



Hiperplasia suprarrenal congénita variedad perdedora de sal. Presentación de un caso clínico

Congenital adrenal hyperplasia salt loss. Clinical case

Nitzia Ayared Díaz García,* Verónica Ávalos,* Rodolfo Fragoso Ríos,§ Vicente Cuairán Ruidíaz^{II}

RESUMEN

Trastornos hereditarios relacionados con las glándulas suprarrenales, con deficiencia de las hormonas: cortisol y aldosterona y una sobreproducción de andrógenos.¹ Clínicamente se manifiesta por, hipotensión arterial, anorexia, náuseas, dolor abdominal, hiperpigmentación en pliegues cutáneos y surcos palmares. Las niñas presentan: genitales ambiguos, vello púbico, axilar y facial, voz gruesa, periodos menstruales anormales. Los niños tienen un desarrollo precoz, alteración en genitales, vello púbico y axilar.² Las manifestaciones bucales se observan hiperpigmentación alrededor de labios, mucosas y margen gingival. Se presenta el caso clínico de un paciente femenino de 6 años, con diagnóstico de HSRC variedad perdedora de sal, que asiste al Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG). Se realiza previa interconsulta con el Servicio de Endocrinología para planear tratamiento estomatológico que consistió en coronas acero cromo y extracciones de órganos dentales primarios. Como medidas preventivas se aplicaron selladores de fosetas y fisuras fotocurables, técnicas de cepillado y aplicación tópica de flúor. Se preparó al paciente ajustando la dosis diaria del esteroide (medidas antiestrés), para evitar insuficiencia suprarrenal aguda y no se suspendieron hipertensivos. Se brindó profilaxis antibiótica con amoxicilina 50 mg una hora antes del procedimiento dental. Con el servicio multidisciplinario, los procedimientos dentales se realizan de manera efectiva y segura.

Palabras clave: Hiperplasia suprarrenal congénita, antiestrés.

Key words: Congenital adrenal hyperplasia, antistress.

ABSTRACT

Hereditary disrupt related to the suprarenal glands, with deficiency of hormones: cortisol and aldosterone and an androgen overproduction. Clinically it is pronounced by, arterial hypotension, anorexy, nausea, abdominal pain, cutaneous folds hiperpigmentation and furrows palmares. The girls display: ambiguous genitals, pubic, axillary and facial hair, heavy voice, abnormal menstrual periods. Boys display a precocious development, alteration in the genitals, pubic and axillary hair. Buccal manifestations: hiperpigmentation around lips, mucous and gingival margin. A clinical case of a feminine patient of 6 years, appears with Diagnosis of HSRC Variety of salt loss that attends the Hospital Infantil de Mexico Federico Gómez (HIMFG). Previous interconsultation with the service of endocrinology to plan estomatologic treatment that consisted of, crowns steel chromium and extractions of primary dental organs. As preventive measures were applied fotocurable sealants of pits and fissures, brush technique and topical application of fluorine. Preparation of the patient with anti stress measures and did not require the suspension of hypertensive medication. With the multidisciplinary service, the dental procedures are made of effective and safe way.

INTRODUCCIÓN

La hiperplasia suprarrenal es un grupo de trastornos hereditarios relacionados con las glándulas suprarrenales, que se caracteriza por una deficiencia de las hormonas cortisol y aldosterona y una sobreproducción de andrógenos, es de herencia autosómica recesiva. El defecto es la falta de una enzima (21-hidroxilasa), requerida por la glándula suprarrenal para producir las hormonas esteroideas principales de la corteza suprarrenal: cortisol y aldosterona.³ Debido al bloqueo en la síntesis de estas hormonas, se presenta

* Cirujano Dentista, Especialista en Estomatología Pediátrica.

§ Jefe del Servicio de Estomatología Pediátrica del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

^{II} Jefe del Departamento de Estomatología del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Fecha de recepción: 5 de noviembre de 2007.

Fecha de aceptación: 26 de febrero de 2008.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/facultadodontologiaunam>

una retroalimentación anómala y los esteroides son convertidos en andrógenos, lo que produce la aparición temprana de características masculinas.⁴

Existen dos formas de HSRC, la grave (perdedora de sal) siendo ésta la más común y la que nos compete, y la leve (no presenta ambigüedad de genitales y sin pérdida de sal).

El cuadro clínico resultante de un defecto en la biosíntesis de cortisol se llama hiperplasia suprarrenal congénita (HSRC), el descenso del cortisol determina en forma compensatoria la elevación de ACTH, la que estimula la síntesis esteroidea y lleva a un aumento de la producción de esteroides cuya síntesis no está bloqueada.

