



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

SÍNDROME DE CUSHING EN EL PACIENTE
PEDIÁTRICO Y SU TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO.

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

GISSELLE IVETTE RAZO TORRES

TUTORA: Mtra. ALEJANDRA GREENHAM GONZÁLEZ



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

*A mis padres, por confiar y darme la oportunidad de siempre seguir mis sueños, sin ustedes esto
nunca habría sido posible.*

Les doy las gracias por apoyarme y alentarme a cada día ser la mejor versión de mí misma.

ÍNDICE

| | |
|--|-----------|
| INTRODUCCIÓN | 5 |
| 1. GLÁNDULAS SUPRARRENALES | 7 |
| 1.1 EMBRIOLOGÍA | 7 |
| 1.2 ANATOMÍA | 8 |
| 1.3 FISIOLÓGÍA | 12 |
| 1.3.1 SÍNTESIS DE HORMONAS ESTEROIDEAS | 14 |
| 1.4 ACCIONES DE LAS HORMONAS ESTEROIDEAS | 17 |
| 1.4.1 GLUCOCORTICOIDES..... | 17 |
| 1.4.2 MINERALOCORTICOIDES | 19 |
| 1.4.3 ANDROGENOS | 19 |
| 2. SÍNDROME DE CUSHING | 20 |
| 2.1 SÍNDROME DE CUSHING ENDÓGENO | 21 |
| 2.2 SÍNDROME DE CUSHING EXÓGENO | 22 |
| 2.2.1 GLUCOCORTICOIDES SINTÉTICOS | 23 |
| 2.3 SÍNDROME DE CUSHING EN NIÑOS..... | 24 |
| 2.3.1 ETIOLOGÍA Y EPIDEMIOLOGÍA..... | 24 |
| 2.3.2 CARACTERÍSTICAS | 25 |
| 2.4 TRATAMIENTO..... | 29 |
| 2.5 SEGUIMIENTO..... | 32 |
| 3. TRATAMIENTO EN ODONTOPEDIATRÍA | 32 |
| 3.1 HISTORIA CLÍNICA | 33 |
| 3.2 MANEJO DE CONDUCTA | 34 |
| 3.2.1 TÉCNICAS SIMPLES | 35 |
| 3.2.2 TÉCNICAS AVANZADAS..... | 37 |
| 3.3 MANIFESTACIONES ORALES | 38 |

| | |
|--|----|
| 3.3.1 PROPIAS DE SÍNDROME DE CUSHING..... | 38 |
| 3.2.1 ASOCIADAS A ENFERMEDADES SISTÉMICAS..... | 41 |
| 3.4 PROFILAXIS ANTIMICROBIANA..... | 43 |
| 3.5 CRISIS ADRENAL | 44 |
| | |
| CONCLUSIONES | 47 |
| | |
| REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS | 48 |

INTRODUCCIÓN

Las glándulas suprarrenales se encuentran en el organismo en pares, embriológicamente provienen de dos tejidos diferentes; la corteza surge a partir del mesodermo y la médula del ectodermo con células de la cresta neural, durante el periodo fetal y en el nacimiento las glándulas tienen un tamaño de 10 a 20 veces más grandes que en la edad adulta.

Se ubican en los polos superiores de los riñones y mantienen estrecha cercanía con el diafragma, se dividen en médula y corteza suprarrenal, esta última a su vez tiene 3 zonas; fascicular, glomerular y reticular, las cuales se encargan de la síntesis de hormonas esteroideas esenciales para la vida. Los glucocorticoides, en especial el cortisol es el más abundante.

Un exceso de glucocorticoides da origen al hipercortisolismo o Síndrome de Cushing, puede tener dos etiologías, la primera corresponde a un exceso de hormonas esteroideas de manera endógena producida por un tumor en la hipófisis causando una mayor producción de ACTH o por una mayor estimulación directa en las glándulas suprarrenales, mientras que la segunda recibe el nombre de exógena, esto se debe a la ingesta descontrolada y prolongada de glucocorticoides, causando una alteración en la producción de estos mismos cuando se dejan de consumir.

En la infancia la principal etiología en el SC corresponde a la forma endógena debido a tumores en la hipófisis o suprarrenales, alterando sistémicamente a todo el organismo, dentro de las principales características clínicas en niños se encuentra la obesidad visceral y el retraso en el crecimiento lineal, siendo esta última de gran importancia en el área odontológica ya que repercute en el retardo de la erupción dental.

El síndrome de Cushing también afecta psicológicamente causando ansiedad y depresión, al momento de realizar un tratamiento dental lo principal es el manejo de la conducta, establecer un vínculo de confianza con el paciente y poder realizar un correcto tratamiento dental evitando la presencia de una emergencia en el consultorio.

Dentro de las manifestaciones a nivel oral relacionadas con síndrome de Cushing se encuentra el retraso en la erupción dental y candidiasis por la inmunosupresión debido al exceso de cortisol, entre otras se asocian gingivitis, periodontitis, caries, por la presencia de enfermedades sistémicas agregadas al síndrome.

El objetivo de esta tesina es ayudar al cirujano dentista a conocer las manifestaciones del síndrome de Cushing y tener un correcto manejo del paciente pediátrico dentro del consultorio dental.

1. GLÁNDULAS SUPRARRENALES

En este capítulo se explicará el origen, anatomía, histología y fisiología de las glándulas suprarrenales, así como las hormonas que producen y la importancia que tienen para el correcto funcionamiento del cuerpo humano.

1.1 EMBRIOLOGÍA

Las glándulas suprarrenales tienen su origen embriológicamente de dos tejidos diferentes, la médula proviene del ectodermo y células de la cresta neural y la corteza suprarrenal proviene del mesodermo intermedio, con un origen cerca de la aorta dorsal. ^{1,2}

La corteza suprarrenal tiene una formación en dos etapas; la primera corresponde al desarrollo de la corteza fetal interna en la sexta semana, diferenciándose un grupo de células mesenquimales a cada lado del embrión ubicada entre el mesenterio dorsal y las gónadas, en la segunda etapa, a partir de la novena semana se desarrolla la corteza adulta externa.

La médula comienza su formación en la séptima semana de vida intrauterina a partir de células de la cresta neural provenientes de un ganglio simpático adyacente, éstas posteriormente se diferencian en células cromafines que tomarán un color amarillo pardo por la presencia de sales de cromo. Durante el desarrollo embriológico se sitúa en la cara medial de la corteza y posteriormente es rodeada por la misma, mientras continúa con su desarrollo las células que quedan en el centro serán diferenciadas a células secretoras de la médula suprarrenal. ^{2,3}

En la octava semana aparecen células mesenquimales a partir del mesotelio, dando origen a la corteza permanente de la glándula. Durante el periodo fetal únicamente se encuentran presentes la zona glomerular y fascicular de la corteza. ² (Figura 1)

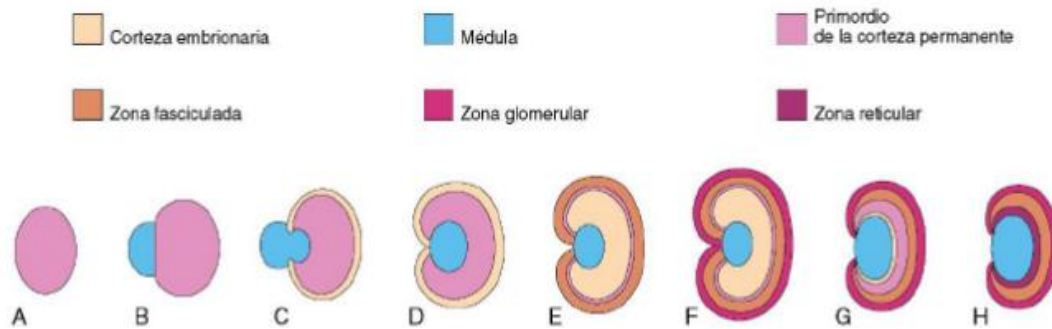


Figura 1. Desarrollo embriológico. ²

En el momento de vida intrauterina y hasta el nacimiento mantienen un tamaño de 10 a 20 veces más grandes que en el adulto, debido a la presencia de la corteza fetal, las glándulas son las encargadas de la producción de estrógeno para la estabilidad en el útero durante el embarazo.

Durante las dos primeras semanas de vida disminuyen su tamaño debido a la involución y continúan de esa manera durante el primer año hasta que llegan a su tamaño ideal. ^{2,3}

1.2 ANATOMÍA

Las glándulas suprarrenales se encuentran en una ubicación retroperitoneal, mantienen el principal contacto con la cara superomedial del diafragma, seguida por los riñones y se encuentran cubiertas por tejido conectivo, con el cual se unen a los pilares del diafragma mediante la fascia renal. ^{4,5}

Son de color castaño amarillo, cada una tiene diferente posición y relación anatómica de acuerdo con su ubicación; la del lado derecho es de forma piramidal y se encuentra anterolateral al diafragma e hígado y apicalmente en relación con el riñón, mientras que la del lado izquierdo mantiene una forma semilunar, tiene relación con el estómago, páncreas, bazo, el pilar izquierdo del diafragma y medial a la porción superior del riñón. Tienen un tamaño aproximadamente de 2-3 cm de ancho, 4-6 cm de largo y 1 cm de grosor, con un peso regular de 12 gramos en estado normal. ^{4, 5, 6} (Figura 2)

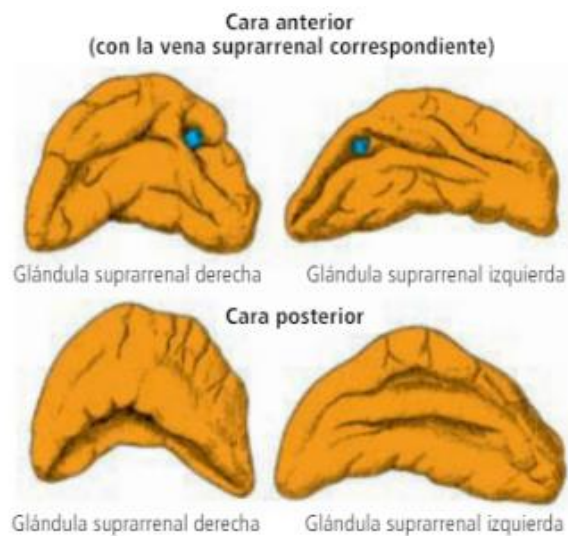


Figura 2. Anatomía glándulas suprarrenales. ⁶

Las glándulas suprarrenales están compuestas por una cápsula circundante a toda la periferia que emite tabiques hacia el centro del órgano y tejido propio que corresponde a la corteza y médula. ^{6, 7}

