

Consideraciones en el manejo dental de un paciente con hiperinsulinismo congénito. Reporte de un caso

Recibido: 13/07/2022
Aceptado: 31/07/2022

Dental management considerations of a patient with congenital hyperinsulinism. Case report

RESUMEN

Claudia Butrón-Téllez Girón
[orcid 0000-0002-6234-4357](#)

Especialista en Odontopediatría, Maestra en Ciencias en Investigación Clínica, Doctora en Ingeniería en Ciencias de Materiales, Docente de la Facultad de Estomatología de la Universidad Autónoma de San Luis Potosí, México.

Daniela Hernández-Pérez
[orcid 0000-0002-1292-8821](#)

Especialista en Odontopediatría, egresada del Posgrado de Estomatología Pediátrica de la Facultad de Estomatología de la Universidad Autónoma de San Luis Potosí, México.

Mauricio Pierdant-Pérez
[orcid 0000-0002-4606-0071](#)

Médico Cirujano, Especialista en Cardiología Pediátrica, Maestro en Ciencias en Investigación Clínica, Docente de la Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de San Luis Potosí, México.

Introducción: El Hiperinsulinismo Congénito se caracteriza por una desregulación de la secreción de insulina, que causa hipoglucemia grave en los recién nacidos, lactantes y niños. El exceso de estrés y ansiedad que se produce en la consulta dental puede inducir a la excesiva producción del cortisol aumentando la glucosa sanguínea con mayor producción de insulina compensatoria la cual nos puede llevar a una hipoglucemia durante el tratamiento, asimismo, el uso de algunos medicamentos y el consumo alto de hidratos de carbono de estos pacientes para mantener niveles adecuados de glucosa, pueden causar alteraciones en la cavidad bucal.

Presentación del caso: Se presenta el caso de paciente masculino de 5 años 4 meses de edad con historial médico de hiperinsulinismo congénito. Durante la anamnesis, los padres mencionan que el niño realiza de 5 a 6 comidas al día y alto consumo de hidratos de carbono entre estas, para mantener los niveles de glucemia en sangre. A la inspección de su cavidad oral del niño, presentó lesiones cariosas en varios órganos dentarios requiriendo distintos tratamientos. Durante la atención dental se utilizó la técnica de manejo de conducta decir-mostrar-hacer para evitar desarrollar ansiedad y estrés en el niño.

Conclusión: Debido a las múltiples comidas y alto consumo de carbohidratos, es necesario un régimen estricto en relación a higiene bucal y medidas preventivas, así como visitas periódicas al odontólogo, además, es importante realizar un buen manejo de conducta evitando la ansiedad y el estrés durante el tratamiento para prevenir una crisis hipoglucémica.

Palabras claves: Hiperinsulinismo congénito, Manejo dental, Ansiedad, Hipoglucemia, Caries dental.

Citar como Butrón C, Hernández D, Pierdant M. Consideraciones en el manejo dental de un paciente con hiperinsulinismo congénito. Reporte de un caso. *Odontol Pediatr* 2022;21(1); 46 - 53.

Abstract

Introduction: Congenital hyperinsulinism is characterized by dysregulation of insulin secretion, causing severe hypoglycemia in newborns, infants and children. Excessive stress and anxiety that occurs in the dental practice may induce excessive production of cortisol increasing blood glucose production of compensatory insulin which can lead to hypoglycemia during treatment, likewise, the use of some drugs and high consumption of carbohydrates of these patients to maintain adequate levels of glucose, may cause alterations in the oral cavity.

Case report: Case of a 5 year 4 months old male patient with medical history of congenital hyperinsulinism. During the anamnesis, parents tell that the child ingest from 5 to 6 meals per day and has a high carbohydrate intake between meals in order to keep blood glucose levels. Through the examination of the child's oral cavity were found carious lesions in several dental organs requiring different treatments. During dental care, the tell-show-do behavior management technique was used to avoid developing anxiety and stress in the child.

Conclusion: Due to the multiple meals and high carbohydrate intake a strict regime regarding oral hygiene and, preventive measures, as well as regular visits to the dentist are necessary. In addition, it is essential to perform good behavioral management to avoid anxiety and stress during the treatment to prevent a hypoglycemic crisis.

Keywords: Congenital hyperinsulinism, Dental management, Anxiety, Hypoglycemia, Dental caries.