Las características clínicas de HSC, son: en los casos más severos, en los que existe una completa ausencia de la función de la corteza suprarrenal, los pacientes presentan crisis de pérdida de sal y virilización genital neonatal, lo que determina ambigüedad genital en los neonatos de sexo femenino (forma clásica perdedora de sal).⁵

Dentro de las manifestaciones bucales observamos hiperpigmentación alrededor de labios, mucosas y margen gingival.⁶

El diagnóstico de HSRC se basa en antecedentes heredofamiliares, prueba genética, para determinar el sexo del niño así como exámenes de laboratorio donde se mide la cantidad de aldosterona y cortisol, 17-OH progesterona = electrolitos séricos, examen de orina, 17-cetosteroides ó 17-hidroxycorticoesteroides. Exámenes radiográficos, determinan la edad ósea.⁷

Existen cuatro síndromes atribuibles a HSRC son, síndrome adrenogenital, síndrome de Cushing, hiperaldosteronismo y feminización. El objetivo del tratamiento es normalizar los niveles hormonales, mediante la administración diaria de cortisol: dexametasona, fludrocortisona o hidrocortisona. En momentos de estrés (enfermedad grave o cirugía), se necesitan dosis adicionales de estos medicamentos. No es recomendable suspender los esteroides de manera súbita, ya que se puede provocar una insuficiencia suprarrenal.⁸

Dentro del tratamiento estético, funcional, estos pacientes requieren de una cirugía correctiva en niñas con genitales externos masculinos entre las edades de 1 y 3 meses para corregir el aspecto anormal.⁹

En el manejo estomatológico se debe considerar lo siguiente: realizar interconsulta con el médico tratante para realizar profilaxis antibiótica con amoxicilina 50 mg una hora antes del tratamiento dental, así como el ajuste de dosis de prednisona, el cual existe un protocolo en el que se deberá aumentar la dosis de prednisona en aquellos pacientes que tomen me-

nos de 30 mg/día, ya que menor a estas cantidades el organismo no está preparado para manejar situaciones de estrés; provocando una crisis suprarrenal dentro del consultorio dental, éste se logra duplicando la dosis antes y después del tratamiento dental, posteriormente continuará con la dosis habitual, así como no suspender antihipertensivos determinados por el médico especialista.¹⁰

Objetivo: Documentar el manejo estomatológico de pacientes con hiperplasia suprarrenal congénita.

Brindar el conocimiento odontológico para la atención de estos pacientes, ya que es vital si consideramos que todos los procedimientos dentales son un factor de estrés de nuestros pacientes, por lo que el odontólogo debe ser capaz de reconocer y tratar una crisis suprarrenal aguda y más aún evitar que se produzca.¹¹

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenino de 6 años, 2 meses de edad, con diagnóstico de hiperplasia suprarrenal congénita, variedad perdedora de sal, originaria y residente del Distrito Federal, quien acudió al Servicio de Estomatología Pediátrica referido por el Departamento de Endocrinología del HIMFG. Se realizó examen clínico y radiográfico de cavidad bucal observándose lo siguiente: mala higiene bucal, tejidos blandos hidratados, vascularizados, gingivitis generalizada, moderada asociada a placa dentobacteriana; adecuada implantación de frenillos, arcada superior de forma parabólica, simétrica, arcada inferior en forma de herradura, oclusión molar bilateral no valorables ya que se encuentran molares permanentes en proceso de erupción, se observa ausencia de molar inferior derecho 75, fue previamente extraído en consultorio particular (*Figuras 1 y 2*). Así como fisuras y lesiones proximales cavitadas en las que se realizó terapia restaurativa para limitar su progresión (*Figuras 3 y 4*). Radiográficamente, se observa lesión periapical en furca del órgano dental 85.