La corteza suprarrenal se encuentra formada por cordones epiteliales en la periferia de la glándula y se subdivide en tres zonas: ⁷ (Figura 3)

- En la porción más superficial se presenta en formas de glomérulos.
- En la porción media mantiene forma fascicular.
- En la porción interna tiene un orden reticular. ⁷

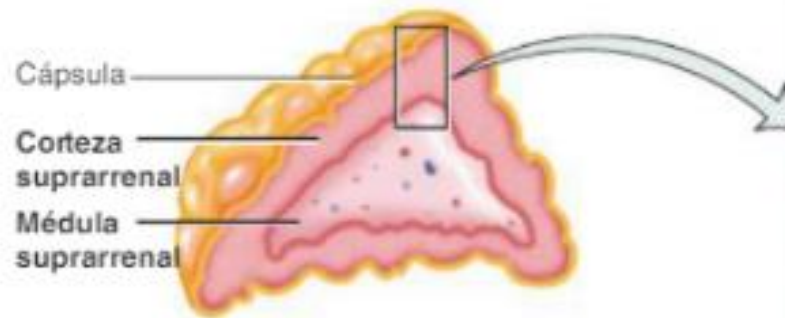


Figura 3. partes de la glándula suprarrenal. ⁷

La porción medular está compuesta por un trabeculado epitelial, rodeada de grandes sinusoides sanguíneos, incluye células cromafines y neuronas simpáticas que pueden presentarse de manera aislada, grupos o en pequeños ganglios. ⁶

La irrigación proviene de 3 arterias importantes y recibe el nombre de micro irrigación. ⁷

- Arteria suprarrenal superior (de 6 a 8 de arterias frénicas)
- Arteria suprarrenal media (1 aorta abdominal media)
- Arteria suprarrenal inferior (1 arteria renal).

El drenaje se lleva a cabo por 2 venas, para el lado derecho corresponde la vena suprarrenal y del lado izquierdo la vena renal. ^{4, 5}
(Figura 4)

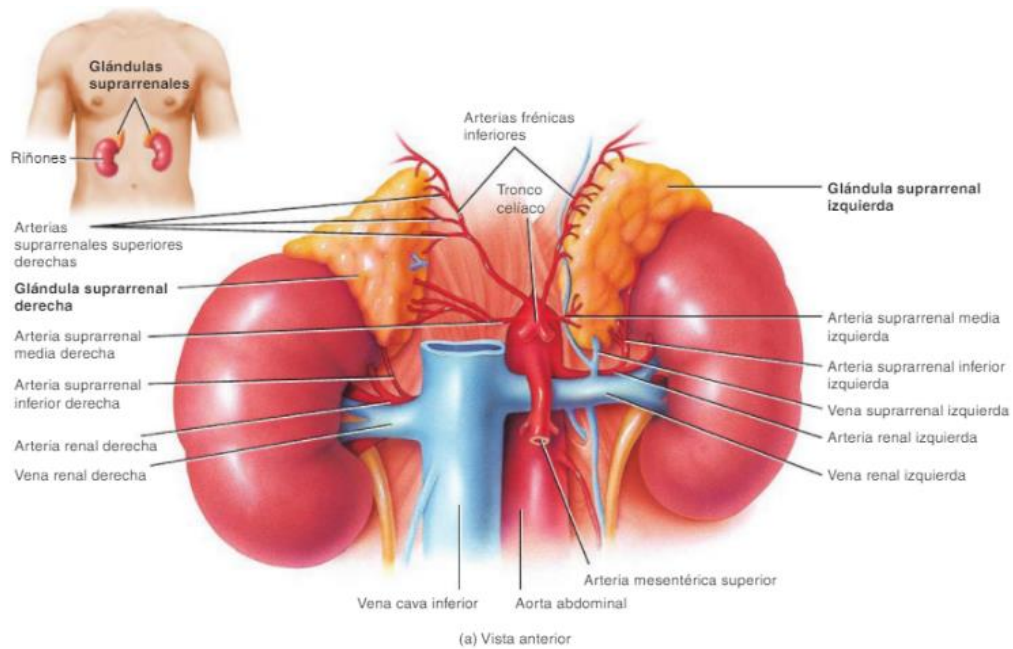


Figura 4. Irrigación glándulas suprarrenales. ⁷

Cada glándula posee un hilo donde abandonan los vasos linfáticos de un plexo profundo originado desde la medula a la cápsula. La innervación se da por diferentes puntos en toda la superficie provenientes del plexo celiaco y los nervios espláncnicos abdominopélvicos. ^{4, 5, 8} (Figura 5)

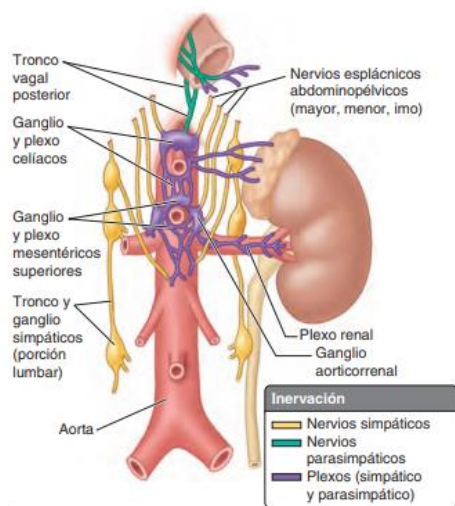


Figura 5. Inervación Glándulas suprarrenales. ⁸

La constitución corresponde a fibras presinápticas miélicas con un origen de la T10-L1 de la médula espinal, siguiendo ese recorrido hasta los núcleos paravertebrales y prevertebrales. ^{4, 5, 8} (Figura 6)

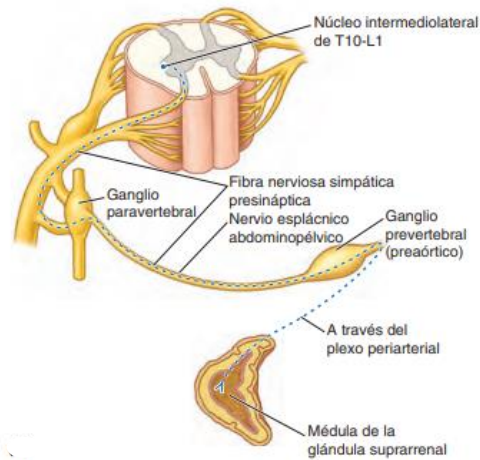


Figura 6. Núcleos paravertebrales. ⁸

1.3 FISIOLÓGÍA

Como ya se mencionó en el apartado anterior las glándulas suprarrenales se dividen en corteza y médula. (Figura 7)

La corteza corresponde a un 80 % del total de la glándula, se encarga de la secreción de andrógenos y corticoesteroides, su principal función es la retención de agua y sodio en periodos de estrés dando como respuesta un aumento de la presión arterial y volumen sanguíneo. ^{4, 5}

Se subdivide a su vez en tres zonas diferentes y cada una se encarga de la producción de un tipo de hormona esteroidea, las cuales son de vital importancia para la vida humana: ^{4, 8}

- La zona glomerular produce mineralocorticoides en su mayoría aldosterona; controla el equilibrio hidroelectrolítico.
 - La zona fascicular produce glucocorticoides también llamados esteroides de energía los cuales son cortisol (regula la glucosa y suprime la respuesta inmune) y corticosterona.
 - La zona reticular es la encargada de la producción de andrógenos.
- 4, 8

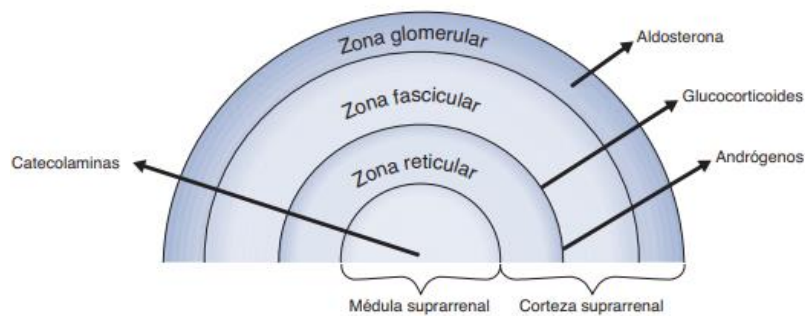


Figura 7. Zonas de la corteza y medula suprarrenal. ⁴

La zona medular corresponde al 20% del total de la glándula y está altamente relacionada con el sistema nervioso sináptico por su origen derivado de las células de la cresta neural y por su función en las células cromafines que son neuronas postsinápticas. ^{4, 8}

Esta zona se encarga de la secreción de catecolaminas al torrente sanguíneo (en su mayoría adrenalina y noradrenalina) como respuesta a la excitación de neuronas presinápticas, activando el sistema de lucha o huida del organismo.

Las características en el organismo al activarse dicho sistema son: dilatación de bronquios, cambio en el flujo sanguíneo para llevar a cabo actividad física, elevación del ritmo cardiaco y presión arterial. ^{5, 8}

1.3.1 SÍNTESIS DE HORMONAS ESTEROIDEAS

El colesterol es el precursor de todas las hormonas esteroideas, las glándulas suprarrenales cuentan con poca capacidad para producirlo de novo a partir del acetato (20%), por lo que la mayor parte (80%) llega del torrente sanguíneo unido de lipoproteínas de baja densidad (LDL).

