucais da ACF não são patognomônicas da doença, sendo os sinais e sintomas variáveis e não específicos¹². As manifestações mais comuns são: palidez da mucosa, atraso na erupção dos dentes, transtornos na

mineralização do esmalte e dentina (hipoplasia e opacidade do esmalte), alterações nas células da superfície da língua e necrose pulpar asséptica em dentes hígidos^{2,8,19,20}. Franco et al.¹¹ analisaram os aspectos bucais de oito indivíduos com ACF. Desses, foram observados: palidez da mucosa em 37,5%; atraso na erupção dentária, em 12,5%; opacidade no esmalte e dentina, em 50%. Neste estudo, ao analisar as duas crianças, verificou-se que a criança portadora de ACF apresentou um menor número de dentes permanentes presentes na cavidade bucal, caracterizando um atraso na erupção dos dentes. A mucosa da cavidade bucal da criança com ACF apresentou-se pálida, e o dorso da língua, sem alterações. Porém, não foram observadas opacidades nos dentes das duas crianças, como relatado na literatura^{2,5,12}.

Na Nigéria e nos Estados Unidos, a prevalência de doença periodontal e de cárie é maior em pessoas com ACF^{5,16}. No Brasil, o risco e atividade de cárie também são maiores em crianças com ACF⁵. Porém, Luna et al.¹⁷ realizaram um estudo em crianças de três a 12 anos com ACF e não houve associação positiva com o CPO-d, porém foi encontrada associação entre a prevalência de cárie dentária e a renda familiar. Portanto, a cárie dentária não é uma doença relacionada com a ACF, mas pode estar presente e ser associada à higiene bucal deficiente e a fatores socioeconômicos. Laurence et al.¹⁶ afirmaram que afro-americanos de baixa renda com ACF apresentaram um risco aumentado de cárie dentária em comparação com afro-americanos de baixa renda sem ACF. As crianças deste relato apresentaram dentição mista, hígida, boa higiene bucal, porém com ligeira gengivite, provavelmente

associada à erupção dentária. Essas crianças recebiam controle periódico multiprofissional público, e não foram coletados dados relacionados ao fator socioeconômico.

A anemia crônica hemolítica da ACF resulta na hiperplasia eritroide²⁶. Essa proliferação celular leva ao aumento do espaço medular (osteoporose), até na crista óssea alveolar^{2,12,20}. No exame radiográfico, Franco *et al.*¹¹ observaram alterações ósseas em todas as oito crianças avaliadas, com trabeculado grosseiro em forma de escada e aumento dos espaços medulares. No exame das radiografias dos irmãos deste relato, observou-se um atraso no desenvolvimento dos dentes permanentes e um padrão de trabeculado ósseo reduzido na criança com ACF.

A proliferação celular nos espaços medulares resulta em deformação principalmente dos ossos do crânio, que pode ser orientada em um padrão radial (“cabelo em pé”) e um aumento na distância entre as faces internas e externas do osso frontal, o que resulta em uma protuberância nesta região²⁶.

Perturbações do crescimento da maxila podem resultar em certas mudanças ósseas, tais como projeção da maxila com aumento da angulação e separação dos incisivos superiores. Em mais de 50%, o *overjet* (sobressaliência) varia de 3 a 10 mm e o *overbite* (sobremordida) varia entre 30% e 80%. Devido ao *overjet*, há maior pressão dos lábios sobre os dentes anteriores, promovendo a retrusão dos incisivos inferiores^{5,27}. Jacomacci *et al.*²⁸ verificaram que indivíduos com anemia falciforme apresentaram as mesmas alterações intrabucais dos outros tipos de anemias e as seguintes manifestações extrabucais: padrão facial convexo, nariz em sela, “face em esquilo”, zigoma proeminente, ausência de selamento labial, excesso vertical e atresia maxilar. Luna, Godoy e de Menezes²⁴ pesquisaram a prevalência de maloclusão em crianças com anemia falciforme e esta foi de 62,9%, e as principais maloclusões observadas foram Classe II (37,1%); aumento do trespassse horizontal (28,6%); sobremordida reduzida (28,6%) e mordida aberta (17,1%). Neste relato, o portador de ACF apresentou maloclusão classe I de Angle com projeção dos incisivos centrais superiores e apinhamento dos incisivos inferiores. O portador de TACF apresentou maloclusão classe I de Angle com ligeiro apinhamento de incisivos superiores e oclusão em topo na área de canino e primeiro molar decíduo esquerdo. Apesar da alta frequência de anormalidades ósseas craniofaciais e maloclusão em pacientes com anemia falciforme, as

provas científicas são insuficientes para dizer que esta doença provoca maloclusão²³. Entretanto, o tratamento ortodôntico pode ser realizado com cautela, respeitando as condições de saúde do paciente^{24,29}.

