

Hallazgos estomatológicos en insuficiencia renal crónica debido a síndrome de Prune Belly: reporte de caso

Rivas-Almonte UO, De La Torre-Moreno F. Hallazgos estomatológicos en insuficiencia renal crónica debido a síndrome de Prune Belly: reporte de caso. Rev Estomatol Herediana. 2010; 20(3):208-211.

RESUMEN

El síndrome de Prune Belly es una alteración congénita que puede conducir a insuficiencia renal crónica y alteraciones metabólicas como hiperparatiroidismo secundario. El presente caso describe un individuo masculino que padece insuficiencia renal crónica debido al síndrome de Prune Belly y presenta hallazgos estomatológicos como hipoplasia de esmalte, signos radiográficos de osteopenia a nivel de los maxilares y ausencia de lesiones de caries. Los exámenes radiográficos demostraron retardo de edad biológica en el paciente. Se brindó tratamiento odontológico preventivo.

Palabras clave: SÍNDROME DEL ABDOMEN EN CIRUELA PASA / INSUFICIENCIA RENAL / MANIFESTACIONES BUCALES.

Oral findings in renal chronic failure from Prune Belly syndrome: Case report ABSTRACT

Prune Belly's syndrome is a congenital alteration that can lead to chronic renal failure and metabolic alterations as secondary hyperparathyroidism. The present case describes a male who suffers chronic renal failure due to Prune Belly's syndrome and presents oral findings like hypoplasia of enamel, radiographic signs of osteopenia in the upper maxilla and absence of carious lesions. Radiographic analyses showed a delay in the biological age in the patient. Preventive treatment was offered to the patient.

Key words: PRUNE BELLY SYNDROME / RENAL INSUFFICIENCY / ORAL MANIFESTATIONS.

Ursula Ofelia Rivas Almonte¹
Florencio De La Torre Moreno²

¹Egresada del Programa de Especialización en Atención Estomatológica de Pacientes Especiales.
²Docente del Departamento Académico de Medicina y Cirugía Buco Maxilofacial.
Facultad de Estomatología. Universidad Peruana Cayetano Heredia.

Correspondencia

Ursula Ofelia Rivas Almonte
Jr. Cutervo 1808 Lima 1 - Perú
Telf. 697-6509 / 9962-35584
e-mail: uora@hotmail.com

Recibido : 9 de agosto de 2010

Aceptado : 10 de diciembre de 2010

Introducción

El síndrome de Prune Belly (SPB) es una alteración congénita, de etiología controversial (1,2). Ocurre predominantemente en el sexo masculino (95% de los casos), con una incidencia de 1 en 40000 nacidos vivos. Este síndrome se caracteriza por la triada clásica de:

- Deficiencia de la musculatura abdominal.
- Anormalidades del tracto urinario a menudo asociado con hipoplasia o displasia renal.
- Criptorquidismo bilateral (3,4,5).

Las anomalías congénitas de los riñones y del tracto urinario que se presenta en este síndrome pueden conducir a insuficiencia renal crónica (IRC) (6), en la cual se observa un deterioro progresivo e irreversible en el número total de nefronas funcionales resultando en una disminución de la tasa de filtración glomerular (7). Este daño a nivel renal provoca una disminución en la

producción de vitamina D que es esencial para la absorción de calcio (8). Como consecuencia de la alteración en los niveles de calcio en suero se produce un incremento de la actividad de la hormona paratiroidea ocasionando hiperparatiroidismo secundario (7). Cuando la IRC se encuentra en su fase terminal es necesaria la diálisis o el trasplante renal (6).

No se han reportado hallazgos orales asociados al SPB, a pesar de casos aislados de fibromatosis gingival (9). Pueden existir alteraciones en los tejidos duros y blandos a nivel bucomaxilar asociados a la IRC que presentan estos pacientes. En la cavidad oral se pueden presentar: petequias, equimosis, estomatitis urémica, gingivitis, periodontitis, prevalencia reducida de caries, hipoplasia de esmalte, obliteraciones de la pulpa (6). Así mismo, la alteración en el metabolismo de calcio y fósforo producen

desmineralización de los huesos maxilares, pérdida de trabeculación, pérdida parcial o total de la lámina dura, lesiones de células gigantes y calcificaciones metastásicas (8).