Evaluando el nivel socioeconómico y la valoración clínica de los padres del paciente quienes presentan caries, restauraciones desajustadas y considerando que la caries es una enfermedad infectocontagiosa por lo que de acuerdo con los criterios establecidos por Tinanoff:¹² se clasifica como un paciente de alto riesgo a caries. Por lo tanto se tomaron en cuenta los criterios para el manejo de caries del mismo autor, según su grado a caries como para el niño y para el diente así como la localización y extensión de la lesión, edad del paciente, valoración y revaloración de la actividad de la lesión, resultados de terapias ante-

riores, historia natural y progresión de la caries y preferencias y expectativas tanto del padre como del operador¹² (*Cuadro I*). El manejo de caries se realizó según el alto riesgo a caries. El paciente dentro de la historia natural de caries, muestra múltiples lesiones cariosas de diferentes grados, causadas por los malos hábitos higiénicos y alimenticios.¹²

Se realizó interconsulta con el Servicio de Endocrinología, este procedimiento se lleva a cabo mandando una hoja de interconsulta con el médico endocrinólogo tratante; donde lleva los datos del paciente como: su nombre, edad, sexo y diagnóstico, refiriendo que éste requiere de rehabilitación bucal extensa e invasiva por lo que se requiere elevar su dosis de prednisona antes y después del tratamiento dental.

El objetivo del tratamiento se realiza de acuerdo al riesgo a caries, el cual fue preventivo y restaurativo.

El tratamiento estomatológico se realizó en cuatro citas matutinas, bajo manejo conductual por medio de la técnica Decir – Mostrar - Hacer y refuerzos positivos; se infiltró anestésico local, lidocaína al 2% con epinefrina 1:100,000 UI a la dosis pediátrica recomendada según la literatura del Dr. Malamed (4.4 mg/kg, dosis máxima) y se administró una dosis total de 36 mg por cita. La rehabilitación bucal consistió de restauraciones con coronas acero cromo en OD. 55, 54, 53, 65, 64, 63, 74 y 84, así como aplicación de selladores de fosetas y fisuras en OD. 36 y 46, se llevó a cabo la extracción de OD 85. Se elaboró un programa higiénico preventivo que consistió en el uso de pastillas reveladoras de placa dentobac-

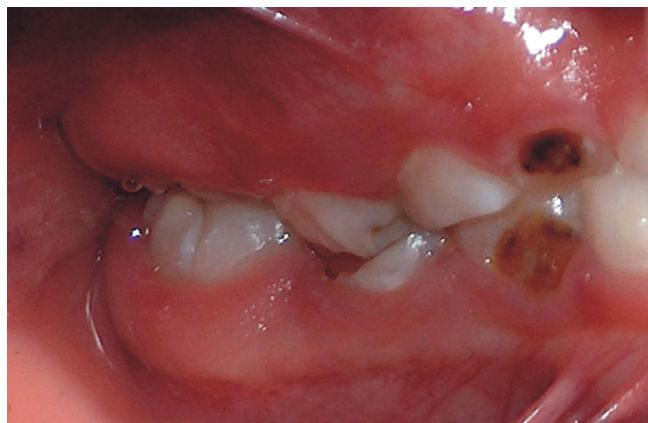


Figura 1. Fotografía intraoral lateral derecha se puede observar escalón distal, múltiples lesiones cariosas.



Figura 3. Fotografía intraoral superior pueden observarse múltiples lesiones cariosas de diferentes grados, sin presencia de OD 11.



Figura 2. Fotografía intraoral lateral izquierda no es valorable su oclusión ya que presenta ausencia de OD 75, y se encuentra en proceso de erupción de OD 26.



Figura 4. Fotografía oclusal inferior pueden observarse lesiones cariosas en OD 74, 84 y 85, y pérdida prematura de OD 75.



Figura 5. Fotografía oclusal superior, (seguimiento) se observan restauraciones a base de coronas acero cromo.

teriana, técnica de cepillado dental (Técnica de Bass) después de cada alimento, uso de hilo dental, colutorios bucales con clorhexidina al 0.12% durante 7 días y posteriormente sólo utilizar tres días la primera semana de cada mes, aplicación tópica de flúor y revisiones periódicas cada tres meses (*Figuras 5 y 6*).

Es importante tomar en cuenta las preferencias y expectativas del padre y del operador: el padre, con el consejo del profesional dental, es el que debe tomar decisiones para el tratamiento dental. El profesional dental está obligado a informar al padre acerca de las terapias alternativas basadas en evidencia científica, resultados del análisis de la valoración del riesgo a caries, expectativas y costos (*Cuadro II*).