Os medicamentos que compõem a rotina do tratamento da doença falciforme (DF) e integram a farmácia básica são: ácido fólico (de uso contínuo); antibióticos de uso oral ou injetável (obrigatoriamente até os cinco anos de idade); analgésicos e anti-inflamatórios (nas intercorrências)⁵.

O tratamento dentário de rotina em pessoas com DF deve ser realizado em períodos sem crises, exigindo planejamento cuidadoso. A terapia durante uma crise, no entanto, deve ser direcionada a um tratamento paliativo⁵.

A antibioticoterapia é de suma importância, uma vez que os pacientes são particularmente susceptíveis a infecções e estas podem desencadear quadros agudos, colocando em risco a vida do indivíduo. Para a realização de qualquer procedimento que envolva sangramento, deve-se utilizar antibioticoterapia profilática, exceção feita às crianças com idade inferior a cinco anos, que já fazem uso de antibiótico diariamente. Não há uma conduta particularizada na DF quanto à antibioticoterapia, esta deve ser realizada conforme o protocolo de rotina adotado para a população em geral^{5,9}. O antisséptico indicado antes de qualquer procedimento odontológico e no pós-operatório é a clorexidina 0,12%^{5,6,30,31}. Para controle da dor, da leve à moderada, o paracetamol e a dipirona são os analgésicos de escolha. Codeína pode ser utilizada para a dor severa, mas deve-se considerar que 20% dos casos poderão não responder por falta de uma enzima necessária que converta esta em morfina. Se não houver resposta a esta medicação, a criança deverá ser hospitalizada²⁶. É indicado, após extrações dentárias com algum grau de dificuldade e nas pulpites e pericementites, o diclofenaco sódico ou potássico⁵.

O uso de benzodiazepínicos em doses individualizadas para adultos ou crianças também é indicado como medicação pré-anestésica, como forma adicional de diminuir os níveis de ansiedade e evitar o estresse^{5,27}.

Minimizar o estresse psicológico e físico reduz o risco de uma crise, daí a necessidade de planejar minuciosamente o tratamento odontológico. Os indivíduos com DF estão no risco anestésico ASA III (doença sistêmica moderada ou severa, com algumas limitações funcionais). Sempre

que possível, é preferível a anestesia local. Sem minimizar os riscos implícitos, o uso de anestesia é indispensável, pois contribui para o conforto dos pacientes e dá mais segurança ao cirurgião-dentista. A ausência de dor diminui a ansiedade e o estresse, inerentes ao tratamento. O uso de anestésicos com vasoconstritores é controverso, pois pode impedir a circulação local e causar infarto. Procedimentos dentários de rotina podem ser executados com anestésico sem vasoconstritor e nos procedimentos cirúrgicos com vasoconstritores⁵. O indivíduo com ACF pode apresentar também comprometimento hepático ou renal, ou seja, a atividade dos anestésicos locais pode ser aumentada por alteração no seu metabolismo e na sua eliminação⁶. Portanto, a decisão de usar ou não o anestésico local, com ou sem vasoconstritor, deve ser tomada em comum acordo com a equipe médica, considerando o comprometimento sistêmico e o tipo de intervenção odontológica a ser realizada no paciente^{4,5,8}.

Devido à grande variação na apresentação clínica da doença, o paciente com anemia falciforme deve ser abordado individualmente e as condições sistêmicas devem ser avaliadas conjuntamente e previamente com a equipe médica¹². O tratamento preventivo médico e odontológico tem contribuído sobremaneira para as condições de saúde em que a criança portadora de ACF se encontra³². A saúde bucal dos pacientes portadores de anemia falciforme deve ser mantida por meio da prática e do incentivo de procedimentos preventivos, a fim de diminuir o risco de infecções e intervenções^{33,34}. As visitas periódicas ao dentista devem ser realizadas durante a fase crônica da ACF. O ideal é que o atendimento seja feito preferencialmente pela manhã, em sessões curtas e evitando sempre a tensão emocional. Nos períodos de crise, devem ser realizados apenas os procedimentos emergenciais visando diminuir o risco de infecção e de dor³⁴.