ANTECEDENTES

El término hiperinsulinismo congénito (HIC) engloba un grupo heterogéneo de trastornos genéticos tanto familiar como esporádico, caracterizados por una alteración en la regulación de la secreción insulínica que implica episodios recurrentes de hipoglucemia¹.

El hiperinsulinismo (HI) es la causa más común de desórdenes de hipoglucemia transitorio y permanente, se caracteriza por una falla en la secreción de insulina, dando como resultado hipoglucemia persistente que va de leve a severo².

Fue descrito en 1954 por Mac-Quarrie³ como "la hipoglucemia idiopática del lactante" también se le

conoce con el nombre de hipoglucemia sensible a la leucina, síndrome de la desregulación del islote, hiperinsulinemia persistente o hipoglucemia del lactante⁴.

El HIC es la causa más común de hipoglucemia persistente en la infancia^{5,6}, y la hipoglucemia severa en la infancia puede ser causa de daño cerebral⁷, que se desarrolla como consecuencia de una secreción irregular de insulina por las células-β pancreáticas. Además, es un desorden heterogéneo severo, que se presenta por lo menos con 2 tipos de lesiones histológicas⁵, la difusa (60%-70% de los pacientes) y focal (30%-40% de los pacientes)⁸. El avance en la

última década en la genética molecular ha contribuido a una mejor comprensión de la fisiopatología de este proceso, siendo identificadas nueve alteraciones genéticas como causa de HIC⁹.

El HI puede está asociado con el estrés perinatal, tal como la asfixia de nacimiento, toxemia materna, nacimiento prematuro o retraso en el crecimiento intrauterino, dando como resultado hipoglucemia neonatal prolongada².

La edad de presentación es variable, las formas severas suelen presentarse en el período neonatal y las formas leves se presentan más adelante en la infancia o la niñez con síntomas recurrentes de hipoglucemia. Los síntomas generalmente se desarrollan después de un período de ayuno o cuando el niño está enfermo¹⁰.

La incidencia del HIC puede variar 1 a 30.000 hasta en 50.000 nacimientos vivos, en los países en que la consanguinidad es frecuente, la incidencia puede aumentar hasta una tasa de 1 a 2.500¹¹.

El hiperinsulinismo puede ser también una manifestación de un síndrome raro como Kabuki, Costello y Turner o trastornos congénitos de la glicosilación y algunos síndromes no diagnosticados¹².

La presencia de temblor, hipotonía, apnea, cianosis, irritabilidad, dificultad en la alimentación, palidez o llanto apagado en el recién nacido puede ser un síntoma de hipoglucemia, mientras que en el lactante mayor y en la primera infancia se pueden observar los signos de transpiración profusa, palidez, taquicardia, hambre, náuseas, cefalea, y si el cuadro continúa, alteración en el comportamiento, movimientos no coordinados, pérdida del tono muscular, convulsiones y coma¹³. Además, la macrosomía es

una característica común en los bebés, lo que refleja la hiperinsulinemia fetal; sin embargo no todos los bebés con HIC son macrosómicos¹⁰.

Por otro lado, la primera línea de tratamiento para HIC es diazóxido, activador de los canales de potasio sensibles a ATP (KATP), que inhibe la secreción de insulina y se administra inicialmente como un ensayo para establecer la capacidad de respuesta del paciente. Los pacientes que responden pueden ser tratados con seguridad con el fármaco durante largos períodos de tiempo¹⁴. Del mismo modo, tratamientos con octreotide, bloqueadores de los canales de calcio o glucagón han sido utilizados, sin embargo, los resultados varían debido a la heterogeneidad de enfermedades subyacentes¹².

El propósito de este reporte es proporcionar y conocer el manejo dental para evitar estrés, ansiedad y prevenir una crisis de hipoglucemia, asimismo, tomar medidas preventivas en estos pacientes ya que tienen una alta susceptibilidad de desarrollar lesiones cariosas por el alto consumo de hidratos de carbono y uso de medicamentos que pueden causar alteraciones en la cavidad bucal.

