



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO**

---

---



## **FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

Rehabilitación bucal de un paciente pediátrico con  
colestasis intrahepática familiar progresiva. Reporte de un  
caso

### **CASO CLÍNICO**

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

### **ESPECIALISTA EN ODONTOPEDIATRÍA**

P R E S E N T A:

MARIA VIRIDIANA TORRIJOS VALENCIA

DIRECTORA: Esp. ZAYAS CARRANZA ROCIO ELIZABETH

REVISOR: Mtro. JUAN ENRIQUE CASTRO OGARRIO



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

# Rehabilitación bucal de un paciente pediátrico con colestasis intrahepática familiar progresiva. Reporte de un caso

\*Torrijos M., §Zayas R.

## Resumen:

**Introducción.** La colestasis intrahepática familiar progresiva (CIFP) es un trastorno autosómico recesivo poco frecuente que afecta el flujo biliar, caracterizado por deficiente o nula secreción de bilis, cuyo tratamiento final es el trasplante hepático. En este informe de caso se describen las consideraciones estomatológicas de un paciente con (CIFP) en protocolo de trasplante hepático, como parte del manejo multidisciplinario en un centro de atención médica pediátrica de tercer nivel. **Reporte de caso.** Paciente masculino de 7 años 10 meses de edad con diagnóstico de CIFP en protocolo de trasplante hepático y tratamiento farmacológico. En la exploración bucodental se observan mucosas hidratadas, vascularizadas con ictericia leve, procesos óseos íntegros y continuos, dentición mixta temprana, restauraciones en cuadrante inferior izquierdo en estado aceptable, presencia de biofilm, índice y riesgo a caries alto, por coagulopatía asociada a CIFP, previo a rehabilitación bucal se solicitó estudios de BH, TP, TPT, INR mostrando valores permisibles para tratamiento el cual consistió en selladores de fosetas y fisuras, amalgamas, coronas de acero cromo y extracciones, bajo técnicas de manejo de conducta Decir-Mostrar-Hacer y

refuerzo positivo, además se educó y motivo al cuidado bucal, indicando pasta fluorada 1450ppm, técnica de cepillado de Bass y uso de hilo dental supervisado por cuidador primario, revisiones cada 3 meses, control radiográfico cada 6 meses y aplicación tópica de fluoruro. **Conclusión.** El protocolo de atención odontológica pretrasplante debe ser radical y enfocado en prevención con el fin de evitar infecciones odontogénicas que comprometan el órgano trasplantado y la condición sistémica del paciente.

**Palabras clave:** Colestasis intrahepática familiar progresiva, odontopediatría, rehabilitación bucal, enfermedad hepática, trasplante hepático

## Abstract:

**Introduction.** Progressive familial intrahepatic cholestasis (PICF) is a rare autosomal recessive disorder that affects bile flow, characterized by poor or no bile secretion, the final treatment of which is liver transplantation. This case report describes the stomatological considerations of a patient with (CIFP) in a liver transplant protocol, as part of the multidisciplinary management in a third-level pediatric health care center. **Case report.** Male patient aged 7 years 10 months with a diagnosis of CIFP in the protocol of liver transplantation and pharmacological treatment. Oral examination revealed hydrated, vascularized mucosa with mild jaundice, intact and continuous bone processes, early mixed dentition, restorations in the lower left quadrant in an acceptable state, presence of biofilm, index and high caries risk, due to coagulopathy associated with CIFP, Prior to oral rehabilitation, BH, TP, TPT, INR studies were requested showing permissible

\*Alumno de la especialidad de Odontopediatría, FO UNAM.

§Docente de la especialidad de Estomatología Pediátrica en el Hospital Infantil de México, Federico Gómez

values for treatment which consisted of pit and fissure sealants, amalgams, chrome steel crowns and extractions, under Tell-Show-Do behavior management techniques. and positive reinforcement, in addition, oral care was educated and motivated, indicating 1450ppm fluoride paste, Bass brushing technique and flossing supervised by primary caregiver, check-ups every 3 months, radiographic control every 6 months and topical application of fluoride. **Conclusion.** The pre-transplant dental care protocol must be radical and focused on prevention in order to avoid odontogenic infections that compromise the transplanted organ and the patient's systemic condition.