CONCLUSÃO |

As características clínicas e radiográficas apresentadas pelas duas crianças deste relato mostraram que a criança portadora de TACF é assintomática e não apresenta manifestação bucal da doença. Porém a outra, com ACF, apresentou atraso no crescimento e desenvolvimento dos ossos e dentes, padrão do trabeculado ósseo reduzido e a mucosa bucal ligeiramente pálida. De acordo com o caso clínico e a literatura consultada, foi possível concluir

que indivíduos com anemia de células falciformes devem ser abordados individualmente, e as condições sistêmicas devem ser avaliadas e acompanhadas por uma equipe multiprofissional. A alta prevalência das doenças bucais e o risco de complicações evidenciam a necessidade da participação do odontopediatra nesta equipe, promovendo a saúde bucal e contribuindo dessa forma para uma melhor qualidade de vida das crianças que apresentam a doença.

REFERÊNCIAS |

1. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. Patologia oral & maxilo facial. 3. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2009, p. 409-10.
2. Piratininga L. Manifestações bucais das anemias falciformes. Tese [Doutorado em Odontologia]. São Paulo: Faculdade de Odontologia, Universidade de São Paulo; 2000.
3. Thornton JB, Sams DR. Preanesthesia transfusion sickle cell anemia patients: case report and controversies. *Spec Care Dentist*. 1993; 13(6):254-7.
4. Botelho DS, Vergne AA, Bittencourt S, Ribeiro EDP. Perfil Sistêmico e Conduta Odontológica em Pacientes com Anemia Falciforme. *Int J Dent*. 2009; 8(1):21-8.
5. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Doença falciforme: saúde bucal: prevenção e cuidado. 1. ed. Brasília: Ministério da Saúde; 2014. 60 p. Disponível em: URL: <http://bvsm.s.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_saude_bucal_prevencao.pdf>.
6. O'Rourke CA, Hawley GM. Sick cell disorder and oral facial pain in Jamaican patients. *Br Dent J*. 1998; 185(2):90-2.
7. Ramalho AS, Magna LA, Paiva-e-Silva RB. A portaria nº822/01 do Ministério da Saúde e as peculiaridades das hemoglobinopatias em saúde pública no Brasil. *Cad Saúde Pública*. 2003; 19(4):1195-9.
8. Hosni JS, Fonseca MG, Silva LCP, Cruz RAC. Protocolo de atendimento para paciente com anemia falciforme. *Arq Bras Odontol*. 2008; 4(2):10412.

