

Acidosis tubular renal distal, manejo odontológico. Reporte de caso clínico

Roberto Rayón Buendía,* Gabriela Sánchez Valle**

RESUMEN

La acidosis tubular renal distal es un padecimiento que se caracteriza por la pérdida de la capacidad para acidificar la orina debido a un defecto en la excreción de la carga ácida (iones H⁺ y amonio). Su etiología proviene de una mutación *de novo* durante el periodo embrionario antes de la duodécima semana de vida intrauterina. Los síntomas que la acompañan son retraso en el crecimiento, vómito, diarrea y/o estreñimiento, falta de apetito, deshidratación, nefrocalcinosis, debilidad y parálisis muscular por la pérdida de potasio (hipopotasemia). A nivel oral se observa hipoplasia del esmalte, producto de un defecto en la maduración del esmalte, derivado de factores orgánicos que generan un trastorno metabólico durante la mineralización del diente durante la etapa de calcificación. El presente estudio documenta el caso clínico de una paciente de cuatro años de edad con diagnóstico clínico de acidosis tubular renal distal a los dos años cuatro meses de edad en el Hospital para el Niño del Instituto Materno Infantil del Estado de México (IMIEM). Acudió al Centro de Especialidades Odontológicas del IMIEM para ser valorada por presentar manchas blancas, manchas color marrón y desgaste notable en varios órganos dentarios, dolor intenso al momento de la fonación coincidiendo con cambios térmicos, así como vómitos frecuentes de una vez por semana desde los dos años de edad, datos que nos sugieren el diagnóstico odontológico de hipoplasia del esmalte.

Palabras clave: Acidosis tubular renal distal, hipoplasia del esmalte, coronas metálicas.

ABSTRACT

Distal renal tubular acidosis is a condition characterized by loss of the ability to acidify the urine by a defect in the excretion of acid load (ions H⁺ and ammonium). Its etiology is by a mutation *de novo* during the embryonic period, before the twelfth week of intrauterine life. The accompanying symptoms are stunted growth, vomiting, diarrhea and/or constipation, poor appetite, dehydration, nephrocalcinosis, muscle weakness and paralysis, loss of potassium (hypokalemia). A level are oral enamel hypoplasia, a defect in product enamel maturation, resulting from organic factors generating a metabolic disorder during mineralization of the tooth, during the step of calcification. This study documents the case of a female patient, four years with clinical diagnosis of Acidosis Tubular Renal Distal diagnosed at two years four months of age, at the Hospital for Children of Mother and Child Institute of the State of Mexico (IMIEM). He went to Centre Dental Specialties of IMIEM, to be valued by presenting white spots, brown spots and notable wear in various dental organs, severe pain at the time of phonation coinciding with thermal changes and vomiting frequently than once per week from the two-year-old data that suggest the diagnosis of dental enamel hypoplasia.

Key words: Distal renal tubular acidosis, enamel hypoplasia, metal crowns.

INTRODUCCIÓN

La acidosis tubular renal distal (ATRD) es un padecimiento caracterizado por la pérdida de la capacidad para acidificar la orina por un defecto en la excreción de la carga ácida (iones H⁺).¹ Es una alteración

de novo durante el periodo embrionario antes de la duodécima semana de vida intrauterina, en la que se observa una mutación en el Gen ATP6V1B1,² aunque puede derivar de enfermedades sistémicas como el síndrome de Sjögren, déficit de potasio, lupus eritematoso sistémico, hipertiroidismo, desnutrición ma-

* Pasante de Cirujano Dentista, Universidad Autónoma del Estado de México.

** Cirujano Dentista Especialista en Odontología Infantil, adscrita al Centro de Especialidades Odontológicas, Instituto Materno Infantil del Estado de México.

terna o pielonefritis crónica.³ Es una enfermedad renal de muy baja prevalencia 1:1,000,000 nacimientos en el mundo, por lo que es considerada rara, en México hasta diciembre de 2015 se han encontrado sólo 12 casos registrados.²

Las manifestaciones clínicas se presentan desde la edad lactante con un retraso en el crecimiento corporal, derivado de la nula absorción y fijación de minerales como el calcio y fósforo en tejidos óseos.⁴ Provoca sordera progresiva nerviosa, ya que el gen mutado ATP6V1B1 actúa también en el desarrollo de la cóclea y del saco endolinfático, afectando el pH de la endolinfa, lo que resulta en la disminución de la audición a pronta edad.⁵ La eliminación de calcio en la orina es alta en los lactantes, misma que va reduciéndose progresivamente con la edad y en caso de no disminuir puede provocar una urolitiasis (presencia de cristales en el aparato urinario), en la que se depositan principalmente sales de fosfatos de calcio.⁵