DISCUSIÓN

La HSRC es un grupo de trastornos hereditarios relacionados con las glándulas suprarrenales, que se caracteriza por una deficiencia de las hormonas cortisol y aldosterona y una sobreproducción de andrógenos, es de herencia autosómica recesiva. Los pacientes con esta patología presentan: las niñas ambigüedad de sexo y en los hombres una alta virilización.⁸ El objetivo del tratamiento es normalizar los niveles hormonales, mediante la administración diaria de cortisol: dexametasona, fludrocortisona o hidrocortisona. En momentos de estrés (enfermedad grave o cirugía), se necesitan dosis adicionales de medicamentos, esto es para evitar una crisis adrenal.⁹

CONCLUSIONES

La hiperplasia suprarrenal congénita es una patología que requiere consideraciones estomatológicas

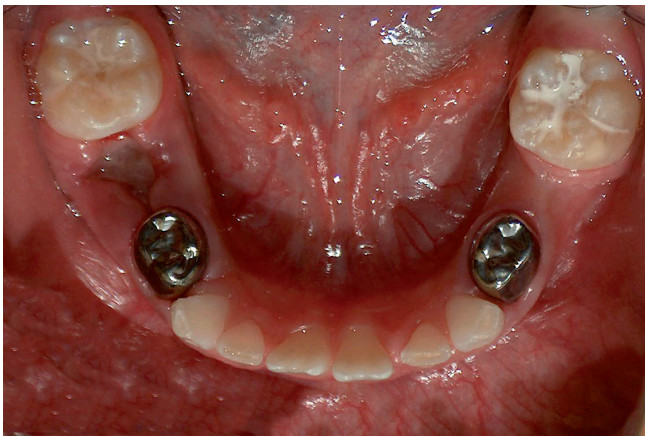


Figura 6. Fotografía oclusal inferior (seguimiento), se observan restauraciones en coronas acero cromo en OD 74 y 84, se observa tejido gingival en proceso de cicatrización en área de extracción.

Cuadro I. Criterio establecido por Tinanoff.¹²

| Indicadores de riesgo | Bajo | Moderado | Alto |
|---------------------------------|------|----------|------|
| Actividad de caries presente | | | X |
| Pasado de caries | | | X |
| Áreas desmineralizadas | | | X |
| Actividad de caries de la madre | | | X |
| Actividad hereditaria de caries | | | X |
| Nivel socioeconómico | X | | |
| Nivel de S. mutans | | | |
| Fluorización de agua | X | | |
| Consumo de azúcar | | | X |
| Cuidado en casa | X | | |
| Otros factores de riesgo | | | X |

Tinanoff, N. Pediatric dentistry. Clinical decision making for caries management in children; 24:5, 2002; pp 386-392.

Cuadro II. Cuadro del manejo de caries de acuerdo al riesgo a caries.

| | |
|---|--------------------------------------|
| Diagnóstico clínico: alto, medio y bajo riesgo a caries | |
| Decisiones para la terapia: | A) para el niño B) para el diente |

cas importantes, para poder brindar al paciente un tratamiento seguro, integral y adecuado, enfocado a mejorar su calidad de vida. Es importante seguir un protocolo antiestrés en todos aquellos pacientes que reciben tratamiento a base de cortisona, para evitar

una reacción adrenal para no comprometer la vida del paciente y brindarle un buen tratamiento estomatológico.¹⁰

La única característica en relación con el manejo de las caries en el niño es la edad.¹²

1. Historia natural de la caries: entre más temprano es colonizado el niño con el grupo criogénico de bacterias, *Streptococcus mutans*, mayor será el riesgo de caries. La colonización permanente de este grupo de bacterias ocurre solamente posterior a la erupción del diente, tal colonización resulta de la transmisión de estos organismos del proveedor de cuidados primarios, usualmente la madre. Los dientes que son expuestos primero a un ambiente criogénico, generalmente son los primeros en mostrar signos de la enfermedad.¹²
2. Antecedentes de evidencia de terapia: la progresión de la caries depende del sitio de la lesión, grado de riesgo y actividad de la lesión, así como la edad. Las lesiones en superficies bucales linguales suaves, aún cavitadas, pueden ser tratadas con regímenes preventivos, mientras que las fisuras cavitadas o las lesiones proximales cavitadas pueden requerir de terapia restaurativa para limitar su progresión. La actividad de la caries puede ser valorada por medio de la observación de la velocidad de progresión de las lesiones existentes o la incidencia de nuevas lesiones.¹²
3. Valoración de riesgo a caries: la meta de la valoración del riesgo a caries es proveer un cuidado específico preventivo o restaurativo según las necesidades individuales del paciente. La experiencia previa a caries sigue siendo el mejor indicador en el desarrollo futuro de caries. Se ha sugerido que un bajo peso al nacimiento es un indicador de riesgo a caries en dientes primarios, esto debido a su asociación con la hipoplasia del esmalte y otros defectos en el esmalte o indirectamente por ser un marcador de un nivel socioeconómico bajo. Otros indicadores de riesgo a caries son: la edad en la cual el niño es colonizado con flora criogénica, niveles de estreptococos mutans, resultados base de caries, evidencia de placa visible en los dientes anteriores superiores y factores sociodemográficos como la educación y los ingresos de los padres.¹²
4. Preferencias y expectativas del padre y del operador: el padre, con el consejo del profesional dental, es el que debe tomar decisiones para el tratamiento dental. El profesional dental está obligado a informar al padre acerca de las terapias alternativas basadas en evidencia científica, resultados del aná-