**Key words:** Progressive familial intrahepatic cholestasis, pediatric dentistry, oral rehabilitation, liver disease, liver transplantation

## Introducción

La Colestasis intrahepática familiar progresiva o (CIFP) es parte de un grupo de afecciones hereditarias que causan colestasis (flujo biliar reducido) en niños / jóvenes. Siendo la colestasis neonatal una de las presentaciones más comunes en el campo de la hepatología y la gastroenterología pediátrica.(1,2) Se estima que la incidencia de CIFP es de 1:50.000 y 1:100.000 nacimientos a nivel mundial y se considera la principal causa de trasplante de hígado en niños menores de dos años.(1) (2)(3)(4)

Solo el 10 - 15 % de los casos de colestasis neonatal requieren de trasplante.(3)(5) La CIFP es una enfermedad hepática de etiología autosómica recesiva y se clasifica en 5 presentando dos categorías principales

según los niveles de la actividad de  $\beta$ -glutamyl transferasa (GGT) en suero.(6) Los diversos tipos de CIFP presentan un defecto genético que involucra la secreción de bilis desde el hepatocito hasta los canalículos, resultado de mutaciones penetrantes en genes que se encargan de codificar proteínas asociadas con el sistema de transporte hepatocelular.(3)(5) Es decir, la CIFP se caracteriza por la reducción del flujo de bilis, ya sea porque el hígado no puede producir bilis correctamente o porque no puede sacarlo de los hepatocitos a los conductos biliares o ambos, también es posible que los conductos biliares sean anormales, reduciendo el flujo de bilis a través de ellos.(1)(7) Las características clínicas de la enfermedad son variables, pero las más comunes están relacionadas con la disfunción hepática secundaria al atrapamiento de bilis que causa fibrosis y daño hepático, resultando en cirrosis, la cual provoca disminución en la síntesis de los factores de coagulación I, II, V, VII, IX, X, XI, proteína C y antitrombina conduciendo a un riesgo mayor de coagulopatía, sangrado gastrointestinal, epistaxis y hematemesis. Además de hipertensión portal, esplenomegalia, ascitis, varices esofágicas, disminución de la producción de albúmina e insuficiencia hepática.(1)(4)(8) Es común también observar malabsorción de grasas, deficiencia de vitaminas liposolubles, prurito, ictericia generalizada, aumento de la concentración de electrolitos en el sudor y diarrea crónica, antropometría alterada retraso en el desarrollo sexual y mental, amenorrea.(4)(6) El diagnóstico de CIFP se lleva a cabo por medio de pruebas de función hepática, pruebas genéticas, escaneos, radiografías, ecografía, resonancia magnética, exploración de isótopos y biopsia de

hígado. (1) El manejo médico de un paciente con hepatopatía representa un reto debido a que el hígado desempeña funciones vitales en el organismo como: metabolismo de lípidos y carbohidratos, desintoxicación de la sangre, conversión de sustancias nitrogenadas excretadas por los riñones, la transformación de amonio en urea, almacenamiento de glucógeno, vitamina B12, hierro y cobre, metabolismo de fármacos y síntesis de proteínas y factores de coagulación: V, VII, IX y X, protrombina y fibrinógeno excreción de bilirrubina resultado del metabolismo de la hemoglobina, así como producción y secreción de bilis, que cumple funciones esenciales en la digestión de grasas y absorción de vitaminas liposolubles.(1)(7)(9)(10)(11)

El control médico de CIFP se lleva a cabo mediante tratamiento farmacológico, quirúrgico y consejo genético. La farmacoterapia de estos pacientes consiste en la suplementación con triglicéridos de cadena media, vitaminas liposolubles y ácido ursodeoxicólico el cual actúa disminuyendo el prurito y regula los niveles de aminotransferasas y GGT, con el objetivo de retrasar complicaciones de la enfermedad en etapas avanzadas. El tratamiento quirúrgico tiene dos alternativas: uno, interrupción de la circulación enterohepática de los ácidos biliares con derivación biliar parcial externa (PEBD) y dos la exclusión ileal.(3)(4) Sin embargo, el tratamiento definitivo es el trasplante hepático el cual ayuda a mejorar y prolongar la calidad de vida de los pacientes aunque este requiere de cuidados y vigilancia médica de por vida, además de farmacoterapia para evitar el rechazo del órgano trasplantado. No obstante, el trasplante hepático no está indicado en todos los