Reporte de caso

Paciente masculino de 5 años 4 meses, que acude a la Clínica del Posgrado en Estomatología Pediátrica, siendo el motivo de consulta una valoración para rehabilitación bucal; los padres refieren que es producto de la primera gestación, macrosómico, parto eutócico sin complicaciones, sin antecedentes heredofamiliares con diagnóstico de base de hiperinsulinismo congénito a los 10 días. Presenta neumonía a los 3 días de nacido al igual que convulsiones a los 3 días y a los 2 meses, posteriormente, a los dos meses de edad se le realiza una pancreatomía parcial del 95%. Actualmente, está

bajo tratamiento de octreotide vía subcutánea 10 mcg/kg/día y dieta alta en carbohidratos. La madre refiere que su hijo tiene esquema de vacunación completo para su edad, recibió lactancia materna exclusiva hasta los 6 meses y biberón hasta el año, controló esfínteres a los trece meses y un tiene adecuado rendimiento escolar.

Los padres mencionan que es su primera visita al dentista, que realiza un cepillado tres veces al día sin ayuda; en relación a su alimentación realiza de 5 a 6

comidas al día, abundantes colaciones entre comidas como galletas, cereales, caramelos y fórmula en polvo de dextrinomaltosa que son carbohidratos de absorción lenta de 2 a 3 veces al día.

A la inspección craneofacial se observa frente prominente, escaso pelo frontoparietal, fisuras palpebrales ligeramente alargadas, mentón puntiagudo, hipertelorismo y dolicocefalia. Una cara simétrica, tercios faciales simétricos, perfil convexo, e implantación adecuada de las orejas y cabello (Fig.



Figura 1. Rasgos faciales del paciente

1). Al examen intrabucal presenta lesiones cariosas en primer molar temporal inferior izquierdo, primer y segundo molar superior derecho, incisivo lateral superior derecho e izquierdo, segundo molar inferior derecho, caries interproximal del primer molar inferior derecho y caries extensa en primer molar superior izquierdo sin posibilidad de rehabilitación (Fig. 2).

Se solicitó interconsulta con su médico de base para iniciar con su tratamiento, el cual no contraindica los procedimientos de rehabilitación bucal bajo anestesia local y los estudios de laboratorio estaban dentro de parámetros (glucemia mayor a 70mg/dl).

Únicamente hace hincapié a un adecuado control del estrés y la ansiedad.

El tratamiento dental se realizó en citas vespertinas y breves, utilizando la técnica decir-mostrar-hacer, y se le dio una colación previa con fórmula en polvo de dextrinomaltosa (carbohidratos de absorción lenta) de 10 gramos en 200 mL de agua antes de pasar a su consulta para realizar los procedimientos dentales que consistieron en la colocación de coronas de acero en el primer y segundo molar superior derecho, primer molar inferior derecho e incisivos laterales superiores, obturación con

resina en el segundo molar inferior derecho y primer molar inferior izquierdo, extracción del primer molar superior izquierdo y colocación de mantenedor de espacio. Todos los procedimientos se hicieron bajo anestesia local sin ninguna complicación, utilizando la técnica de manejo de conducta de decir-mostrar-hacer (Fig. 3). El manejo preventivo inmediato consistió en colocación de selladores en el segundo molar superior e inferior izquierdo, así como la enseñanza y refuerzo de técnica de cepillado y uso de hilo dental, y aplicación de barniz de flúor. Las citas de control preventivas fueron programadas cada tres meses para motivar su cepillado, realizar profilaxis dental y aplicación de barniz flúor.

DISCUSIÓN

El hiperinsulinismo congénito engloba a un grupo de entidades clínicas, genéticas y morfológicamente heterogénea¹⁰, siendo una causa importante de hipoglucemia hiperinsulinémica en los neonatos y lactantes¹⁵, donde las hormonas contrareguladoras como el glucagón y cortisol desempeñan un papel importante en la regulación de la glucemia¹⁶.

Por lo cual, el reconocimiento, diagnóstico y manejo inmediato son imprescindibles para evitar las secuelas neurológicas por hipoglucemia¹⁵. La alteración de la secreción de insulina en las células β



Figura 2. Registro inicial de la cavidad bucal antes del tratamiento



Figura 3. Registro de la Rehabilitación bucal completa del paciente

conlleva a una mayor captación a la glucosa dentro de los tejidos sensibles a la insulina, especialmente, músculo esquelético, tejido adiposo e hígado causando hipoglucemia severa⁹. Adicionalmente, se presenta una supresión de las vías metabólicas responsables de la producción de la glucosa como la glucogenólisis, gluconeogénesis, lipólisis, y cetogénesis. Por consiguiente, hay privación de fuente primaria y secundaria de energía para el cerebro, aumentando el riesgo de daño neurológico y retraso mental en estos pacientes¹⁶.