El presente caso describe un individuo masculino, quien presentó alteraciones bucomaxilares asociados a IRC debido al SPB.

Reporte de caso

Varón de 15 años, 5 meses de edad, procedente de Lima, con diagnóstico de SPB que cursa con IRC terminal e hiperparatiroidismo secundario. Desde hace dos años acude al Programa de Hemodiálisis del Servicio de Nefrología del Hospital Nacional Cayetano Heredia (HNCH). Lima - Perú; y se encuentra en espera de trasplante renal. Es referido al Servicio de Atención Estomatológica de Pacientes Especiales (HNCH) para desfocalización dentaria.

Al examen clínico general pre-

senta: AREG, AREN, AREH, LOTEF, talla 1,10m, coloración amarillo cenizo de la piel, hipertriosis frontal (Fig. 1), *pectus excavatum*, apariencia de "vientre en ciruela pasa" (Fig. 2), criptorquidismo bilateral (Fig. 3).

Al examen clínico intraoral presenta: aliento urémico, pigmentaciones melánicas a nivel de encía adherida y papilar generalizada, coloración amarillenta de todas las piezas dentales (Fig. 4), bandas amarronadas en tercios cervicales de caras vestibulares de los incisivos inferiores, esmalte dental no desprendible, piezas dentales con giroversiones (piezas 15, 11, 21, 25), incisivos superiores en forma de pala (Fig. 5), presencia de placa blanda y ausencia de lesiones cariosas (Fig. 6).

Al examen de las radiografías panorámica y periapicales se observa: adelgazamiento y borramiento parcial de corticales óseas (a nivel de conducto dentario inferior, lámina dura, cortical de criptas dentales, piso de senos maxilares y trabéculas óseas); ausencia de los corticales del espacio de las papilas dentales a ni-

vel apical de las piezas dentales en desarrollo y espacios medulares amplios. Signos radiográficos de osteopenia generalizada (Fig. 7). Piezas dentales 12, 11, 21 con imágenes radiolúcidas en caras libres sugerente de hipoplasia del esmalte (Fig. 8). Pieza 23 impactada mesioangulada y persistencia de la pieza 63 (Fig. 9). Tenue alteración de la morfología a nivel del esmalte en piezas dentales 13, 36, 43 y 46 compatible con hipoplasia del esmalte (Figs. 10 y 11). Se determinó la edad biológica según Dermijian y Nolla, siendo los resultados de 13,5 y 11 años respectivamente.

Se indicó la toma de una radiografía carpal en donde se observa: zonas radiolúcidas de forma redondeada correspondiente a quistes subperiósticos a nivel de los huesos carpales y borramiento de las corticales. Signos radiográficos de osteopenia generalizada (Fig. 12). Se realizó el análisis de maduración ósea según Fishman, análisis TW-2 y análisis de Greulich y Pyle cuyos resultados fueron de 12; 11,3 y 12 años de edad ósea respectivamente.

Diagnóstico estomatológico: Hipoplasia del esmalte, osteopenia en maxilares.

Plan de tratamiento: Instrucciones de higiene oral, profilaxis, fluoroterapia.

Discusión

El presente caso describe los hallazgos orales clínicos y radiográficos en un paciente varón diagnosticado con IRC debido al SPB. Presentó las alteraciones inherentes de la triada: anomalías del tracto urinario, deficiencia de la musculatura abdominal y criptorquidismo bilateral. Además presentó otras alteraciones como *pectus excavatum* e hipertriosis frontal.

Se han descrito otras anomalías asociadas con este síndrome como:

- Anomalías gastrointestinales, incluyen: malrotación gastrointestinal, anomalías mesentéricas, estenosis y atresias distales, *anus imperforate* y gastrosquisis (3).
- Anomalías cardiovasculares, se pueden observar: dextrocardia, defecto septal ventricular y ducto arterioso persistente (10).
- Anomalías esqueléticas que pue-



Fig. 1. Coloración amarillo cenizo de la piel, hipertriosis frontal.