Los signos son debilidad o parálisis muscular por la pérdida de potasio (hipokalemia)⁵ y los síntomas son vómito, diarrea y/o estreñimiento, falta de apetito (hiporexía), lapsos de deshidratación (debido a la falta de homeostasis entre el agua y el sodio), nefrocalcinosis y raquitismo.^{2,5} El diagnóstico puede sospecharse clínicamente, pero debe confirmarse en el laboratorio mediante un examen general de orina, cuantificando el pH de la orina recién emitida y la gasometría arterial, en la que es posible determinar el pH de la sangre venosa, así como los niveles de dióxido de carbono (CO₂).⁶

Relación entre ATRD e hipoplasia del esmalte

La hipoplasia del esmalte es la falta de desarrollo ameloblástico del esmalte dental que se debe a trastornos hereditarios o ambientales.⁷ Esta anomalía dental es producto de un defecto de la enamelinina y de la amelogenina, proteínas de la matriz del esmalte que son segregadas por el ameloblasto durante el desarrollo dental y que le da el aspecto de rugosidad a la parte más externa del diente.⁸ La formación del esmalte o amelogénesis ocurre en dos etapas, en la primera la matriz del esmalte se forma y en la segunda se calcifica. Los problemas surgen en la fase de calcificación del desarrollo dental, afectando la dureza del tejido mineralizado. En este caso la causa ambiental es el defecto a nivel renal.⁹

Un signo temprano que se observa en esta anomalía renal es la presencia de hipoplasia del esmalte a consecuencia del severo trastorno metabólico durante la mineralización del diente en la etapa de calcificación. Por lo que encontramos una asociación entre la hipoplasia del esmalte y las enfermedades renales.¹⁰ Los órganos dentarios afectados con hipoplasia del esmalte son más susceptibles de desarrollar caries dental, ya que la superficie dentaria propicia la acumulación de placa dentobacteriana y su remoción

puede ser difícil.¹¹ Al ser un problema de maduración de los túbulos renales distales la ATRD produce este tipo de manifestaciones a nivel oral.

PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Paciente femenino de cuatro años de edad, diagnosticada de base de ATRD en el Hospital para el Niño del Instituto Materno Infantil del Estado de México (IMIEM) a los dos años cuatro meses de edad, originaria de Ocoyoacac y residente de Toluca, Estado de México. Antecedente de abuelo materno que padece diabetes mellitus tipo 2, tratado y controlado médicamente. Con tratamiento farmacológico previo con emulsiones de citratos 2 mL cada ocho horas y vitaminas E, C, D, vía oral. Durante dos años había presentado con frecuencia vómitos de una vez por semana. Fue referida al Centro de Especialidades Odontológicas (CEO) del IMIEM para ser valorada. En el examen clínico se observaron manchas color marrón, desgastes notables en varios órganos dentarios, algunos con exposición pulpar. A las pruebas térmicas con aire la paciente presentaba facies de dolor agudo. La madre refirió que la menor había presentado dolor intenso al momento de la fonación y a los cambios térmicos. Al momento de platicar con la paciente, su capacidad auditiva se notaba disminuida, ya que no contestaba a tiempo y pedía que se le repitieran las palabras.

Se estableció el diagnóstico odontológico de hipoplasia del esmalte con un pronóstico odontológico favorable.

El plan de tratamiento odontológico incluyó tratamiento preventivo y tratamiento operativo. El tratamiento preventivo consistió en la técnica de cepillado, el uso de auxiliares en la higiene dental tales como enjuague bucal e hilo dental. En cuanto al tratamiento operatorio, dada la nula cooperación de la paciente y la complejidad que demandaba el tratamiento requerido, puesto que clínicamente se observaron los 20 órganos dentarios afectados, se tomó la opción de llevar el procedimiento en una sola cita bajo anestesia general, con ASAII (enfermedad sistémica leve, que no limita su actividad). En el procedimiento se realizaron los siguientes tratamientos: terapias pulpares en los órganos dentarios que mostraban el tejido pulpar afectado y coronas de acero cromo en los 20 órganos dentarios deciduos (*Figuras 1 a 3*).