casos.(1) Por último, el consejo genético; el cual consiste en el asesoramiento de los pacientes o familiares en riesgo de desarrollar un trastorno con un potencial hereditario, la probabilidad, las consecuencias del trastorno y la posibilidad de transmitirlo a otros hijos.(12) La CIFP sin un tratamiento adecuado tiene un pronóstico desfavorable ya que la enfermedad progresa rápidamente a etapas avanzadas entre la primera o segunda década de la vida donde se puede desarrollar cirrosis o bien un carcinoma hepatocelular que provoque la muerte.(1)(6)(11)(13)

## **Consideraciones Estomatológicas**

Los pacientes con enfermedad hepática crónica tienen una alta posibilidad de desarrollar complicaciones durante los procedimientos odontológicos, debido al riesgo de hemorragia, metabolismo alterado de fármacos y el riesgo de infección secundaria. Estos pacientes requieren de una adecuada monitorización de su condición sistémica, revisión de estudios de laboratorio y modificaciones en el manejo estomatológico.(11) En los pacientes con hepatopatía es difícil evaluar el riesgo de sangrado por lo que se deben de llevar a cabo estudios de laboratorio: TP, TPT, INR y biometría hemática previa al tratamiento odontológico, valorar la condición del paciente y determinar si se puede o no llevar a cabo la rehabilitación odontológica. (Tabla 1-3).(8)(14)(15) Debido a que existen tratamientos que involucran sangrado (coronas acero cromo, extracciones dentales vía alveolar o quirúrgica y detartraje), el odontólogo debe contar con agentes hemostáticos durante los

procedimientos dentales invasivos como: esponja hemostática absorbible, trombina tópica 5000 U o colágeno de microfibra los cuales junto con el uso de suturas pueden favorecer una hemostasia inmediatas y reducir el riesgo de sangrado.(8)(10)(11) La administración previa de vitamina K es de utilidad en pacientes con enfermedad hepática terminal, (en dosis de 10 mg IM) ayuda a corregir la hipoprotrombinemia causada por la desnutrición y obstrucción biliar, aunque no en enfermedad hepática intrínseca.(8)(14)(15)(16) Otro de los tratamientos es el plasma fresco congelado, el cual ayuda a disminuir el TP, así como la transfusión plaquetaria, la cual corrige la trombocitopenia secundaria al secuestro esplénico. En este tipo de pacientes se encuentran afectados los factores procoagulantes, anticoagulantes, así como el funcionamiento, fibrinólisis y disfibrinogenemia.(8)(10)(11)(16)

Además de la coagulopatía se debe de considerar que muchos de los fármacos tienen un metabolismo hepático como los antiinflamatorios no esteroideos (AINES) tales como: la aspirina, codeína y meperidina que pueden provocar hemorragia gastrointestinal, por lo que el analgésico de primera elección para el control de dolor de leve a moderado es el acetaminofén a dosis de 2g / día y en casos de dolor severo usar un analgésico de la familia de los opioides sintéticos como tramadol a dosis de 50 mg / 12 hrs. Por otro lado, las infecciones odontogénicas deben evitarse en este tipo de pacientes, ya que cursan con hipoalbuminemia o ascitis refractaria y pueden llegar a desarrollar peritonitis bacteriana espontánea, sin embargo, antibióticos como metronidazol y vancomicina no son recomendables en los pacientes