La membrana de las células suprarrenales cuenta con receptores específicos llamados “depresiones revestidas” para el compuesto lipoproteína-colesterol y por medio de endocitosis son transportadas al interior de la célula, se transforman en vesículas y al finalizar se unen a los lisosomas para posteriormente esterificar el colesterol. Se almacena en las vesículas citoplasmáticas hasta que es requerido para la síntesis de hormonas esteroideas.^{8,9}

La composición química del colesterol mantiene un núcleo básico carbonado, es decir; 21 átomos de carbono numerados del 1 al 21 y cuatro anillos de moléculas esteroides (A, B, C Y D), esta composición se modifica de acuerdo con las hormonas que se producirán:

- Glucocorticoides: mantiene un grupo cetona en el carbono 3 (C3) y dos grupos hidroxilo en C11 y C21
- Mineralocorticoides: presentan un oxígeno de doble enlace en el carbono 18 (C18)
- Andrógenos: mantienen un oxígeno de doble enlace en el carbono 17 y no presentan la cadena lateral de carbono 20 y 21.⁸

Para la producción de cada hormona esteroidea, el colesterol se catalizará por la enzima colesterol desmolasa y pasará a ser pregnenolona para seguir con las diferentes vías de transformación a hormonas esteroideas.⁸ (Figura 8)

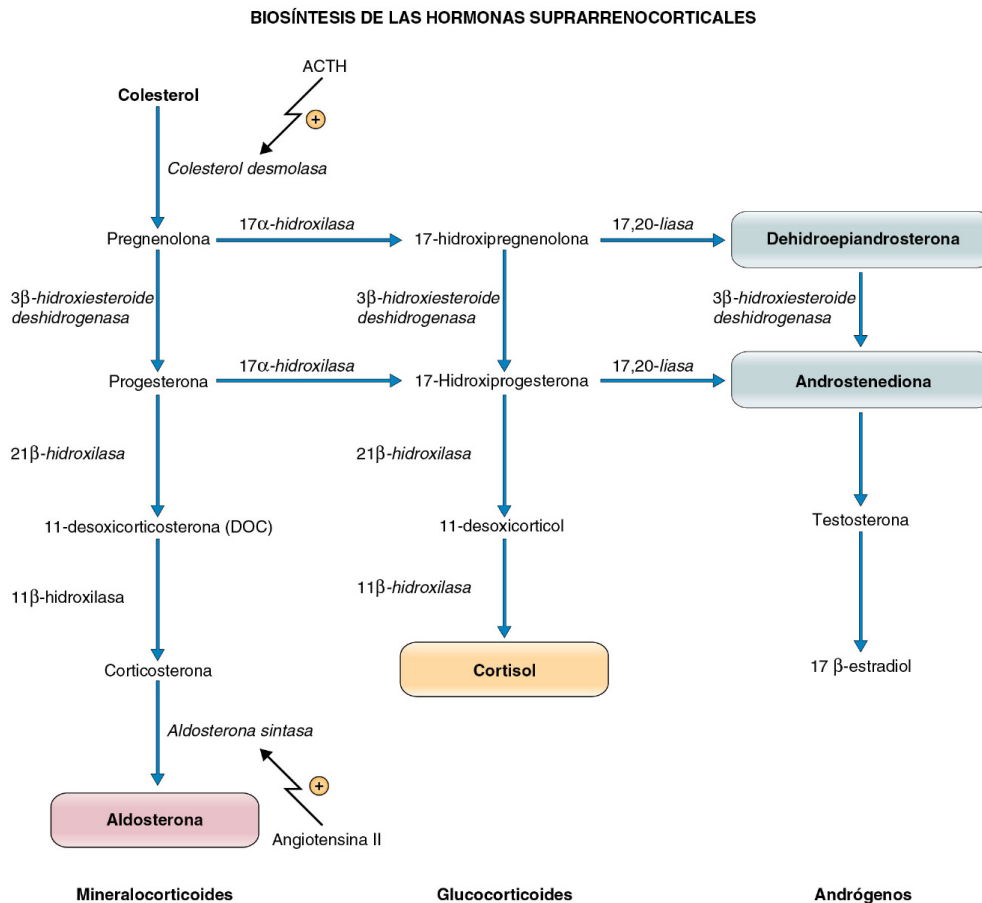


Figura 8. Síntesis de hormonas suprarrenales.⁸

El glucocorticoide de mayor importancia es el cortisol, es producido en la zona glomerular y fascicular. La secreción es mediada por diversos factores; el sistema nervioso central, alimentación, actividad física y mantiene un ritmo circadiano dando su mayor producción antes de despertar, aproximadamente a las 8 am, su vida media dentro del torrente sanguíneo oscila en un periodo de 60 a 90 minutos.^{8, 10, 11, 12}

En los núcleos paraventriculares de la hipófisis se encuentra la hormona liberadora de corticotropina (CRH), al estimularse dichos núcleos se produce una liberación de CRH al torrente sanguíneo del sistema hipotálamo-hipofisiario, éstos se unen a receptores específicos en la adenohipófisis dando paso a la producción de hormona adrenocorticotrópica (ACTH).^{9, 12}

La ACTH es la encargada de inducir la producción de cortisol en las glándulas suprarrenales, aumentando el número de receptores de LDL y a su vez la actividad enzimática. Ya que esta hormona no se almacena, cuenta con un sistema de control por retroinhibición, el cual consiste en identificar cuando los niveles de cortisol son elevados por periodos prolongados y suprime la producción de CHR y ACTH.^{9, 10, 12}

1.4 ACCIONES DE LAS HORMONAS ESTEROIDEAS

Las hormonas esteroideas se dividen en tres grupos; glucocorticoides, mineralocorticoides y andrógenos, cada uno posee una función en específico y tienen diferentes acciones dentro del organismo. ^{9, 12} (Tabla 1)

| Hormona y fuente | Control de la secreción | Acciones principales |
|--|--|---|
| HORMONAS DE LA CORTEZA SUPRARRENAL | | |
| Mineralocorticoides (aldoesterona) de las células de la zona glomerular. | El nivel sanguíneo elevado de K ⁺ y angiotensina estimulan la secreción. | Aumenta los niveles sanguíneos de Na ⁺ y agua. |
| Glucocorticoides (cortisol) de las células de la zona fascicular. | La CRH, promueve la secreción en situaciones de estrés o ansiedad y en niveles bajos de glucocorticoides | Estimula la formación de glucosa, lipólisis, provee resistencia al estrés, disminuye la inflamación y la respuesta inmune |
| Andrógenos (DHEA) de las células de la zona reticular. | La ACTH estimula la producción. | Estimula el crecimiento del vello y regula el líbido en mujeres. |
| HORMONAS DE LA MÉDULA SUPRARRENAL | | |
| Adrenalina y noradrenalina de las células enterocromafines. | Las neuronas simpáticas preganglionares liberan acetilcolina que estimulan la secreción. | Potencian efectos del sistema nervioso autónomo durante el estrés. |

Tabla 1. Hormonas esteroideas. ⁷

1.4.1 GLUCOCORTICOIDES

Los glucocorticoides producidos son; cortisol, corticosterona y cortisona, siendo el cortisol el más abundante con un 95% de producción seguido de la corticosterona con un 4% pero con menor potencia. ^{8,9}

Los efectos de los glucocorticoides son de vital importancia para la vida, ya que fungen las siguientes acciones importantes.⁸

- Degradación de proteínas: aumentan la tasa de degradación de proteínas principalmente en el tejido muscular aumentando la liberación de aminoácidos al torrente sanguíneo.
- Lipólisis: se da mediante degradación de triglicéridos y la liberación de ácidos grasos del tejido adiposo al torrente sanguíneo.
- Formación de glucosa (gluconeogénesis): el cortisol aumenta el metabolismo catabólico de aminoácidos y ácidos lácticos, la síntesis de proteínas decrece dando como resultado la formación de glucosa en el hígado, también actúa disminuyendo la utilización de la glucosa en el organismo y la sensibilidad de insulina al tejido adiposo. Estas vías de gluconeogénesis se ponen en práctica cuando el organismo se encuentra en ayuno.^{9, 11}
- Resistencia al estrés: al producir glucosa mediante las células hepáticas proporcionan energía en forma de ATP para contrarrestar tensiones.
- Efectos antiinflamatorios: actúan de tres maneras diferentes: inhibiendo la secreción del precursor de prostaglandinas y leucotrienos (fosfolipasa A₂), inhibición de la producción de Interleucina-2 y la producción de linfocitos T, por último, inhibe en las células plaquetarias y cebadas la producción de serotonina e histamina, provocando una lenta cicatrización.
- Depresión de respuesta inmunitaria: en presencia de dosis altas de glucocorticoides existe una depresión de dicha respuesta.
- Aumento de filtración glomerular: causa vasodilatación en las arteriolas, provocando un aumento en el flujo de la sangre renal y filtración glomerular.¹¹

- Efectos sobre el SNC: el cortisol disminuye la duración del sueño REM y aumenta el tiempo de vigilia, esto se da porque los receptores de glucocorticoides se encuentran en el sistema límbico en el cerebro. ^{9, 11}

Cuando existe estrés el cuerpo automáticamente induce la secreción de ACTH por la adenohipófisis y posteriormente la secreción de cortisol en las glándulas suprarrenales. ⁹

1.4.2 MINERALOCORTICOIDES

El principal mineralocorticoide es la aldosterona, su función es favorecer la reabsorción tubular de sodio (Na) y la secreción de potasio (K) e hidrogeno (H) en el túbulo distal final y túbulos colectores del riñón. Lo cual se interpreta en que la aldosterona es la encargada de la retención de sodio y agua para mantener una correcta excreción de potasio en la orina. ^{8, 9, 12}

De igual manera mantiene relación en el transporte de sodio y potasio en las glándulas sudoríparas, salivales y células epiteliales del intestino. En las glándulas salivales actúa con la retención de sodio cuando hay pérdida excesiva de saliva. ^{7, 8, 9}

1.4.3 ANDROGENOS

La corteza suprarrenal produce dehidroepiandrosterona (DHEA) y androstenediona los cuales se convierten en hormona testosterona sobre todo en los testículos. ^{8, 12}

En las mujeres los andrógenos suprarrenales son los principales responsables del desarrollo del vello axilar, púbico y la libido, mientras que en los hombres únicamente representan una pequeña fracción de los andrógenos en su organismo. ^{8, 12}