DISCUSIÓN

De acuerdo con Shigli K. es recomendable la terapéutica con coronas metálicas en los dientes posteriores con la finalidad de devolver la funcionalidad al aparato estomatológico, así como el uso de resinas compuestas en dientes anteriores en caso de que la estética se vea afectada, todo depende de la severidad del caso.¹² El plan de tratamiento aplica-

do consistió en sugerir a la paciente una dieta libre de agentes cariogénicos, el uso de auxiliares para la higiene oral como el hilo dental y un constante aseo bucal con la técnica de cepillado enseñada en el CEO cuatro veces al día. Al evaluar la severa afectación de todos los órganos dentarios se optó por realizar terapias pulpares en las que era necesario colocar coronas fundadas de acero cromo en las 20 piezas dentarias para devolver a la paciente la funcionalidad del aparato estomatológico, dando un pronóstico bucal favorable con los cuidados y recomendaciones sugeridas.

CONCLUSIONES

La ATRD es un problema de maduración del túbulo renal distal. Con un diagnóstico temprano y un trata-



Figura 1. Vista frontal, se observan coronas de acero cromo, ajustadas, con buena relación molar, mordida vertical y horizontal normal, se aprecia ausencia del incisivo central superior derecho que perdió la menor por traumatismo posterior a la rehabilitación.



Figura 2. Vista oclusal superior, se aprecia rehabilitación completa con coronas de acero cromo, ajustadas siguiendo la forma del arco dentario, cumpliendo su correcta función en la boca.



Figura 3. Vista oclusal inferior, se aprecia rehabilitación completa con coronas de acero cromo, ajustadas siguiendo la forma del arco dentario, cumpliendo su correcta función en la boca.

miento eficaz es posible ofrecer al paciente una vida completamente normal. A nivel oral se encontró la asociación entre la hipoplasia del esmalte y los problemas de maduración renal como la ATRD. La escasa o nula fijación de los minerales calcio, fósforo y magnesio en tejidos óseos y en órganos dentarios, los cuales se caracterizan por su aspecto rugoso, hace difícil la remoción de la placa dentobacteriana, además de que los vuelve más susceptibles a la aparición de lesiones cariosas, por lo que se concluye que el tratamiento adecuado para este tipo de patología dental es la colocación de coronas de acero cromo terapéutica, devolviendo al aparato estomatológico su correcta función.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ochoa E, Borie G, Cortés Miriam. Acidosis tubular renal. Presentación de 2 casos clínicos, *Rev Chil Ped.* 1975; 46 (2): 111-114.
2. Fundación para la Acidosis Tubular Renal en México A.C. ¿Qué es la ATR? 2014, [Internet] Disponible en: <http://www.acidosistubular.unam.mx/index.php/ques-el-atr>
3. DuBose Jr. TD. Disorders of acid-base balance, En: Taal MW, Chertow GM, Marsden PA, Skorecki K, Yu ASL, Brenner BN. Brenner and Rector's The Kidney, Capítulo 16, Novena Ed. Elsevier Saunders E. Filadelfia 2001, 595-639.
4. Jones JL. Acidosis tubular renal, *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2012; 69 (6): 502-508.
5. Escobar L, Mejía N, Gil H, Santos F. La acidosis tubular renal distal: una enfermedad hereditaria en la que no se pueden eliminar los hidrogeniones, *Nefrología.* 2013; 33: 239-96.
6. Rodríguez SJ. Renal tubular acidosis: the clinical entity, *J Am Soc Nephrol.* 2002; 13: 2160-2170.
7. Wood NK, Goaz PW. Correlación de la estructura macroscópica y la microestructura con las características clínicas. En: Wood NK, Goaz PW. Diagnóstico diferen-

- cial de las lesiones orales y maxilofaciales, Elsevier, España, 1998, 14-38.
8. Seedorf H, Klatfen M, Eke F, Fuchs H, Seedorf U, Hrabe de Angelis M. A mutation in the enamelin gene in a mouse model, *J Dent Res*. 2007; 86 (8): 764-768.
 9. Dean J, McDonald RE, Avery DR. McDonald and Avery's Dentistry for the child and adolescent, Mosby Elsevier. Ninth Edition, Maryland, 2011, 97.
 10. Acosta MG. Hipoplasia dental asociada a enfermedad renal, *Rev Lat Ortodon Odontoped*. 2008, En: www.ortodoncia.ws/publicaciones/2008/hipoplasia_dental.asp.
 11. 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): 1388-1394.
 12. Shigli K, Angadi GS, Shigi AL. Restoration of esthetics and function in a patient with amelogenesis imperfecta: a clinical report, *J Indian Prosthodont Soc*. 2006; 6 (1): 43-46.

Correspondencia:

Roberto Rayón Buendía

Gral. Eduardo Hernández Cházaro Núm. 1404,

Col. Ocho Cedros, Toluca, Edo. Méx.

E-mail: beto_rayonb@hotmail.com