con hepatopatía, por lo que de primera elección se deben utilizar: penicilinas o amoxicilina 50mg/Kg/8 hrs o bien cefalosporinas de tercera generación y en caso de alergia a estos medicamentos considerar clindamicina a 20mg/Kg/ 8hrs. Dentro del protocolo médico previo al trasplante se encuentra la evaluación odontológica, cuya finalidad es disminuir en su totalidad los posibles focos infecciosos de origen bucal, que pudieran comprometer el órgano recién trasplantado y la condición sistémica del paciente, de aquí la importancia de la educación y motivación en cuidado bucal del paciente y el involucramiento y compromiso del cuidador primario en el caso de pacientes pequeños, y la implementación de un plan higiénico preventivo riguroso e individualizado, considerando el riesgo a caries, proporcionar información sobre la dieta a los padres e intervenir en etapas tempranas de la enfermedad y restaurar antes de la cirugía con el propósito de optimizar el tratamiento y que el paciente pueda llegar en las mejores condiciones bucodentales a la terapia destino que es el trasplante hepático y posterior a este. Por lo que la rehabilitación bucal debe ser radical respecto al control de caries y brindar tratamientos restaurativos cuyo pronóstico sean lo más predecible posible, anteponiendo riesgo-beneficio.(17) Debido a que las enfermedades hepáticas como CIFP son complejas e implican riesgos importantes respecto al manejo estomatológico, el odontólogo debe conocer las manifestaciones bucales asociadas: como el riesgo de sangrado gingival espontáneo, equimosis y petequias de la mucosa, ictericia en piel y mucosas, pigmentaciones intrínsecas dentales por hiperbilirrubinemia,

hipoplasia del esmalte, retraso en erupción dental, hiposalivación y susceptibilidad a infecciones.(11)(18)(19)(20) Por lo anterior, los pacientes con hepatopatía deben de llevar a cabo exámenes bucodentales periódicos con el fin de diagnosticar oportunamente infecciones y evitar su avance, implementar medidas preventivas. (18)(19)(20)(21) El objetivo de este caso clínico fue describir las consideraciones estomatológicas de un paciente con hepatopatía (CIFP) en protocolo de trasplante hepático, como parte del manejo multidisciplinario en un centro atención médica de tercer nivel o de alta especialidad.

## Caso clínico

Paciente masculino de 7 años 10 meses de edad con diagnóstico de CIFP con 6 años de evolución. Originario y residente del Estado de México. Antecedentes heredofamiliares: abuelos maternos y paternos aparentemente sanos, madre y padre portadores aparentemente sanos, hermana con CIFP y hermano aparentemente sano. Antecedentes no patológicos: se refiere un estilo de vida sedentario consecuente a la enfermedad de base y condiciones sociodemográficas, dieta deficiente en calidad y cantidad. Antecedentes personales patológicos: hepatopatía crónica (CIFP) en protocolo de trasplante hepático, hepatoesplenomegalia, hipertensión portal, varices esofágicas, ascitis, desnutrición crónica, raquitismo carencial, hipertrigliceridemia, anemia ferropénica, trombocitopenia, sangrado de tubo digestivo bajo, múltiples transfusiones sanguíneas, tinte icterico

generalizado, escarcha urémica, xantomas, prurito, hematoma epidural y absceso perianal resuelto. En tratamiento farmacológico con: espironolactona 125 mg/24 hrs, ácido ursodeoxicólico 750 mg/24 hrs, vitaminas E 400U/24 hrs, vitamina) K 10mg/24 hrs, colecalciferol 12 000U/24 h, rifampicina 10 ml/24 hrs, sulfato ferroso 400 mg /24 hrs. Como parte del protocolo de trasplante fue referido al Servicio de Odontopediatría del Hospital Infantil de México Federico Gómez. Al interrogatorio el paciente refirió dolor a la masticación. Se realizó diagnóstico radiográfico y clínico de la cavidad bucal, observándose: higiene deficiente, mucosas hidratadas y vascularizadas con ictericia leve, procesos óseos íntegros y continuos, gingivitis marginal generalizada asociada a biofilm, dentición mixta temprana, lesiones cariosas de diversos grados, cuadrante inferior izquierdo con coronas acero cromo en 8.3, 8.4 y 8.5 en estado aceptable y amalgama en 4.6, restos radiculares 5.1 y 6.3 con presencia de fístula, relación molar clase I de Angle derecha e izquierda y mordida abierta anterior. (Figura 1-5).



**Figura 1.** Fotografía intraoral frontal donde se observa mordida abierta anterior, apiñamiento, caries, lesiones hipoplásicas en anteriores superiores e inferiores y mucosas con tinte icterico leve



**Figura 2.** Fotografía intraoral oclusal superior donde se observa arcada triangular, malposición dental y caries de diversos grados.



**Figura 3.** Fotografía intraoral oclusal inferior donde se observa arcada cuadrada, restauraciones y caries de diversos grados.