2. SÍNDROME DE CUSHING

El síndrome de Cushing (SC) fue descrito por primera vez en 1832 por el neurocirujano Harvey William Cushing. Es una enfermedad causada por un exceso de cortisol en el organismo y mantiene una prevalencia mayor en el sexo femenino con una relación de 3:1. ^{8, 13}

Existe poca incidencia de esta enfermedad, al año se detectan 2.6 nuevos casos por cada millón de habitantes, de los cuales únicamente el 10% corresponden a la población pediátrica. ^{14, 15}

La edad media para presentar síndrome de Cushing es aproximadamente a los 40 años, pero también se han reportado casos en niños y adolescentes. ¹⁶

Tiene dos diferentes etiologías; la primera se debe al exceso en la producción de glucocorticoides por una alteración en la hipófisis, glándulas suprarrenales o tumores con secreción ectópica llamado endógeno y la segunda corresponde al consumo inadecuado en dosis y tiempo prolongado de glucocorticoides sintéticos. ^{8, 13, 17} (Tabla 2)

| Dependiente de ACTH (85%) |
|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad de Cushing o adenoma hipofisario productor de ACTH (70%) • ACTH ectópica: dentro de los cuales el más habitual es el carcinoide bronquial, seguido por los tumores neuroendocrinos pancreáticos, los carcinomas microcíticos de pulmón y los tumores de origen desconocido • CRH ectópica: muy rara, hipotalámica o ectópica • Hiperplasia suprarrenal macronodular |
| Independiente de ACTH (15%) |
| <ul style="list-style-type: none"> • Adenoma suprarrenal 10% • Carcinoma suprarrenal 5%, más frecuente en niños • Hiperplasia suprarrenal micronodular pigmentada primaria • Hiperplasia adrenal macronodular bilateral • Síndrome de McCune-Albright (pubertad precoz periférica, manchas cafés con leche características y displasia fibrosa ósea) • Iatrogénica (cortisol) |

Tabla 2. Etiología del Síndrome de Cushing endógeno. ¹⁷

2.1 SÍNDROME DE CUSHING ENDÓGENO

El síndrome de Cushing endógeno se divide en dos grupos de acuerdo con el origen de la hiperfunción (dependiente de ACTH e Independiente de ACTH). ^{17, 18}

Los dependientes de ACTH corresponde a un 85% de casos de SC endógeno y se debe a valores elevados de ACTH estimulando la producción de cortisol en las glándulas suprarrenales, las principales causas son por; presencia de un adenoma hipofisario también conocido como enfermedad de Cushing, un tumor ectópico causando producción de ACTH ectópica y por la estimulación en la producción de CRH. ^{17, 18, 19}

La enfermedad de Cushing es la principal causa de SC endógeno y es originado por adenoma hipofisario benigno, en su mayoría mantiene un tamaño pequeño (5 mm) ubicado en la hipófisis anterior. ¹⁴

El segundo grupo corresponde al independiente de ACTH y abarca de un 15-20% de casos de SC, aparte de la hipersecreción de las glándulas existe una hiperplasia adrenal ocasionando un desbalance en el ciclo circadiano del cortisol, teniendo como consecuencia la disminución en la producción de CRH. ^{17, 18}

El aumento en la producción de cortisol está dado únicamente en las glándulas suprarrenales y tiene como etiología más común un tumor en la corteza suprarrenal y una displasia adrenal macronodular. ^{17, 18, 19}

Los tumores suprarrenales se presentan con mayor frecuencia de manera unilateral, los benignos son de tamaño pequeño y producen principalmente cortisol, por el contrario, los carcinomas suprarrenales mantienen un mayor tamaño cuando son diagnosticados, estos generan grandes cantidades de cortisol y andrógenos, provocando hirsutismo como signo característico.

La hiperplasia suprarrenal macronodular estimula la producción en las células de la corteza suprarrenal por estimulación alterada con catecolaminas y serotonina. Esta causa es poco frecuente en niños y adolescentes. ^{14, 17}

2.2 SÍNDROME DE CUSHING EXÓGENO

El síndrome de Cushing exógeno o también llamado iatrogénico se origina por el consumo inadecuado ya sea por vía enteral, parenteral o tópica de glucocorticoides por periodos prolongados y dosis altas, tiene como consecuencia una sobreproducción de glucocorticoides en las glándulas suprarrenales. ¹⁸

El uso de esteroides por vía tópica tiene varias repercusiones sistémicas, se han reportado casos en la literatura de SC en niños, por la aplicación de betametasona al 0.5% y clobetasol en periodos superiores de 15 días.^{20, 21}

2.2.1 GLUCOCORTICOIDES SINTÉTICOS

Los glucocorticoides sintéticos son utilizados para para tratar diferentes patologías entre las que destacan; lupus, artritis reumatoide, enfermedades renales y pulmonares, alergias, infecciones en el caso de pacientes con VIH o que cursen con alguna complicación pulmonar, enfermedades oculares y de la piel.²¹

Los esteroides sintéticos más utilizados en niños se representan en la Tabla 3 a continuación.

| Glucocorticoide | Acción (h) | Vida media (min) | Potencia (Glucocorticoide) | Potencia (Mineralocorticoide) | Dosis equivalente (mg) |
|-------------------|------------|------------------|----------------------------|-------------------------------|------------------------|
| Hidrocortisona | 8-12 | 80-120 | 1 | 1 | 20 |
| Cortisona | 8-12 | 80-120 | 0.8 | 0.8 | 25 |
| Prednisolona | 12-36 | 120-200 | 4 | 0.25 | 5 |
| Prednisona | 12-36 | 130-300 | 4 | 0.25 | 5 |
| Metilprednisolona | 12-36 | 130-180 | 5 | <0.01 | 5 |
| Deflazacort | 12-36 | 130-180 | 5 | <0.01 | 4 |
| Triamcinolona | 12-36 | 120-180 | 5 | 0 | 4 |
| Betametasona | 36-72 | 130-330 | 30-40 | <0.01 | .75 |
| Dexametasona | 36-72 | 150-270 | 25 | <0.01 | .75 |

Tabla 3. Equivalencia de glucocorticoides con base en prednisona.²²

La utilización de glucocorticoides siempre debe de estar regulada por un médico, donde se indicarán; dosis, administraciones diarias y el tiempo que se utilizarán, así como las instrucciones al momento de dejar el medicamento.²²

2.3 SÍNDROME DE CUSHING EN NIÑOS

El SC es poco común en la población en general, por lo que en niños el porcentaje corresponde a una cifra menor, en el estudio inicial que realizó el doctor Harvey Cushing únicamente 3 de 15 pacientes fueron niños menores de 16 años.^{13, 23}

2.3.1 ETIOLOGÍA Y EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia del síndrome de Cushing es muy baja en todo el mundo, aproximadamente se presentan 0.7-3.0 casos nuevos por millón de habitantes y solamente el 10 % de esta cifra corresponde a niños y adolescentes. En la edad pediátrica no presenta alguna predilección por algún sexo como lo es en adultos.^{15, 24}

La forma más común en la edad pediátrica de que exista la presencia de SC se debe a la forma endógena debido a un tumor hipofisario productor de la hormona ACTH seguido de tumor adrenal y SC exógeno. De un 75-95% de los casos corresponde a la enfermedad de Cushing con mayor frecuencia en niños de 6 años en adelante.^{21, 25}

La presencia de tumores en la corteza suprarrenal es baja en la edad pediátrica, en Estados Unidos la incidencia es de 25 a 30 casos anuales en pacientes menores de 20 años.²⁶

El síndrome de Cushing exógeno es la segunda principal causa en niños, debido al uso inadecuado que han tenido los glucocorticoides sintéticos para tratar; alergias, asma, enfermedades reumáticas, hematológicas, dermatológicas, para el uso de trasplantes y recientemente se ha utilizado como tratamiento para el COVID-19.^{23, 27}

2.3.2 CARACTERÍSTICAS

La presentación clínica es diferente en cada paciente, ya que depende de la edad, sexo, gravedad y duración que mantenga el síndrome:^{17, 28}

En niños con Síndrome de Cushing se presenta principalmente con características clínicas como; retraso en el crecimiento vertical y en la edad ósea, acompañado de obesidad central y acumulación de grasa en las bolsas de Bichat, dando como característica una facie pletórica.

Otros signos que se presentan con menor frecuencia son: retraso en la pubertad, fatiga, acné, hiperpigmentación, estrías violáceas, depresión, hipertensión e hirsutismo.^{25, 29}

En el 55% de los casos de síndrome de Cushing por tumor suprarrenal, se manifiesta de manera típica con la virilización, dando principales características masculinas en los genitales externos de la mujer y aparición de vello corporal fino por todo el cuerpo.^{25, 26} (Figura 9)



Figura 9. Fascie pletórica y virilización. ²⁶

Las manifestaciones más importantes por sistema se describen a continuación.

Composición corporal: obesidad central que se manifiesta con un depósito excesivo de grasa visceral en el abdomen, fascie redondeada con aspecto de cara de luna llena y depósito de tejido adiposo en la porción retrocervical, coloquialmente llamada joroba de búfalo, un signo característico para descartar obesidad generalizada son las extremidades relativamente delgadas. ^{17, 19, 30}

Sistema osteomuscular: durante la infancia se observa una disminución lineal en el crecimiento, ya que los glucocorticoides suprimen esta función por tres diferentes mecanismos; Inhibición de la hormona del crecimiento GH, inducción de factores ante IGF-I e inhibición de mucopolisacáridos de la matriz ósea del cartílago de crecimiento. Cuando el paciente llega a la adolescencia se ve afectada la pubertad debido al retraso de esta. ^{15, 17, 19, 24}

En el 50% de los casos se presenta osteopenia y tiene como consecuencia fracturas patológicas provocadas por el bloqueo en la absorción de calcio por la mala absorción intestinal de vitamina D.

A nivel muscular se presenta debilidad por una disminución en la síntesis proteica. afectado principalmente en la región proximal manifestándose con una típica dificultad para la incorporación desde posiciones como cuclillas, sillas de bajo tamaño y subir escaleras.