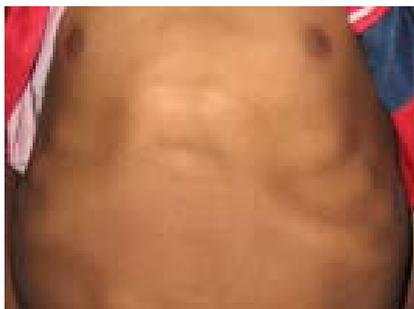


Fig. 2. *Pectus excavatum*, apariencia de "vientre de ciruela".



Fig. 3. Criptorquidismo bilateral.



Fig. 4. Coloración amarillenta de todas las piezas dentales.



Fig. 5. Incisivos superiores en forma de pala.



Fig. 6. Ausencia de lesiones cariosas.



Fig. 7. Signos radiográficos de osteopenia generalizada.



Fig. 8. Imágenes radiolúcidas en caras libres de piezas 12, 11, 21.



Fig. 9. Pieza 23 impactada mesioangulada y persistencia de la pieza 63.



Fig. 10, 11. Tenue alteración de la morfología a nivel del esmalte en piezas dentales 13, 36, 43 y 46 compatible con hipoplasia del esmalte.



Fig. 12. Zonas radiolúcidas de forma redondeada correspondiente a quistes subperiósticos a nivel de los huesos carpales y borramiento de los corticales.

den estar asociadas son: *pectus excavatum*, *genu varum*, *pectus carinatum* (7,11), *talipes equinovarus*, dislocación congénita de caderas, hipoplasia de pies, ausencia de uñas, polidactilismo y sindactilismo, tortícolis congénita, escoliosis y artrogriposis (12).

- Anomalías del sistema nervioso, se observó un caso de espina bífida, un caso de mielomeningocele lumbosacral asociado con hidrocefalia (3).

En pacientes que desarrollan IRC se pueden presentar alteraciones del crecimiento y anomalías metabólicas como hiperparatiroidismo secundario (13), este cuadro es causado por la hiperplasia paratiroidea en respuesta a los bajos niveles de calcio en suero. El hiperparatiroidismo secundario a IRC es comúnmente asociado con cambios óseos conocidos como "osteodistrofia renal" que es causado por desórdenes en el metabolismo de calcio y fósforo, anomalías en el metabolismo de la

vitamina D y el incremento de la actividad paratiroidea (14).

Se ha observado que los pacientes que reciben hemodiálisis muestran más evidencia de lesiones óseas, entre las que se observan tenemos: alteración del patrón trabecular, pérdida de la lámina dura alrededor de las piezas dentales, desarrollo de lesiones líticas destructivas (tumores pardos) o fracturas patológicas (15).

El paciente del caso presentó signos radiográficos de osteopenia generalizada a nivel de maxilares y de huesos carpales. Empleando las radiografías panorámica y carpal se realizaron variados índices para determinar la edad biológica y ósea, como son: análisis de Dermijian, índice de Nolla, análisis de maduración ósea según Fishman, análisis TW-2 y análisis de Greulich y Pyle. Según éstos índices, el paciente de 15 años de edad presentó un retardo de edad biológica de 3 años aproximadamente. En otros hallazgos se observó hipoplasia de esmalte y ausencia de lesiones de caries.

La hipoplasia del esmalte es frecuentemente visto en pacientes con IRC y ha sido atribuido a la producción de un esmalte pobre, como resultado de una interrupción en la maduración de los ameloblastos. Los factores responsables de esta interrupción incluyen hipocalcemia, niveles disminuidos de 1.25 - dihidroxicolecalciferol en suero y niveles elevados de fosfato inorgánico y de hormona paratiroidea en suero (8).

En muchos estudios se ha observado que los niveles de caries dental fueron menores en los pacientes con IRC en relación a grupos controles. Esto se debe a un efecto inhibitorio del incremento de los niveles de úrea en la saliva, brindándole mayor alcalinidad (16).

El tratamiento dado al paciente consistió en instruir al paciente y a los familiares sobre el correcto uso del cepillo e hilo dental, eliminación de placa bacteriana y sesiones periódicas de fluoruro de sodio neutro al 2,2% cada cuatro meses. Los ri-

ñones tienen una importante función en la remoción de flúor inorgánico del cuerpo. Por lo tanto es importante tener precaución con los efectos tóxicos que pueden ocurrir ante un exceso de flúor ingerido por los pacientes con IRC (17).