**Figura 4.** Fotografía intraoral lateral derecha, se puede observar relación molar clase I de Angle.



**Figura 5.** Fotografía intraoral lateral izquierda, se puede observar relación molar clase I de Angle.

En la evaluación de riesgo a caries de la Academia Americana de Odontología Pediátrica (AAPD) se registró un índice alto (Cuadro 1). Previo a cada intervención se pidió el consentimiento informado de la madre. El paciente se clasificó inicialmente en la escala de conducta como Frankl III y se realizó la rehabilitación en 4 sesiones bajo manejo conductual (técnicas decir-mostrar-hacer y refuerzo positivo) logrando a partir de la cita 2 que el paciente tuviera un cambio de conducta a Frankl IV. De igual forma se solicitó una biometría hemática, TP, TPT e INR reportando los siguientes valores: hemoglobina de 11.10 mg/dL, 139,000 plaquetas, TP 11.5seg, TTP 27.7seg e INR de 0.99, encontrándose dentro de los valores permisibles para atención odontológica, la cual se llevó a cabo sin complicaciones, es importante mencionar que debido a la ascitis que presentaba el paciente durante la rehabilitación bucal se posicionó el sillón dental a 45° para darle comodidad y evitar presión abdominal por posición, se procuró realizar el trabajo operatorio en el menor tiempo posible, los tratamientos consistieron en: obturaciones con amalgamas en órganos dentales 2.6 y 3.6, coronas

acero cromo en 5.3, 5.4, 5.5, 6.5, 7.5 y 7.4, sellador de fosetas y fisuras en 1.6 y extracciones de 5.1 y 6.3. (Figura 6-7).



**Figura 6.** Fotografía intraoral superior donde se observa la rehabilitación con amalgama, coronas y sellador.



**Figura 7.** Fotografía intraoral inferior donde se observan obturaciones con amalgamas y restauraciones con coronas.

En la cita de control el paciente refirió mayor tolerancia a la masticación, a la exploración intraoral se documentó a través de fotografías una adecuada cicatrización y mejor condición gingival y se reforzó la técnica de cepillado. (Figura 8).



**Figura 8.** Fotografía frontal donde se observa la cicatrización de las extracciones en la cita de control.

Debido al riesgo alto del paciente se elaboró un programa higiénico-preventivo que consistió en: profilaxis dental y aplicación tópica de fluoruro cada 3 meses, toma de radiografías de aleta de mordida cada 6 meses, cepillado dental (técnica de Bass) asistido y supervisado por el cuidador, uso de pasta dental fluorada de 1,450 ppm y de hilo dental 3 veces al día, disminución de azúcares refinados y evitar la alimentación entre comidas.

## Discusión

Los pacientes en protocolo de trasplante hepático requieren de un abordaje interdisciplinario previo, el cual disminuye el riesgo de complicaciones post trasplante, dentro de las diversas intervenciones el papel del odontólogo a través de una valoración inicial, tratamiento y seguimiento es esencial en la erradicación de focos infecciosos activos o potenciales.(22)

En la literatura médica se ha identificado que los pacientes candidatos a recibir un trasplante presentan una mayor prevalencia de anomalías bucodentales respecto la población sana, lo anterior

referido por un estudio realizado en Brasil.(16)

En pacientes en protocolo de trasplante hepático Guggenheimer y cols, reportaron que las manifestaciones bucales más prevalentes fueron: gingivitis, biofilm, caries dental, enfermedad periodontal, pérdida dental prematura e hiposalivación, asociando caries y enfermedad periodontal con el uso de fármacos diuréticos e intervalos largos en la atención dental.(19) Nuestro paciente recibió manejo intermitente debido a los altibajos en su condición sistémica, donde los cuidadores primarios priorizaron otras situaciones y restaron importancia al cuidado bucal, generando presencia de biofilm, gingivitis y caries dental con mayor severidad lo cual coincide a lo referido por los autores.