En la literatura no existe un protocolo de atención en cuanto al manejo estomatológico de paciente que presenta HIC, por lo cual el objetivo será evitar crisis de hipoglucemia durante el tratamiento.

El tratamiento dental es a menudo considerado como productor de ansiedad y estrés, que se ha relacionado como responsable de la respuesta de huida o pelea del niño. Debido que la cantidad de estrés generado por diferentes tipos de procedimientos dentales es variable o simplemente la anticipación del tratamiento dental puede provocar un estímulo significativo en la corteza suprarrenal para liberar cortisol¹⁷, el cual es llamado la hormona del “estrés”, lo que puede inducir a la excesiva producción de cortisol produciendo un aumento de la glucosa sanguínea con mayor producción de insulina compensatoria, lo cual nos llevaría a una hipoglucemia, por lo cual es importante controlar la ansiedad y el estrés, utilizando técnicas donde el niño se relacione con el entorno del consultorio, fomentando su confianza y adaptación, en combinación con técnicas como decir-mostrar-hacer y refuerzo verbal.

Asimismo, las citas matutinas no se recomiendan ya que los niveles endógenos de cortisol son más elevados en este horario¹⁸ incrementando los niveles de glucosa en sangre, lo que llevaría a un

aumento mayor de insulina. Aunque los pacientes con HIC no se relacionan enfermedades bucales específicas, algunos tratamientos médicos incluyen el uso del nifedipino que bloquea el canal del calcio¹⁹, impidiendo la secreción de insulina, teniendo como efectos secundario en estos pacientes de hiperplasia gingival, del mismo modo otros medicamentos utilizados producen reflujo gastroesofágico y vómito lo que puede producir erosiones en caras palatinas de los órganos dentarios.

Debido que el tratamiento de HIC es evitar las hipoglucemias, estos pacientes tienen un alto consumo de carbohidratos, generalmente asociados al sobrepeso o a la obesidad, que requieren del tratamiento dietético para favorecer la recuperación nutricional y la prevención de diabetes tipo 2, por lo cual es importante establecer tipo de alimentación, volumen y la frecuencia de la misma, de acuerdo a la severidad del caso y a la edad del niño²⁰ por esta razón y a las abundantes colaciones que deben de estar haciendo para mantener los niveles adecuados de glucosa, trae como resultado una alta susceptibilidad a desarrollar lesiones cariosas; por lo que es necesario establecer un programa estricto en cuanto a higiene bucal y medidas preventivas y/o restauradoras, así como visitas periódicas al odontólogo.

En relación con lo anterior, en nuestro caso, se pudo evidenciar lesiones cariosas en diferentes órganos dentarios debido a las múltiples comidas y al consumo frecuente de carbohidratos que realiza el paciente entre comidas, además de una insuficiente higiene oral, siendo más susceptible a desarrollar caries, por lo cual se decidió colocar restauración con resina en primer molar inferior izquierdo, segundo molar inferior derecho y coronas de acero en los incisivos laterales superiores y primer molar superior derecho por presentar caries interproximales y caries dental en cúspide en segundo molar

superior derecho, además de presentar zonas de descalcificación. Definitivamente, en estos casos es indispensable prevenir la formación de caries dental recomendando a los padres impedir la formación de placa dentobacteriana mediante su remoción con el

cepillado dental enfatizando la importancia de este, así como acudir a sus revisiones de control para seguir reforzando técnica de cepillado, uso del hilo dental y realizar su profilaxis dental y aplicación de flúor.

CONCLUSIONES

Es importante destacar que en el manejo del HIC se requiere de un enfoque interdisciplinario, que incluye a endocrinólogos pediatras, radiólogos, cirujanos y patólogos entrenados para diagnosticar, identificar, y tratar el HI.

En cuanto a la atención dental, debido a las múltiples comidas que realizan estos pacientes y al alto consumo de hidratos de carbono, así como el uso de ciertos medicamentos es necesario hacer énfasis a los padres en cuanto a medidas preventivas y/o bien curativas y visitas periódicas al consultorio. Finalmente el manejo de la conducta durante la consulta dental de los pacientes debe ser eficaz ya que se debe evitar el desarrollo de ansiedad o de estrés que pueden desencadenar una hipoglucemia, mediante técnicas de relajación y desensibilización.

Conflicto de Intereses: Los autores no tienen ningún conflicto de intereses.