Sistema tegumentario: existe una disminución en la producción de colágeno, otorgando un aspecto senil a la piel con estrías de más de 1 cm en eje transversal de coloración púrpura/violáceas ubicadas con mayor frecuencia en abdomen, seguido de cintura, brazos, parte interna de los muslos y glúteos, es acompañada de un adelgazamiento cutáneo y sensibilidad capilar que provoca hematomas al mínimo traumatismo.

Debido a concentraciones levadas de ACTH ocurre una hiperpigmentación en cuello, codos y rodillas. En el rostro puede estar presente eritema y lesiones papulares con ubicación principal en tórax y cara. ^{15, 17, 19, 24}

Metabolismo y sistema cardiovascular: se encuentra presente la intolerancia a la glucosa por un aumento de la neoglucogénesis y resistencia a la insulina por consecuencia a la obesidad visceral. Del 10 al 15% presentan hiperglicemia y es más frecuente si se tienen antecedentes heredo familiares. En el 75% de los casos, se debe a una elevación en la sensibilidad periférica de los agonistas beta-adrenérgicos, ocurre una retención de sodio y el volumen del líquido extracelular se expande debido al cortisol provocando edema en miembro inferiores. ^{17, 19, 30}

El aumento de insuficiencia cardiaca también se encuentra presente y es uno de los factores más preocupantes que conllevan a un aumento en la mortalidad del SC. Algunas manifestaciones frecuentes también son; síndrome metabólico, dislipidemia mixta, la actividad fibrinolítica desciende y aumento de fenómenos tromboticos.

Sistema reproductor: en pacientes en edad reproductiva se encuentra presente el hipogonadismo, amenorrea, disfunción eréctil, disminución o pérdida de libido, infertilidad, hirsutismo y atrofia testicular.

Sistema inmunológico: alto riesgo de infecciones bacterianas y micóticas oportunistas, aumenta en pacientes con un mayor nivel de hipercortisolismo debido a la inhibición de la inmunidad y secreción de citocinas que son mediadas por los glucocorticoides. ^{17, 24, 28, 30}

Trastornos neuropsiquiátricos: principalmente se desarrollan episodios de pánico, irritabilidad, ansiedad, paranoia, depresión e insomnio debido a las elevadas concentraciones de cortisol en el periodo de sueño. La memoria y el rendimiento intelectual se ven afectados por la pérdida de células piramidales en el hipocampo. ^{17, 19, 31, 32}

En la Tabla 4 a continuación, se muestra la frecuencia de aparición de las manifestaciones características del Síndrome de Cushing en la edad pediátrica. ³⁰

| Frecuencia de presentación en síntomas y signos del SC en niños | |
|--|----------------|
| Síntoma/signo | Frecuencia (%) |
| Disminución del crecimiento | 100 |
| Obesidad, aumento rápido de peso | 95 |
| Astenia y debilidad | 65 |
| Hirsutismo, acné | 55 |
| Hipertensión | 47 |
| Detención puberal | 45 |
| Trastornos mentales | 40 |
| Estrías rojo/violácea | 20 |
| Hematomas | 15 |
| Hiperpigmentación | 10 |

Tabla 4. Frecuencia de presentación. ³⁰

2.4 TRATAMIENTO

Tiene como objetivo suprimir el hipercortisolismo y tratar posteriormente las secuelas que dejó la enfermedad. El tratamiento de primera elección es quirúrgico, a pesar de los avances que existen con la radioterapia y los fármacos. ^{15, 19, 30}

Se clasifican en 3 las técnicas quirúrgicas; Cirugía hipofisiaria transfenoidal indicada en la enfermedad de Cushing, Suprarrenalectomía para SC endógeno independiente de ACTH y por último la extirpación de tumor productor de ACTH ectópico. ^{15, 19, 30}

Cirugía hipofisiaria transfenoidal: es el tratamiento de elección establecido por la sociedad de endocrinología en el año 2015, consiste en un abordaje transfenoidal y la extirpación del adenoma hipofisario, provocando una disminución súbita en la secreción de ACTH y posteriormente disminución del hipercortisolismo. ^{15, 19, 30}

En niños esta cirugía resulta de mayor complicación, ya que los casos son más escasos y el abordaje quirúrgico debido a las zonas de menor tamaño dificulta la operación. ^{15, 19}

Las complicaciones postoperatorias pueden ser: diabetes, hipotiroidismo central, hipogonadismo, deficiencia en la hormona del crecimiento e infecciones. ¹⁵

Suprarrenalectomía: esta técnica ya sea parcial, total, unilateral o bilateral, inicialmente se consideraba el tratamiento de elección en niños, pero al tener numerosas complicaciones, la sustitución de hormonas esteroideas de manera sintética de por vida y la presencia del síndrome de Nelson (25% a 67% de los casos), hace que hoy en día las indicaciones para realizarla sean estrictas.

Se considera tratamiento de elección en presencia de una patología autónoma suprarrenal (adenoma o carcinoma), en pacientes que han requerido una hipofisectomía sin éxito y en presencia de un tumor ectópico de difícil acceso. ^{15, 19}

Extirpación quirúrgica de tumor ectópico: como su nombre lo indica, se eliminará el tumor productor de ACTH, en la zona donde se encuentre ubicado, de no ser posible el tratamiento de elección será farmacológico.

Una alternativa de tratamiento muy efectiva pero poco utilizada por las complicaciones que tienen en la edad pediátrica, es la radioterapia, ya que provoca hipopituitarismo con déficit en la producción de la hormona del crecimiento y toxicidad cerebral afectando el comportamiento psicológico del niño. ^{15, 19, 30}

El tratamiento farmacológico tiene un papel secundario para el SC, se utiliza para la disminución de cortisol antes de una intervención quirúrgica, en casos que haya fracasado la cirugía o no pueda ser realizada, incluyendo casos de producción ectópica de ACTH. ^{19, 30}

Se utilizan dos tipos de fármacos, los primeros suprimen la secreción de ACTH (valproato sódico, ciproheptadina, reserpina y somatostatina) y los segundos actúan en la supresión de cortisol y representan la mejor alternativa para el tratamiento farmacológico. ^{15, 19}

Ketoconazol: representa el fármaco de elección por su buena acción y ser el menos tóxico para el organismo, reduce la esteroidogénesis adrenal y normaliza los niveles de cortisol de manera rápida, la acción es dependiente y reversible, si se deja de administrar, en un intervalo de 8 a 16 horas regresan a la normalidad los valores desde la última ingesta. La dosis en pacientes de 12 años en adelante es de 400 a 600 mg dividida en dos o tres tomas al día. ³³

Los efectos secundarios incluyen; hepatotoxicidad, prurito, malestar gastrointestinal, ginecomastia, hipertensión arterial, hipogonadismo e hipotiroidismo.

Otros fármacos inhibidores de la formación de cortisol son; aminoglutetimina, metirapona y mitotane, sin embargo, su uso no es tan frecuente ya que la hepatotoxicidad es elevada y tienen efectos secundarios que interfieren con la vida de los pacientes, por lo que el ketoconazol es el indicado de primera elección. ^{15, 19, 30}

2.5 SEGUIMIENTO

Después del tratamiento quirúrgico, existe un decremento en la secreción de glucocorticoides, por lo que se deben de administrar de manera sintética aproximadamente por 12 meses en lo que se regula el eje hipotalámico-hipofisario-suprarrenal (HHS). La dosis de suplemento corresponderá a la administración de prednisona de 12-15 mg/m²/ dividido de 2 a 3 tomas al día. ^{15, 19}

En casos donde se opta por una adrenalectomía el tratamiento será de por vida incluyendo prednisona y un mineralocorticoide sintético con dosis de fludrocortisona 0.1-0.3 mg al día. ^{15, 19, 30}

En los niños se busca la optimización en el crecimiento, el desarrollo prepuberal, normalizar la fisionomía corporal y enfatizar principalmente en los problemas depresivos, ansiedad y el desarrollo cognitivo. ^{19, 30}

3. TRATAMIENTO EN ODONTOPEDIATRÍA

Debido a que el síndrome de Cushing presenta múltiples alteraciones a nivel sistémico, el odontólogo debe de estar preparado para manejar al paciente pediátrico tanto psicológica como clínicamente.

Antes de realizar cualquier intervención en estos pacientes se debe de tener la certeza que ya hayan tenido tratamiento quirúrgico o se encuentren en tratamiento farmacológico, de lo contrario únicamente se podrán dar medidas preventivas y atender emergencias con presencia de signos vitales estables, para evitar un evento adverso dentro del consultorio dental. ^{34, 35}

Se recomienda citar en las primeras horas de la mañana, tomar signos vitales, medir la glucosa (niños con Diabetes) al iniciar la consulta dental y mantener periodos cortos de trabajo. ^{34, 35, 36}

3.1 HISTORIA CLÍNICA

Es importante siempre realizar una correcta anamnesis e historia clínica para poder recabar toda la información posible acerca del paciente.

Se deben detallar aspectos como; tipo de padecimiento, inicio de la enfermedad, tratamiento recibido, control y evolución, ingresos hospitalarios, los fármacos que consume, interacciones medicamentosas, efectos secundarios y estado actual de la enfermedad. ³⁴

Es responsabilidad del odontólogo conocer el tipo de enfermedad que presentan los pacientes y cuidar el aspecto psicológico para poder otorgar una buena atención odontológica.

Cuando el paciente no presenta la enfermedad al momento de ingresar al consultorio dental, es indispensable mantener una constante observación para identificar la patología.

Si se encuentran cambios súbitos de peso y acumulación de grasa visceral, acompañado de estancamiento en el crecimiento, es deber del odontólogo remitir con el médico pediatra e informar a los padres. ^{19, 34}

3.2 MANEJO DE CONDUCTA

Como ya se mencionó en el apartado anterior, una de las principales manifestaciones del Síndrome de Cushing en niños es la ansiedad y la depresión, por lo que será de vital importancia tener un correcto manejo de la conducta para no presentar problemas durante la consulta, ni afectar el estado de salud del paciente pediátrico.

La ansiedad es una sensación de preocupación, inquietud, temor o aprensión, se encuentra acompañada de manifestaciones de tipo somático como; taquicardia, sofocamiento u opresión del pecho. Dicha sintomatología puede desencadenar una emergencia dentro del consultorio al momento de la consulta dental.