Respecto al protocolo de atención odontológica Radman y cols, sugieren tres aspectos fundamentales: 1) hemostasia adecuada, 2) control de infecciones y 3) manejo del dolor. En el Hospital Infantil de México Federico Gómez el protocolo de atención en estos pacientes concuerda en la relevancia de un manejo hospitalario y multidisciplinario, valorando de manera prioritaria como en nuestro caso las condiciones hematológicas previamente para disminuir el riesgo de complicación durante y posterior a la rehabilitación bucal.(8) Diversos estudios confieren la trascendencia de condiciones hematológicas óptimas para la realización de procedimientos odontológicos invasivos dentro de los cuales la cifra de hemoglobina, INR, TP y TPT son considerados de importancia

a valorar previa intervención.(11)(23) En pacientes con hepatopatía diversos autores señalan la importancia de la valoración de la cuenta plaquetaria ya que la presencia de trombocitopenia, consecuente a la enfermedad hepática y esplenomegalia secundaria que figuran como el principal factor de riesgo para sangrado, infección y mala cicatrización. Afdhal y cols reportaron una alta prevalencia de trombocitopenia leve (recuento de plaquetas <150,000 / microL) en pacientes con enfermedad hepática crónica.(14) En nuestro paciente de acuerdo a lo referido por guías internacionales de estadificación de plaquetopenia presentó un grado leve (139,000 plaquetas) secundario a la enfermedad de base.(24) La contraindicación absoluta para realizar procedimientos odontológicos de manera segura sin complicaciones postoperatorias señala la cifra de plaquetas superior a 40,000 / microL (8)(14)(25) De igual forma, otro de los factores a considerar alrededor del manejo de pacientes con hepatopatía es el estado de coagulabilidad, Niederhagen y colaboradores reportaron la incidencia de sangrado severo durante los tratamientos dentales en pacientes en protocolo de trasplante hepático a pesar de las preparaciones de coagulación. Los autores sugieren la realización de tratamientos invasivos de manera preferente en estado postrasplante cuando la función hepática sea estable.(26) En el presente caso de acuerdo al protocolo local se evaluaron los criterios de coagulación reportados dentro de los parámetros óptimos para la rehabilitación bucal.

Cabe mencionar que en el presente caso el abordaje recibido por el paciente fue apegado al manejo odontológico sugerido por Little y Falace para pacientes en protocolo de trasplante que conceptualiza cuatro aspectos como son: evaluación de procesos infecciosos de tejidos blandos, detección de caries, exploración periodontal y pericoronitis.(11) La prevalencia de infecciones asociadas a microorganismos bucales son un factor de riesgo importante de morbilidad y mortalidad entre los receptores de trasplante hepático.(27) En base a lo establecido el rol del odontólogo durante la etapa pre y postrasplante radica en la prevención de enfermedades bucodentales que significa un riesgo para la incidencia de complicaciones sistémicas.(17)(28)

## Conclusión

La CIFP es una patología compleja que requiere un manejo médico multidisciplinario y atención en tercer nivel. La CIFP, tiene como terapia destino el trasplante hepático por lo que se debe de mantener a los pacientes con una salud bucal óptima para evitar alguna complicación sistémica, aplazamiento o cancelación del trasplante.

El odontopediatra debe de tener como objetivo primordial una terapia radical con un enfoque en la prevención y no solo en la rehabilitación tratando de concientizar a los padres y al paciente sobre la importancia de la salud bucodental a través de la implementación de un plan higiénico preventivo, periódico riguroso e individualizado con el fin de mejorar la

calidad de vida de los pacientes con CIFP antes y después del trasplante hepático.

## Referencias

1. An overview of PFIC including the different types, causes, symptoms and treatment Progressive Familial Intrahepatic Cholestasis (PFIC) A Guide. Available from: <https://www.childdliverdisease.org/wp-content/uploads/2018/01/PFIC.pdf>01
2. Mohamed A, Mohamed M. Progressive Familial Intrahepatic Cholestasis. In: Hepatic Surgery [Internet]. InTech; 2013 [cited 2020 Sep 28]. Available from: <http://www.intechopen.com/books/hepatic-surgery/progressive-familial-intrahepatic-cholestasis>
3. Srivastava A. Progressive familial intrahepatic cholestasis. J Clin Exp Hepatol [Internet]. 2014;4(1):25–36. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jceh.2013.10.005>
4. Gunaydin M, Bozkurter Cil AT. Progressive familial intrahepatic cholestasis: diagnosis, management, and treatment. Hepatic Med Evid Res [Internet]. 2018 Sep [cited 2020 Sep 28];Volume 10:95–104. Available from: [/pmc/articles/PMC6136920/?report=abstract](http://pmc/articles/PMC6136920/?report=abstract)
5. Stapelbroek JM, Van Erpecum KJ, Klomp LWJ, Venneman NG, Schwartz TP, Van Berge Henegouwen GP, et al. Nasobiliary drainage induces long-lasting remission in benign recurrent intrahepatic cholestasis.