Conclusiones

- Las condiciones sistémicas pueden tener manifestaciones a nivel estomatológico. La IRC observada en este paciente con SPB presentó hallazgos como hipoplasia del esmalte y osteopenia a nivel de maxilares.
- La importancia de los exámenes auxiliares como las radiografías son de incalculable valor para llegar a un diagnóstico y procurar el adecuado tratamiento para los pacientes.
- La determinación de la edad biológica a través de análisis radiográficos de estimación de la edad provee información que debe ser empleada para la detección de alguna alteración en el desarrollo del ser humano.
- El tratamiento dental temprano debe intensificarse en estos pacientes debido a que su problema de salud bucal es de importancia multidisciplinaria, ya que ellos necesitan recibir con éxito un trasplante renal, sin el peligro de presentar algún foco de infección dental.

Referencias bibliográficas

1. Crompton CH, MacLusky IB, Geary DF. Respiratory function in the prune-belly syndrome. *Arch Dis Child.* 1993; 68(4):505-6.
2. Behrman RE, Kliezman RM, Jensen HB. Nelson Tratado de Pediatría. 17a. Ed. España: Elsevier Saunders; 2004:608-612.
3. Logroño R, Montero J. Síndrome de Prune-Belly (vientre en ciruela). Reporte de caso y revisión de la literatura. *Acta Med Domin.* 1993; 15(4):130-5.
4. Gallo G, Grimoldi IA. Enfermedades quísticas hereditarias. En: Gordillo G, Exeni R, De La Cruz J. *Nefrología Pediátrica.* 2da. Ed. España: Elsevier Science; 2002:111-122.
5. Crompton CH, Balfe JW, Khoury A. Peritoneal dialysis in the prune belly syndrome. *Perit Dial Int.* 1994; 14(1):17-21.
6. Davidovich E, Frishberg Y, Aframian DJ, Peretz B. Calculus in a toddler with end-stage renal disease due to prune-belly syndrome. *Oral Dis.* 2006; 12(1):63-6.
7. Frankenthal S, Nakhoul F, Machtei EE, Green J, Ardekian L, Laufer D, Peled M. The effect of secondary hyperparathyroidism and hemodialysis therapy on alveolar bone and periodontium. *J Clin Periodontol.* 2002; 29(6):479-83.
8. Lucas VS, Roberts GJ. Oro-dental health in children with chronic renal failure and after renal transplantation: a clinical review. *Pediatr Nephrol.* 2005; 20(10):1388-94.
9. Harrison M, Odell EW, Agrawal M, Saravanamuttu R, Longhurst P. Gingival fibromatosis with prune-belly syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1998; 86(3):304-7.
10. Das Narla L, Doherty RD, Hingsbergen EA, Fulcher AS. Pediatric case of the day. Prune-belly syndrome (Eagle-Barrett syndrome, triad syndrome). *Radiographics.* 1998; 18(5):1318-22.
11. Bellah RD, States LJ, Duckett JW. Pseudoprune-Belly syndrome: imaging findings and clinical outcome. *AJR Am J Roentgenol.* 1996; 167(6):1389-93.
12. Randolph J, Cavett C, Eng G. Surgical correction and rehabilitation for children with "Prune-belly" syndrome. *Ann Surg.* 1981; 193(6):757-62.
13. Saeed MB. The major causes of chronic renal insufficiency in Syrian children: a one-year, single-center experience. *Saudi J Kidney Dis Transpl.* 2005; 16(1):84-8.
14. Woodhouse CR, Ransley PG, Innes-Williams D. Prune belly syndrome--report of 47 cases. *Arch Dis Child.* 1982; 57(11):856-9.
15. Neville B, Damn D, White D. Oral manifestations of systemic diseases. En: *Color Atlas of Clinical Oral Pathology.* 2da. Ed. Philadelphia: Lippincott, Williams & Wilkins; 2003: 467-481.
16. Kho HS, Lee SW, Chung SC, Kim YK. Oral manifestations and salivary flow rate, pH, and buffer capacity in patients with end-stage renal disease undergoing hemodialysis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1999; 88(3):316-9.
17. Warady BA, Koch M, O'Neal DW, Higginbotham M, Harris DJ, Hellerstein S. Plasma fluoride concentration in infants receiving long-term peritoneal dialysis. *J Pediatr.* 1989; 115(3):436-9.