El principal objetivo en el manejo de conducta es poder realizar los tratamientos dentales de manera eficaz, facilitar las maniobras en la cavidad oral, tener un mejor control del menor creando un vínculo de confianza y evitar los eventos adversos. ^{19, 34, 36}

Se tienen que tomar en cuenta factores directos en el niño para individualizar la atención, como la edad, maduración psicológica, estado de salud, relación con los padres y antecedentes de procedimientos dentales.

En cuanto al operador se debe de tomar en consideración; habilidad del operador, autoridad y discreción en el manejo de objetos punzocortantes.

La Academia Americana de Odontopediatria (AAPD) establece que la técnica que se utilice tiene que ser efectiva y validada por la sociedad. Se clasifican en simples y avanzadas. ^{36, 37}

3.2.1 TÉCNICAS SIMPLES

Corresponden a técnicas de comunicación donde se intenta establecer un vínculo con el niño, son las siguientes:

Decir-mostrar-hacer: Corresponde a la técnica mejor aceptada tanto para padres como para la AAPD, la técnica cumple la finalidad de explicarle al menor el procedimiento a realizar, mostrar cómo se hará incluyendo la sensación en la palma de su mano, para finalizar con la ejecución en la cavidad oral. Se utiliza principalmente en la consulta de inicio en niños que tienen la madurez psicológica de entender y ejecutar órdenes.

Es importante que no se muestren objetos que puedan dar temor como la aguja de anestesia o instrumental grande, no se deben de utilizar términos que hagan énfasis a que el niño será inyectado, siempre es importante mantener un vocabulario amigable y utilizar la imaginación para facilitar el procedimiento dental. Lo amigable de esta técnica es que puede ser modificada en pacientes que presentan alguna discapacidad visual (decir-sentir-hacer) o auditiva (mostrar-sentir-hacer).^{36, 37} (Figura 10)



Figura 10. Técnica decir-mostrar-hacer.³⁶

Control de voz: Se utiliza cuando el niño mantiene una actitud disruptiva, llanto incontrolable, gritos y movimientos abruptos, la finalidad es que el operador mantenga el control mostrando autoridad con la actitud corporal y modificar el tono de voz elevándolo, sin embargo, esta técnica no tiene una buena aceptación por parte de los padres.

Refuerzo positivo: Se utiliza al finalizar la consulta, se ofrece un obsequio para agradecer la cooperación y esfuerzo del niño pese al miedo. Únicamente se utiliza cuando el paciente es cooperador y el regalo dependerá del nivel de conducta positiva que presente, los refuerzos más comunes a utilizar son; stickers, calcomanías y pequeños juguetes.

De igual manera se puede premiar con la participación del niño en actividades sencillas durante el siguiente tratamiento. Es importante enfatizar la buena actitud que tuvieron con elogios para que sienta la importancia de la buena conducta. ^{36, 37}

Desensibilización: Consiste en utilizar modelos amigables para demostrar las técnicas que se usaran en el procedimiento, Se logra con una simulación de una situación dental y el niño puede realizarlo también, también se pueden utilizar los juguetes que lleve el niño para que tenga una mayor familiarización y opte por una actitud participativa al momento de la consulta. ³⁶ (Figura 11)



Figura 11. Desensibilización. ³⁶

3.2.2 TÉCNICAS AVANZADAS

Se llevan a cabo cuando ya se emplearon todas las técnicas simples y no se obtuvo el resultado esperado en el comportamiento del niño. ³⁶

Antes de intervenir con alguna técnica de restricción física, es de vital importancia informar a los padres, explicando los motivos y detallando el método, así mismo deben de leer y firmar el consentimiento informado que avala legalmente al odontólogo.

Estabilización por protección: se busca controlar los movimientos bruscos de brazos y piernas que evitan la correcta ejecución del tratamiento dental. Consiste en la inmovilización del niño con la ayuda de un Papoose Board, el niño se envuelve por completo y logran la estabilización, también se utiliza en pacientes con alguna discapacidad psicomotriz para generar soporte. ^{36, 37}

De acuerdo con la actitud que presenta el niño es el deber de odontólogo saber manejar la situación para poder otorgar seguridad y confianza, además de presentar una correcta habilidad para reducir el tiempo operatorio. ^{36, 37}

3.3 MANIFESTACIONES ORALES

Existen múltiples manifestaciones orales que se deben tratar adecuadamente en el paciente pediátrico, la principal se debe al retraso en la erupción, seguida de candidiasis. La gingivitis, periodontitis y caries se dan como consecuencia a enfermedades sistémicas agregadas (Diabetes Mellitus, Hipertensión arterial, Asma). ^{17, 19, 38}

3.3.1 PROPIAS DE SÍNDROME DE CUSHING

La principal manifestación que existe en el síndrome de Cushing se debe al retraso en la erupción dental debido a la interacción que tienen los glucocorticoides con la hormona del crecimiento, el hueso basal y en la inhibición en el colágeno. ^{17, 19} (Figura 12)



Figura 12. Erupción retardada. ³⁹

Durante la erupción los dientes presentan 4 principales mecanismos; formación e incremento de la raíz, crecimiento del hueso alveolar (mayor afectación por exceso de glucocorticoides), presión vascular e hidrostática del tejido conectivo periodontal y tracción del componente colágeno del ligamento periodontal. En lo que compete a la rama de Odontopediatria será llevar el seguimiento del crecimiento dental mediante una ortopantomografía, en este caso será importante monitorear la secuencia ya que la cronología estará afectada.³⁹

La candidiasis oral se presenta en pacientes que se encuentran inmunosuprimidos o que cursan con alguna enfermedad sistémica que afecta el sistema inmunológico, es una enfermedad micótica causada por *Candida albicans*, esta habita normalmente en boca, esófago y tracto gastrointestinal. Se denomina oportunista, ya que se presenta en el momento en el que ocurre una supresión inmunitaria y puede presentarse de manera local o diseminada.⁴⁰

Comienza con una zona eritematosa indolora y posteriormente se presentan manchas blancas sobre, lengua, mucosa yugal, paladar o encías. un signo clave es limpiar la superficie con una gasa y se levantará la zona blanquecina dejando una zona rojiza.

A continuación, en la Tabla 5, se muestran las formas clínicas en las que se puede presentar *Candida albicans* en el paciente pediátrico, apariencia, sintomatología, lugares de aparición y factores asociados.⁴¹

| Tipo clínico | Apariencia y síntomas | Lugares comunes | Factores asociados |
|---------------------------------|--|---|--|
| Pseudomembranosa (Muget) | Placas blanco-cremosas móviles, sensación de ardor y mal sabor | Mucosa bucal, paladar y lengua. | Terapia antibiótica e inmunosupresión |
| Eritematosa | Maculas rojas y sensación de ardor | Posterior del paladar duro, mucosa bucal y dorso de la lengua | Antibioterapia, xerostomía, inmunosupresión e idiopático |
| Atrofia papilar central | Roja, área de mucosa atrófica | Línea media y posterior a la lengua | Idiopática, inmunosupresión |
| Queilitis angular | Rojas lesiones fisuradas irritantes | Ángulo de la boca | Idiopática, inmunosupresión |
| Candidiasis Endócrina-síndromes | Placas blancas y la mayoría no son removibles | Lengua, mucosa bucal y paladar | Rara, desorden asociado a factores endócrinos |

Tabla 5. Presentaciones de *Cándida Albicans* oral. ⁴¹

Puede presentarse de manera dolorosa y afectar la alimentación e higiene oral, por lo que el tratamiento irá destinado a neutralizar el pH y contrarrestar la patología.

Para nivelar el pH se puede hacer con enjuagues de bicarbonato de sodio o agua oxigenada diluida en agua en partes 3:1 y limpieza con ayuda de una gasa inmersa en la misma solución.

Como tratamiento farmacológico se indica nistatina en suspensión (100,000 UI), se administran 20 gotas 4 veces al día y pueden ser diluidas en agua. ⁴¹

3.2.1 ASOCIADAS A ENFERMEDADES SISTÉMICAS

Como manifestaciones orales asociadas a la presencia de enfermedades sistémicas como; Diabetes Mellitus e hipertensión arterial se encuentran presentes: cambio en el pH, disminuyéndolo al igual que el flujo salival, aumenta el nivel de glucosa y disminuye la capacidad amortiguadora, infecciones micóticas como candidiasis, cicatrización retardada, gingivitis, periodontitis, caries y úlceras.^{36, 42}

Lo principal en este tipo de pacientes consistirá en promover medidas preventivas para evitar la aparición de caries, gingivitis y enfermedad periodontal.

Se debe educar al paciente y a los padres a realizar un correcto cepillado dental, en el cual se explicará de manera sencilla, se considera más importante la minuciosidad que la técnica.

Debe de limpiar todas las superficies en movimientos circulares exceptuando las caras oclusales, en estas se debe realizar con movimientos anteroposteriores y hacerlo por lo menos dos veces al día con ayuda de los padres hasta los 10 años.⁴⁰

El cepillo adecuado deberá de tener cerdas de textura mediana para poder eliminar de manera correcta los residuos de alimentos.³⁴

El dentífrico para utilizar puede ser cualquiera que contenga 1000 ppm a 1450 ppm de flúor, si el niño tiene de 2 a 6 años y el tamaño recomendado es del tamaño de un guisante, al superar esta edad únicamente se recomiendan las pastas fluoradas de 1450 ppm con una cantidad de 1 cm sobre el cepillo dental.

Para complementar se requiere la utilización de hilo dental para eliminar restos de comida interdental y en el surco evitando problemas periodontales.^{34, 40}

Dentro del consultorio se recomiendan las aplicaciones tópicas de flúor semestralmente, ya que tiene acción en los cristales de hidroxiapatita del esmalte, convirtiéndola a fluorapatita, disminuyendo la desmineralización y promoviendo la remineralización.⁴⁰

Siempre y cuando el paciente se encuentre controlado el tratamiento a seguir será el mismo que en un paciente sano. Si se encuentra elevado el nivel de glucosa y la TA se agendará cita para otro día, ya que no está indicado el tratamiento en esas condiciones.