lisis de la valoración del riesgo a caries, expectativas y costos.¹²

Terapia preventiva: la decisión para la terapia preventiva se basa en el entendimiento de los indicadores de riesgo para el niño.¹²

1. Flúor: si el contenido de flúor del agua es óptimo o no es conocido, puede ser analizada el agua potable para valorar el contenido de flúor y llevarse a cabo la suplementación sistémica de flúor considerando el contenido de flúor en el agua y la edad del paciente. Los suplementos de flúor deben ser prescritos para niños de comunidades no fluoradas, que son identificados con un moderado o alto riesgo a caries y a los cuales sus padres entiendan los riesgos y beneficios de los suplementos de flúor. El método más comúnmente usado para la aplicación de flúor tópico es por medio de dentrífico. Diarios/dos veces por día, los productos con flúor profesionalmente aplicados y de aplicación casera deben ser recomendados de acuerdo al riesgo presente de caries del paciente.¹²

Dieta: una alta frecuencia en el consumo de azúcar, incluyendo el consumo por medio de biberones o vasos entrenadores ha sido implicada en caries temprana, para aquellos individuos con un alto riesgo a caries, un control de la alta frecuencia del consumo de azúcar parece ser un componente razonable del programa de prevención de caries.¹²

Higiene bucal: la higiene oral deficiente es un contribuidor a la actividad de la caries. El cepillado dental, enjuagues y la limpieza profesional de los dientes son considerados como un componente básico del Programa de la Prevención de la Caries Dental.¹²

Terapia restaurativa. Progresión de la lesión
Lesiones cavitarias
Mantenimiento de la integridad del diente

Al final del tratamiento:
Reafirmación de la evidencia
Modificación de la terapia

REFERENCIAS

1. Andreoli TE, Barrett JC, Carpenter CCJ, Plum F. *Compendio de Medicina Interna*. 4a ed. México: Mc Graw-Hill, 1999: 150-236.
2. Burkart JM et al. Endocrinology. In: *Brenner and rector's the kidney*. 7th ed. BM Brenner (ed). Philadelphia, Saunders, 2004.

3. Eknoyan G, Shifer MJ. *Endocrinología and génetica*. 2002; 346: 2010.
4. Forni LG, Hilton PJ. Current concepts: Endocrinología and génetica. *N Engl J Med* 1997; 336: 1303.
5. Meyer. Endocrinología. *Crit Care Clin* 2000; 16: 29.
6. Little JW, Falace DA, Millar CS, Rhodus. *Tratamiento odontológico del paciente bajo tratamiento médico*. 5ta. Harcourt/Mosby; España 2000: 245-251.
7. Díaz LM, Castellanos JL. Trastornos de la hemostasia inducidos por el empleo de medicamentos. *Medicina Oral* 1999; 4: 552-563.
8. Schiff H, Swartz MD. Daily hemodialysis and the outcome of acute renal failure. *N Engl J Med* 2002; 346: 305.
9. Chandraker A et al. Transplantation immunobiology. In: *Brenner and rector's the kidney*. 7th ed. B Brenner (ed). Philadelphia, Saunders, 2004: 2759-84.
10. Limaye AP et al. Quantitation of BK virus load in serum for the diagnosis of BK virus-associated nephropathy in renal transplant recipients. *J Infect Dis* 2001; 183: 1669.
11. Pescovitz MD, Govani M. Sirolimus and mycophenolate mofetil endocrinología. *Am J Kidney Dis* 2001; 38: S16.
12. Tinanoff N. *Pediatric dentistry. Clinical decision making for caries management in children*. 2002; 24 (5): 386-392.

Dirección para correspondencia:

Vicente Cuairán Ruidíaz

Director del Departamento de Estomatología

Hospital Infantil de México «Federico Gómez»

Tel. 55 98 72 59, 52 93 95 90 -93

E-mail: vicentecuairan@prodigy.net.mx