- Hepatology. 2006;43(1):51–3.
6. Sticova E, Jirsa M, Pawbowska J. New Insights in Genetic Cholestasis: From Molecular Mechanisms to Clinical Implications. 2018 [cited 2020 Dec 16]; Available from: <https://doi.org/10.1155/2018/2313675>
  7. Bull LN, Thompson RJ. Progressive Familial Intrahepatic Cholestasis. Clin Liver Dis [Internet]. 2018;22(4):657–69. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.cld.2018.06.003>
  8. Radmand R, Schilsky M, Jakab S, Khalaf M, Falace DA. Pre-liver transplant protocols in dentistry. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol. 2013;115(4):426–30.
  9. Sibulesky L. Anatomía normal del hígado. Clin Liver Dis [Internet]. 2013 Sep 1 [cited 2020 Sep 28];2(S4):S61Š-S63Š. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1002/cld.275>
  10. Concepción O, Cardelles DP, Durán JFC, Romaní JAM, Alcaide MDA de la LS, Vallejo LMH. Actualización en el manejo odontológico del paciente con patología hepática. Cient Dent. 2019;16:17–25.
  11. Little james w, Miller CS, Rhodus NL. Dental Management of The Madically Compromised Patien. 2018. 718 p.
  12. Yang M, Kim JW. Principles of genetic counseling in the era of next-generation sequencing [Internet]. Vol. 38, Annals of Laboratory Medicine. Seoul National University, Institute for Cognitive Science; 2018 [cited 2020 Oct 14]. p. 291–5. Available from: </pmc/articles/PMC5895857/?report=abstract>
  13. He L, Tian DA, Li PY, He XX. Mouse models of liver cancer: Progress and recommendations. Oncotarget [Internet]. 2015 [cited 2020 Oct 14];6(27):23306–22. Available from: </pmc/articles/PMC4695120/?report=abstract>
  14. Afdhal N, McHutchison J, Brown R, Jacobson I, Manns M, Poordad F, et al. Thrombocytopenia associated with chronic liver disease. J Hepatol [Internet]. 2008;48(6):1000–7. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jhep.2008.03.009>
  15. Espinosa Victoria L, Teja Ángeles E de la, Durán Gutiérrez LA, Gaitán Cepeda LA. Rehabilitación bucal bajo anestesia general en el síndrome de Alagille. Reporte de un caso. Rev odontológica Mex. 2010;14(1):63–8.
  16. da Silva Santos PS, Fernandes KS, Gallottini MHC. Assessment and management of oral health in liver transplant candidates. J Appl Oral Sci. 2012;20(2):241–5.
  17. Ortiz-Rosado S, Magaña-Barrios G, Castro-Linares N, Aguilar-Ayala F, Rejón-Peraza M. Intervención estomatológica en paciente con trasplante hepático por atresia de vías biliares [Internet]. Vol. 8. 2016 [cited 2020 Sep 29]. p. 25–9. Available from:

- [https://www.mendeley.com/catalogue/0425c8aa-dd2c-39f8-b042-7f71c8f39efe/?utm\\_source=desktop&utm\\_medium=1.19.5&utm\\_campaign=open\\_catalog&userDocumentId=%7B992ab213-bac4-42a1-b8e0-b91e3ef4e18e%7D](https://www.mendeley.com/catalogue/0425c8aa-dd2c-39f8-b042-7f71c8f39efe/?utm_source=desktop&utm_medium=1.19.5&utm_campaign=open_catalog&userDocumentId=%7B992ab213-bac4-42a1-b8e0-b91e3ef4e18e%7D)
18. Seow WK, Shepherd RW, Ong TH. Oral changes associated with end-stage liver disease and liver transplantation: implications for dental management. *ASDC J Dent Child* [Internet]. 1991 [cited 2020 Sep 28];58(6):474–80. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1838379/>
  19. Guggenheimer J, Eghtesad B, Close JM, Shay C, Fung JJ. Dental health status of liver transplant candidates. *Liver Transplant* [Internet]. 2007 Feb [cited 2020 Sep 28];13(2):280–6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17256760/>
  20. Guimarães LP, Silva TA. Green teeth associated with cholestasis caused by sepsis: A case report and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2003;95(4):446–51.
  21. Revision L. Caries-risk assessment and management for infants, children, and adolescents. *Pediatr Dent*. 2018;40(6):205–12.
  22. Lins L, Bastos J. Oral health protocol for liver transplant patients. *Transplant Technol*. 2014;2(1):2.
  23. [https://www.academia.edu/35047303/Medicina\\_en\\_Odontologia\\_Castellanos\\_Su](https://www.academia.edu/35047303/Medicina_en_Odontologia_Castellanos_Su)
  24. Guía clínica de Trombopenia [Internet]. [cited 2021 Jan 22]. Available from: <https://www.fisterra.com/guias-clinicas/trombopenia/>
  25. Williford BSK, Iii PLS, Peacock JE, Cruz JM, Powell BL, Lyerly ES, et al. *CHRONIC* . 2017;7(6):798–802.
  26. B N, M W, T A, JJ von L, S B. Location and sanitation of dental foci in liver transplantation. *Transpl Int* [Internet]. 2003 [cited 2020 Sep 28];16(3). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12664212/>
  27. Kim SI, Kim YJ, Choi JY, Yoon SK, Choi HJ, Na GH, et al. Strategies to reduce infectious complication using epidemiologic data analysis in liver transplant recipients. *Transplant Proc*. 2013;45(8):3061–4.
  28. Lins Kusterer LEF. Oral Diseases and Liver Pre and Post-Transplantation Disorders. *J Transplant Technol Res*. 2012;01(S1):1–4.

## Anexos

**Tabla 1. Valores óptimos para procedimientos odontológicos Ratio Internacional Normalizada INR**

0.87-1.3	Valor óptimo
<2.0	Cirugía oral y periodontal
2.0	Exodoncia simple
3.0	Operatoria odontológica y restauradora
	¿Anestesia troncular?
>3.0	Evitar cualquier procedimiento
	Castellanos José S, Díaz LM, Gay Ó. Medicina en Odontología. Manejo dental de pacientes con enfermedades sistémicas. 2002.484 p.

**Tabla 2. Valor óptimo de hemoglobina BH para procedimientos odontológicos**

10 g/dL	Valor mínimo para atención dental
	Little james w, Miller CS, Rhodus NL. Dental Management of The Madically Compromised Patien. 2018. 718 p.

**Tabla 3. Valor óptimo de Tiempo de protrombina TP y Tiempo parcial de tromboplastina TPT para procedimientos odontológicos**

TP	11-13.5s	Valor óptimo para atención dental
TPT	30-45s	Valor óptimo para atención dental
		Little james w, Miller CS, Rhodus NL. Dental Management of The Madically Compromised Patien. 2018. 718 p.

**Cuadro I.** Valoración de riesgo a caries para >6 años según los criterios establecidos por la Academia Americana de Odontología Pediátrica (AAPD)

<b>Factores</b>	<b>Alto</b>	<b>Moderado</b>	<b>Bajo</b>
<b>Factores de riesgo biológico/social</b>			
El cuidador tiene poco conocimiento de la salud oral	X		
Exposición frecuente a azúcar(>3veces/día)	X		
Inmigrante			X
Paciente con cuidados especiales de salud	X		
<b>Factores protectores</b>			
El niño recibe agua potable, óptimamente fluorada o suplementos de flúor	X		
El niño se cepilla los dientes diariamente con pasta dental fluorada	X		
El niño recibe fluoruro tópico de un profesional de la salud			X
El niño tiene un cuidado dental regular en el hogar	X		
<b>Hallazgos clínicos</b>			
El paciente tiene ≥ I lesión de caries interproximal	X		
El paciente tiene lesiones activas de caries no manchas (mancha blanca)	X		
El paciente tiene bajo flujo salival			X
El paciente tiene obturaciones defectuosas			X
El paciente usa un aparato intraoral			X
Revision L. Caries-risk assessment and management for infants, children and adolescents. <i>Pediatr Dent.</i> 2018;40(6):205-12.			