En cuanto al uso de anestésicos con vasoconstrictor no existe ninguna contraindicación, ya que este ayudará a disminuir la absorción en el organismo del niño y prolongará el tiempo de acción, de igual manera se encuentra indicada la aplicación tópica de anestesia en la mucosa en el sitio de aplicación antes de realizar la infiltración, posee una acción en tejidos superficiales (2-3 mm de profundidad) para ayudar con el dolor de la punción y disminuir la sensación de ansiedad del niño.^{36, 43}

3.4 PROFILAXIS ANTIMICROBIANA

La profilaxis antimicrobiana se utiliza en odontología de manera preventiva con el objetivo de minimizar o eliminar ciertas infecciones que se pueden desencadenar después de algún procedimiento dental en el que se produzca sangrado y por lo consiguiente la entrada de microorganismos al torrente sanguíneo.

Consiste en la administración de un antibiótico 1 hora previa a un procedimiento dental, actualmente el concepto se ha ampliado ya que no solamente abarca endocarditis bacteriana, sino también infecciones a distancia.

La American Heart Association (AHA) estableció una guía donde señala los procedimientos dentales en los que se debe prever la administración de la terapia antibiótica y sugiere que se lleve a cabo en todos aquellos que se involucre el sangrado, como lo son; extracciones dentales, cirugías, colocación de coronas, eliminación de cálculo, entre otras.

De acuerdo con un estudio comparativo sobre indicaciones para la profilaxis antimicrobiana entre la guía de la AHA y la AAPD que se realizó en el Instituto Nacional de Pediatría en el año 2017, se llegó a la conclusión de indicar la profilaxis antibacteriana en pacientes con terapia prolongada de corticoides en dosis de 2 mg/kg o mayores al día durante 2 semanas o cuando existe la presencia de Diabetes Mellitus, ya que existirá un mayor riesgo a contraer infecciones, debido a la menor respuesta de anticuerpos que existe en el organismo. ^{44, 45}

El esquema de profilaxis en pacientes pediátricos y niños o adolescentes con un peso mayor a 40 kg se representa en la Tabla 6 a continuación. ⁴⁴

| Tipo de profilaxis | Antibiótico | Dosis 30-60 min antes del procedimiento | |
|--|--------------|---|----------|
| | | Adultos o mayores de 40 kg | Niños |
| Vía oral estandar | Amoxicilina | 2 g VO | 50 mg/kg |
| Alergia a la penicilina | Clindamicina | 600 mg VO | 20 mg/kg |
| | Cefalexina | 2 g VO | 50 mg/kg |
| | Azitromicina | 500 mg VO | 15 mg/kg |
| Incapacidad de administración oral | Ampicilina | 2 g IM o IV | 50 mg/kg |
| Alergia a la penicilina e incapacidad de administración oral | Clindamicina | 600 mg IM o IV | 20 mg/kg |

Tabla 6. Dosis de profilaxis antimicrobiana. ⁴⁴

La clindamicina se considera el antibiótico de elección en pacientes con inmunosupresión, por ser de amplio espectro con afinidad por microorganismos aerobios Gram positivos, bacterias anaerobias productoras de betalactamasa y refuerza las actividades fagocíticas de los linfocitos del huésped. ⁴⁴

3.5 CRISIS ADRENAL

Posterior al tratamiento por SC quirúrgico, el paciente debe de seguir la terapia de glucocorticoides de forma sintética para mantener un adecuado nivel en el organismo. ²²

Al encontrarse suprimido el eje hipotalámico-hipofisiario-suprarrenal no existe una respuesta de las glándulas suprarrenales a periodos de estrés. ²²

Es por este motivo que se debe de tener una estrecha relación con el médico tratante para establecer el correcto manejo de este tipo de pacientes en el consultorio dental. Lo ideal es administrar hidrocortisona intravenosa, 50 a 150 mg/m²/día, conocida como dosis de “estrés” antes de una cirugía.

De igual manera se debe administrar dicha dosis en presencia de una urgencia o algún procedimiento que pueda ser considerado como estresante para el organismo, de lo contrario al no ser administrado, la vida del paciente se pone en riesgo.

El odontólogo también debe de estar consiente que después de una intervención, la anestesia terminará con la función del bloqueo del dolor, por lo tanto, este regresará y el organismo no estará preparado para producir cortisol, por lo cual será de suma importancia tratar el dolor postoperatorio después de una cirugía, ya que la lesión tisular provocada y la reacción inflamatoria pueden causar una crisis adrenal. ^{22, 46}

Algunas de las recomendaciones sugeridas para evitar una crisis son las siguientes: utilizar anestésicos de larga duración, citas al iniciar la semana y por la mañana de corta duración, toma de signos vitales, en pacientes nerviosos u aprensivos se pueden utilizar relajantes/sedantes suaves y tratar el dolor postoperatorio con AINES. ⁴⁶

Los principales AINES utilizado en la consulta para tratar el dolor postoperatorio por su rápida acción es el ibuprofeno, seguido del paracetamol. ^{46, 47} (Tabla 7)

| AINES | Dosis | Presentación pediátrica |
|-------------------------------|-----------------------------|--|
| Acetaminofén (paracetamol) | 10-15mg/kg/dosis 4-6 hrs | Suspensión 120mg/5ml Gotas 100mg/ml |
| Ibuprofeno | 20-30mg/kg/dosis 6-8 hrs | Suspensión 2 gr/100 ml |

Tabla 7. Dosis pediátricas de AINES. ⁴⁷

La forma clínica de una crisis adrenal corresponde a un shock, sus principales características son; vomito, náuseas, dolor abdominal e hipotensión, puede estar acompañado de fiebre o hipotermia.

La principal maniobra ya que está presente la crisis es detener el procedimiento, colocar al paciente decúbito supino y llamar al servicio de urgencias médicas (911).

Se debe colocar oxígeno con un flujo de 5-10 litros por minuto, posteriormente si se encuentra consciente se deben administrar 100 mg de succinato sódico de hidrocortisona ya que este es un corticosteroide de acción rápida y en el servicio médico se le dará seguimiento.

Cuando el paciente se encuentra inconsciente, se colocará en posición supina con las piernas elevadas y se solicitará el servicio de urgencias médicas.

Se deben de tomar signos vitales del niño y antes de que pasen 4 minutos se debe comenzar con soporte básico de vida, posteriormente administrar 100 mg de hidrocortisona vía intramuscular o intravenosa lo antes posible, cuando llega el servicio médico de emergencias, se seguirá con la administración de corticoides sintéticos por parte hospitalaria en las 2 horas siguientes. ⁴⁶

CONCLUSIONES

El síndrome de Cushing en niños no tiene una incidencia elevada, pero no deja de ser una patología de interés, ya que presenta diversas manifestaciones físicas y sistémicas que alteran por completo el organismo comprometiendo la vida del paciente si no se tiene un adecuado tratamiento.

Se debe de tener un correcto conocimiento de las manifestaciones que se presentan en niños, para poder otorgar un tratamiento odontológico de calidad sin comprometer el estado de salud del paciente pediátrico.

Al no presentarse signos específicos en esta enfermedad, el paciente debe de ser tratado de manera integral y mantener una estrecha comunicación con el médico tratante para así saber cuándo es adecuado comenzar con el tratamiento dental o realizar una intervención quirúrgica.

Lo principal en esta patología durante la consulta deberá de ser mantener un correcto manejo de conducta para tranquilizar al paciente pediátrico, disminuir la ansiedad, mantener citas cortas por la mañana y ofrecer un correcto manejo del dolor.

Es obligación del odontólogo conocer los riesgos que conlleva el atender a un paciente que mantiene tratamiento con corticoesteroides sintéticos para solicitar una dosis de “estrés” antes de la intervención y estar preparado para atender la presencia de una crisis adrenal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Xing Y, Lerario AM, Rainey W, Hammer GD. Development of adrenal cortex zonation. *Endocrinol Metab Clin North Am* [Internet]. 2015 [Citado el 22 de enero de 2022];44(2):243–74. Disponible en: <https://acortar.link/vST78C> doi: 10.1016/j.ecl.2015.02.001
2. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. Embriología clínica [Internet]. 11a. edición. Elsevier; 2020 [Citado el 15 de febrero de 2022] Disponible en: <https://acortar.link/eGgpYq>
3. Dudek RW, Vidrio Morgado H. Embriología [Internet]. 6a. edición. Wolters Kluwer Health; 2015 [Citado el 22 de enero de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/l4X8dK>
4. Chung KW, Chung Hm, Halliday N, et. al. Anatomía [Internet]. 8. Ed. Wolters Kluwer Health; 2015 [Citado el 22 de enero de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/NUkL9f>
5. Moore KI, Dalley AF, Aguar AMR, Gutiérrez A, Vasallo L, et. Al. Anatomía con orientación clínica [Internet]. 7. Ed. Wolters Kluwer Health; 2013 [Citado el 14 de febrero de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/l1Swrb>
6. Latarjet M, Ruiz L. Anatomía humana [Internet]. 5.a edición. Editorial Médica Panamericana; 2019 [Citado el 12 de febrero de 2022] Disponible en: <https://acortar.link/z2eRb6>
7. Tortora GJ, Derrickson B. Principios de anatomía y fisiología [Internet]. 15.a edición. Editorial Médica Panamericana; 2018 [Citado el 12 de febrero de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/5ZJfSa>
8. Constanzo LS, Constanzo LS. Fisiología [Internet]. 5ª. Edición. Elsevier; 2014 [citado el 12 de febrero de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/gFxVLJ>
9. Hall JE. Guyton y Hall compendio de fisiología médica [Internet]. Elsevier; 2012 [Citado 14 de febrero de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/cN95dT>