Fuente de Financiamiento: El estudio fue financiado por los autores.

REFERENCIAS

1. Meissner T, Wendel U, Burgard P, Schaetzle S, Mayatepek E. Long-term follow-up of 114 patients with congenital hyperinsulinism. *Eur J Endocrinol.* 2003;149(1):43-51.
2. Palladino AA, Bennett MJ, Stanley CA. Hyperinsulinism in infancy and childhood: when an insulin level is not always enough. *Clin Chem.* 2008;54(2):256-263.
3. McQUARRIE I. Idiopathic spontaneously occurring hypoglycemia in infants; clinical significance of problem and treatment. *AMA Am J Dis Child.* 1954;87(4):399-428.
4. De León DD, Stanley CA. Mechanisms of Disease: advances in diagnosis and treatment of hyperinsulinism in neonates. *Nat Clin Pract Endocrinol Metab.* 2007;3(1):57-68.
5. Saint-Martin C, Arnoux JB, de Lonlay P, Bellanné-Chantelot C. KATP channel mutations in congenital hyperinsulinism. *Semin Pediatr Surg* 2011;20(1):18-22.
6. Yorifuji T. Congenital hyperinsulinism: current status and future perspectives. *Ann Pediatr Endocrinol Metab.* 2014;19(2):57-68.
7. Avatapalle HB, Banerjee I, Shah S, Pryce M, Nicholson J, Rigby L, et al. Abnormal Neurodevelopmental Outcomes are Common in Children with Transient Congenital Hyperinsulinism. *Front Endocrinol (Lausanne).* 2013;4:60.
8. Arya VB, Senniappan S, Demirbilek H, Alam S, Flanagan SE, Ellard S, et al. Pancreatic endocrine and exocrine function in children following near-total pancreatectomy for diffuse congenital hyperinsulinism. *PLoS One* 2014;9(5):e98054.
9. Rahman SA, Nessa A, Hussain K. Molecular mechanisms of congenital hyperinsulinism. *J Mol Endocrinol.* 2015;54(2):R119-129.
10. Kapoor RR, Flanagan SE, Arya VB, Shield JP, Ellard S, Hussain K. Clinical and molecular characterisation of 300 patients with congenital hyperinsulinism. *Eur J Endocrinol.* 2013;168(4):557-564.
11. Senniappan S, Arya VB, Hussain K. The molecular mechanisms, diagnosis and management of congenital hyperinsulinism. *Indian J Endocrinol Metab.* 2013;17(1):19-30.
12. Hussain K. Congenital hyperinsulinism. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2005;10(4):369-376
13. Fernández LJ, Fernández MJ, Barreiro M. Perspectivas actuales en el tratamiento del hiperinsulinismo congénito. *Acta Pediatr Esp.* 2009;67(3): 103-111
14. Hu S, Xu Z, Yan J, Liu M, Sun B, Li W, et al. The treatment effect of diazoxide on 44 patients with congenital hyperinsulinism. *J Pediatr Endocrinol Metab.* 2012;25(11-12):1119-1122.
15. Menni F, de Lonlay P, Sevin C, et al. Neurologic outcomes of 90 neonates and infants with persistent hyperinsulinemic hypoglycemia. *Pediatrics* 2001;107:476-479.
16. Pertierra Á, Iglesias I. Hipoglucemia neonatal. *An Pediatr Contin.* 2013;11(3):142-51.
17. Patil SJ, Shah PP, Patil JA, Shigli A, Patil AT, Tamagond SB. Assessment of the changes in the stress-related salivary cortisol levels to the various dental procedures in children. *J Indian Soc Pedod Prev Dent.* 2015;33(2):94-99.
18. Pani SC, Al Askar AM, Al Mohrij SI, Al Ohali TA. Evaluation of stress in final-year Saudi dental students using salivary cortisol as a biomarker. *J Dent Educ.* 2011;75(3):377-384.
19. Durmaz E, Flanagan SE, Parlak M, Ellard S, Akcurin S, Bircan I. A combination of nifedipine and octreotide treatment in an hyperinsulinemic hypoglycemic infant. *J Clin -Res Pediatr Endocrinol.* 2014;6(2):119-121.
20. Tyrrell VJ, Ambler GR, Yeow WH, Cowell CT, Silink M. Ten years' experience of persistent hyperinsulinaemic hypoglycaemia of infancy. *J Paediatr Child Health.* 2001;37(5):483-488.