9. Ballas SK, Lobo CLC, Cavalcanti WE. Dental Complications of Sickle Cell Disease. *J Interdiscipl Med Dent Sci.* 2014;2(6):1-4.
10. Herdy GVH, Pinheiro LAF, Couto AA, Gabetto M. Miocardiopatia e anemia falciforme em crianças. *Arq Bras Cardiol.* 1987; 49(2):87-93.
11. Franco BM, Gonçalves JCH, Santos CRR. Manifestações bucais da anemia falciforme e suas implicações no atendimento odontológico. *Rev Assoc Paul Cir Dent.* 2007;43(3):92-6.
12. Rosa LJ, Magalhães MHCG. Aspectos gerais e bucais da anemia falciforme e suas implicações no atendimento odontológico. *Rev Assoc Paul Cir Dent.* 2002; 56(5):377-81.
13. Mendes PHC. Manifestações orofaciais em pacientes com anemia falciforme. Dissertação [Mestrado profissional em Cuidado Primário em Saúde]. Universidade Estadual de Montes Claros; 2010.
14. Oretugba FA. Hipodontia in an adolescent with the HbSC genotype: case report. *Int. J Paediatr Dent.* 2005; 15(6):455-8.
15. Soares FF, Rossi TRA, Brito MGS, Vianna MIP, Cangussu, MCT. Condições de saúde bucal e fatores sociodemográficos de crianças de 6 a 95 meses com doença falciforme no Estado da Bahia. *Rev Odontol UNESP.* 2010; 39(2):115-21.
16. Laurence B, George D, Woods D, Shosanya A, Katz RV, Lanzkron S, et al. The association between sickle cell disease and dental caries in African Americans. *Spec Care Dentist.* 2006; 26(3):95-100.
17. Luna ACA, Rodrigues MJ, Menezes VA, Marques KMG, Santos FA. Caries prevalence and socioeconomic factors in children with sickle cell anemia. *Braz Oral Res.* 2012; 26(1):43-9.
18. Passos CP, Santos PRB, Aguiar MC, Cangussu MCT, Toralles, MBP, Silva MCBO, et al. Sickle cell disease does not predispose to caries or periodontal disease. *Spec Care Dentist.* 2012; 32(2):55-60.
19. Costa CPSC, Thomaz EBAF, Souza SFCS. Association between Sickle Cell Anemia and Pulp Necrosis. *J Endod.* 2013; 39(2):177-81.
20. Demirbaş Kaya A, Aktener BO, Unsal C. Pulpal necrosis with sickle cell anemia. *Int Endod J.* 2004; 37(9):602-6.
21. Fernandez M, Slovis TL, Whitten-Shurney W. Maxillary sinus marrow hyperplasia in sickle cell anemia. *Pediatr Radiol.* 1995; 25(Suppl 1):209-11.
22. Javed F, Correa FO, Nooh N, Almas K, Romanos GE, Al-Hezaimi K. Orofacial manifestations in patients with sickle cell disease. *Am J Med Sci.* 2013; 345(3):234-7.
23. Costa CPS, Carvalho HLCC, Thomaz EBAF, Sousa SFC. Craniofacial bone abnormalities and malocclusion in individuals with sickle cell anemia: a critical review of the literature. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2012; 34(1):60-3.
24. Alves e Luna AC, Godoy F, Menezes VA. Malocclusion and treatment need in children and adolescents with sickle cell disease. *Angle Orthod.* 2014; 84(3):467-72.
25. Caçado RD, Jesus JA. A doença falciforme no Brasil. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 2007; 29(3):203-6.
26. NHS Sickle Cell and Thalassaemia Screening Programmes. Sickle Cell Disease in childhood: Standards and guidelines for clinical care. 2. ed. London: NHS Sickle Cell and Thalassaemia Screening Programme; 2010. Disponível em: URL: <https://www.gov.uk/government/uploads/system/uploads/attachment_data/file/408961/1332-SC-Clinical-Standards-WEB.pdf>.
27. Taylor LB, Nowak AJ, Giller RH, Casamassimo PS. Sickle cell anemia: a review of the dental concerns and a retrospective study of dental and bony changes. *Spec Care Dentist.* 1995;15(1):38-42.
28. Jacomacci WP, Gibim CH, Higa TT, Iwaki LCV, Silva MC, Veltrini VC. Manifestações bucais em pacientes portadores de anemia: estudo clínico e radiográfico. *RFO.* 2014;19(3):337-42.
29. Pithon MM. Orthodontic treatment in a patient with sickle cell Anemia. *Am J Orthod Dentofacial Orthop.* Nov. 2011; 140(5):713-9.

30. Rouse LE, Hays GL. Dental considerations in sickle cell anemia. *Gen Dent.* 1979; 27(6):18-9.
31. Smith HB, McDonald DK, Miller RI. Dental management of patients with sickle cell disorders. *J Am Dent Assoc.* 1987; 114(1):85-7.
32. Rodrigues MJ, Menezes VA, Alves e Luna AC. Saúde bucal em portadores de anemia falciforme. *RGO - Rev Gaúcha Odontol.* 2013; 61(supl1):505-10.
33. Fonseca MA, Oueis HS, Casamassimo PS. Sickle Cell Anemia: a review for the pediatric dentist. *Pediatr Dent.* 2007; 29(2):159-69.
34. Lima RG, Martinez MG, Sardinha SCS. Considerações odontológicas em pacientes portadores de anemia falciforme. *Rev Bahiana Odonto.* 2010; 1(1):15-22.

Correspondência para/Reprint request to:

Ana Paula Martins Gomes

Avenida Nossa Senhora da Penha, 714,

RS Trade Tower, sls 918/919,

Praia do Canto, Vitória/ES, Brasil

CEP: 29055-130

E-mail: anapaulamgomes@botmail.com

Submetido em: 04/04/2015

Aceito em: 06/06/2016