10. Córtes R, Escobar N, Cebada R, Soto R. Estrés y cortisol: implicaciones en la ingesta de alimento. Rev Cubana Invest Biomed. [Internet]. 2018 [Citado el 24 de enero de 2022];37(3):1-15. Disponible en: <https://acortar.link/CdDBDt>
11. Guerrero J. Para entender la acción de cortisol en inflamación aguda: una mirada desde la glándula suprarrenal hasta la célula blanco. Rev. méd. Chile [Internet]. 2017 [Citado el 25 de enero de 2022];145(2):230-239. Disponible en: <https://acortar.link/n7aNaK>
12. Constanzo LS, Palacios M, Constanzo LS. Fisiología [Internet]. 6ª edición. Wolters Kluwer Health; 2015 [Citado el 25 de enero de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/nTKzmm>
13. Araya Verónica Q. Trastornos de la glándula suprarrenal: diagnóstico y tratamiento. Revista Médica Clínica Las Condes [Internet]. 2013 [Citado el 17 de febrero de 2022];24(5):768-770. Disponible en: <https://acortar.link/hxsk1y>
14. Papadakis M, McPhee S. Diagnóstico clínico y tratamiento [Internet] México, D.F: McGraw-Hill Interamericana; 2014 [Citado el 20 de febrero de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/nKBNjG>
15. Lodish M, Keil M, Stratakis C. Cushing's syndrome in pediatrics: An update. Endocrinol Metab Clin North Am [Internet]. 2018 [Citado el 6 de marzo de 2022];47(2):451–62. Disponible en: <https://acortar.link/Sy3mvP>
16. Araujo Castro M, Palacios García N, Aller Pardo J, Izquierdo A, Armengod L, Estrada J. Ectopic Cushing syndrome: Report of 9 cases. Endocrinol. Diabetes Nutr [Internet]. 2018 [Citado el 4 de marzo de 2022];65(5):255–64. Disponible en: <https://acortar.link/uDGsae> Citado en PubMed; PMID 29655957
17. García B, Lara B, Sánchez F, González A. Presentación de tres casos y revisión en la literatura: Síndrome de Cushing. Arch Med (Manizales) [Internet]. 2017 [Citado el 1 de marzo de 2022];17(2):415–24. Disponible en: <https://acortar.link/NCDyBa>

18. Jara A, Sanchez G, Arranz M, et. al. Endocrinología [Internet]. 2ª edición. Editorial Médica Panamericana; 2010 [Citado 17 de febrero de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/z828yA>
19. Síndrome de Cushing [Internet]. España: Sociedad Española de Endocrinología Pediátrica [Citado el 20 de febrero de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/SaF5Hk>
20. Hansen S, Lacourt R. Síndrome de Cushing iatrogénico en un lactante por uso prolongado de corticoides tópicos. Reporte de caso. Rev. chil. pediatr. [Internet]. 2018 [Citado el 20 de febrero de 2022];89(3):368-372. Disponible en: <https://acortar.link/SmnKWj>
21. Schimmer B, John E. Hormona adrenocorticotrópica, esteroides suprarrenales y corteza suprarrenal. [Internet] McGraw Hill; 2019 [Citado el 20 de febrero de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/l9cPUu>
22. Rodríguez M, Espinosa F. Uso de glucocorticoides sistémicos en Pediatría: generalidades. Acta pediátr Méx [Internet]. 2016 [Citado el 17 de marzo de 2022];37(6):349-354. Disponible en: <https://acortar.link/KVKkji>
23. Espinosa A, Valdivia J, Mendoza V et al. Consenso en el diagnóstico y tratamiento del síndrome de Cushing en adultos y niños. Revista de endocrinología y nutrición [Internet]. 2007 [Citado el 4 de marzo de 2022];15(4):3-12. Disponible en: <https://acortar.link/UpFsLb>
24. Paredes F. Síndrome de Cushing endógeno en pacientes pediátricos: experiencia en el Servicio de Endocrinología del Instituto Nacional de Pediatría, 2016 [Tesis de especialidad] México: Universidad Nacional Autónoma de México; 2016. 42 p. Disponible en: <https://acortar.link/kdPstO>
25. Casanovas J, Hernández F, García J. Síndrome de Cushing por carcinoma adrenocortical en lactante de 5 meses. Revista Cubana de Pediatría [Internet]. 2022 [Citado el 10 de marzo de 2022];94(1):e1485. Disponible en: <https://acortar.link/CCSPpi>

26. Baro A, García G, Reyes P, Cortés S. Hiper cortisolismo e hiperandrogenismo como manifestaciones de adenoma suprarrenal: Informe del caso de una niña mexicana y revisión de la literatura. Acta pediátrica de México. [Internet] 2014 [Citado el 11 de marzo de 2022];35(1):38-44. Disponible en: <https://acortar.link/ttCUMl>
27. Pascual P, García-Caballero R, Soler R, et al. Efectividad de los glucocorticoides en pacientes hospitalizados por neumonía grave por SARS-CoV-2. Med Clin. [Internet]. 2021 [Citado el 22 de febrero de 2022];156(5):221-228. Disponible en: <https://acortar.link/Vmrpc2>
28. Lima-Martínez M, Zerpa J, Guerrero Y, Rivera J, Vielma M. Manejo de pacientes con Síndrome de Cushing. Rev. Venez. Endocrinol. Metab. [Internet]. 2013 [Citado el 17 de marzo de 2022];11(3):147-156. Disponible en: <https://acortar.link/VSZi5R>
29. Warszawski L, Esteves G, Pagnocelli A, Bouzon B de L, Oliveira S. Sella turcica 3t magnetic resonance imaging in the diagnosis of Cushing's disease in children: Two case reports. Rev Paul Pediatr [Internet]. 2019 [Citado el 4 de marzo de 2022];37(3):386–91. Disponible en: <https://acortar.link/2R8d5p>
30. Goñi J. Síndrome de Cushing: situaciones especiales. Endocrinol Nutr [Internet]. 2009 [Citado el 3 de marzo de 2022];56(5):251–61. Disponible en: <https://acortar.link/twcX39> doi:10.1016/S1575-0922(09)714081
31. Ticse A. Síntomas psicóticos, paranoides y catatónicos como debut de enfermedad de Cushing en una paciente con síndrome de Turner: Reporte de caso y revisión de la literatura. Rev. chil. neuro-psiquiatr. [Internet]. 2012 [Citado el 2 de marzo de 2022];50(1):62-67. Disponible en: <https://acortar.link/qYj69n>
32. Moya Crespo MJ, N Punto. Afectación psiquiátrica y cognoscitiva en el síndrome de Cushing. [Internet]. 2019 [Citado el 17 de marzo de 2022];110(110):59–83. Disponible en: <https://acortar.link/6QLuF4>

33. Pediamécum; Prednisona [Internet]. España: Asociación Española de Pediatría. 2015 [Citado el 10 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/7dMfjA>
34. Suárez J, Gómez E, Guzmán L. Medicina en odontología: manejo dental de pacientes con enfermedades sistémicas. Ciudad de México: Manual Moderno; 2015.
35. Manual para la atención odontológica en el paciente con diabetes. [Internet] México; Secretaría de salud. 2012 [Citado el 17 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/Kj0kaB>
36. Tiol C, Martínez A. Manejo de conducta en odontología pediátrica. Revista dentistaypaciente. [Pre print]. 2018 [Citado el 17 de marzo de 2022] Disponible en: <https://acortar.link/TFOwtV>
37. Bartolomé V, Villar B, Torres L. Técnicas en el manejo de conducta del paciente odontopediátrica. Cient. Dent. [Internet]. 2020 [Citado el 17 de marzo de 2022];17(1):27-34. Disponible en: <https://acortar.link/X67UWh>
38. Ayala Pérez Yolanda, Carralero Zaldívar Leyanis de la Caridad, Leyva Ayala Beatriz del Rosario. La erupción dentaria y sus factores influyentes. [Internet]. 2018 [Citado el 7 de Marzo de 2022];22(4):681-694. Disponible en: <https://acortar.link/Qw8cXI>
39. Ojal quirúrgico (Ulectomia) ¿Cuándo y cómo realizarlo? - Reporte de 3 casos clínicos [Internet]. Actaodontologica.com. [citado el 13 de marzo de 2022]. Disponible en: <https://acortar.link/X3e3kj>
40. Miñana V. Promoción de la salud bucodental. Rev Pediatr Aten Primaria [Internet]. 2011 [citado 13 de marzo de 2022];13(51):435-458. Disponible en: <https://acortar.link/ISGjqG>
41. Velasco L, Mendiola G, Pizano C. Candidiasis oral en paciente pediátrico sano. Revisión de la bibliografía. Oral. [Internet]. 2014 [Citado 13 de marzo de 2022];14(44):956-964. Disponible en: <https://acortar.link/NmAeOq>

42. Urbizo D, Pérez S, Espinosa T, Jiménez T. Alteraciones bucales asociadas a Diabetes mellitus tipo 1 en niños y adolescentes. Instituto de Endocrinología. Cuba. 2014-2015. Rev haban cienc méd [Internet]. 2017 [Citado el 12 de marzo de 2022];16(4):540-551. Disponible en: <https://acortar.link/EXSXOm>
43. Argueta R, Argueta R, Berlín M. Consideraciones básicas para el manejo del dolor en odontopediatría en la práctica diaria del cirujano dentista general y su relación de interconsulta con el anestesiólogo. Rev. Soc. Esp. Dolor [Internet]. 2015 [Citado el 18 de marzo de 2022];22(4):175-179. Disponible en: <https://acortar.link/c2RdUm>
44. Rodríguez L, Ceballos H, Bobadilla A. Profilaxis antimicrobiana previa a procedimientos dentales. Situación actual y nuevas perspectivas. Acta Pediatr Mex [Internet] 2017 [Citado el 18 de marzo de 2022];38(5):337-350. Disponible en: <https://acortar.link/V4Cxo9>
45. Manrique L, Santos L. Manejo de las Inmunodeficiencias secundarias en pediatría. Asociación Española de Pediatría [Internet]. 2019 [Citado el 18 de marzo de 2022];2:437-452. Disponible en: <https://acortar.link/35bMsU>
46. Lorenzo-Calabria J, Grau D, Silvestre J, Hernández-Mijares A. Manejo del paciente con insuficiencia suprarrenal en la clínica odontológica. Med Oral [Internet]. 2003 [Citado el 18 de marzo de 2022];8(3):207-214. Disponible en: <https://acortar.link/5yd61u>
47. Colmenares M, Hoffmann I, Guerrero E, Pérez H. Uso racional de AINEs y antimicrobianos en odontopediatría. Salus [Internet]. 2015 [Citado el 18 de marzo de 2022];19(3):31-40. Disponible en: <https://acortar.link/EvHI9e>