FACULDADE SETE LAGOAS - FACSETE

CPGO - Centro de Pós-Graduação em Odontologia

Janny Kelly Soares da Costa

“O HIPERINSULINISMO CONGÊNITO INFANTIL E MANIFESTAÇÕES BUCAIS: RELATO DE CASO”

NATAL

2024

Janny Kelly Soares Da Costa

“O HIPERINSULINISMO CONGÊNITO INFANTIL E MANIFESTAÇÕES BUCAIS: RELATO DE CASO”

Artigo científico apresentado ao Curso de Especialização Lato Sensu da Faculdades Sete Lagoas - FACSETE/CPGO, como requisito parcial para conclusão de Curso de Especialização em Odontopediatria.

Área de concentração: Odontopediatria

Orientador: Profa. Dra. Karina Guedes de Sousa

NATAL

2024

FACSETE
Faculdade Sete Lagoas
Portaria MEC 278/2016 - D.O.U. 19/04/2016
Portaria MEC 946/2016 - D.O.U. 19/08/2016

“O HIPERINSULINISMO CONGÊNITO INFANTIL E MANIFESTAÇÕES BUCAIS: RELATO DE CASO”

Monografia apresentada ao curso de especialização *Lato Sensu* da Faculdade Sete Lagoas - FACSETE, como requisito parcial para obtenção do título de Especialista em Odontopediatria.

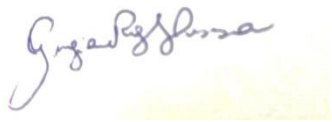
Área de concentração: Odontopediatria

Aprovada em 19/10/2024 pela banca constituída dos seguintes professores:

Karine Sousa

_____

Profa. Dra. Karina Guedes de Sousa – CPGO-NATAL/RN



Profa. Dra. Gurgiane Rodrigues Gurgel Lessa-CPGO-NATAL/RN



Profa. Dra. Karina Guedes de Sousa (coordenadora do curso)

Natal, 2024.

“O HIPERINSULINISMO CONGÊNITO INFANTIL E MANIFESTAÇÕES BUCAIS: RELATO DE CASO”

Janny Kelly Soares da Costa
Profa. Dra. Karina Guedes de Sousa

RESUMO

O hiperinsulinismo (HI) congênito é a causa mais frequente de hipoglicemia persistente na infância, considerada uma condição rara letal em recém-nascidos e crianças. Suas manifestações bucais podem levar a complicações e alterações no desenvolvimento dentário, como hipoplasia de esmalte e gengivite. Este trabalho objetiva relatar o caso clínico HI e suas manifestações bucais. Paciente, sexo masculino, 1 ano e 9 meses de idade, apresentando hipoplasia de esmalte, cárie,

gengivite e candidíase, condições que se desenvolveram devido à sua doença e ao uso de medicamentos para controle glicêmico. Faz-se necessário um acompanhamento odontológico precoce com intervalos curtos de visita o dentista para o estabelecimento e manutenção da saúde bucal do paciente, pois o tratamento é desafiador devido a condição sistêmica e colaboração do paciente para a relação dos procedimentos devido à sua idade.

Palavras-chave: Hiperinsulinismo congênito; Hipoplasia do Esmalte Dentário; Cárie Dentária; Odontopediatria.

Janny Kelly Soares da Costa
Profa. Dra. Karina Guedes de Sousa

ABSTRACT

Congenital hyperinsulinism (HI) is the most frequent cause of persistent hypoglycemia in childhood and is considered a rare lethal condition in newborns and children. Its oral manifestations can lead to complications and alterations in dental development, such as enamel hypoplasia and gingivitis. The aim of this paper is to report a clinical case of HI and its oral manifestations. A male patient, 1 year and 9 months old, diagnosed with enamel hypoplasia, caries, gingivitis and

candidiasis, conditions that developed due to his illness and the use of medication for glycemic control. Early dental follow-up with short intervals of visits to the dentist is necessary to establish and maintain the patient's oral health, as treatment is challenging due to the patient's systemic condition and collaboration in relation to the procedures due to his age.

Keywords: Congenital Hyperinsulinis; Dental Enamel Hypoplasia; Dental Caries; Pediatric Dentistry.

2024

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO..... 07
2. DESENVOLVIMENTO..... 08
2.1 REVISÃO DE LITERATURA.....08
2.1.1 O hiperinsulinismo congênito infantil: sintomas importância do diagnóstico precoce 08
2.1.2 TRANSMISSÃO
2.1.2 MANIFESTAÇÕES BUCAIS HI: HIPOPLASIA DE ESMALTE 08
2.1.3 MANIFESTAÇÕES BUCAIS HI: CÁRIE..... 09
2.1.4 MANIFESTAÇÕES BUCAIS HI: GENGIVITE..... 09
2.1.5 MANIFESTAÇÕES BUCAIS HI: CANDIDÍASE..... 10
3 CASO CLINICO.....11
4 DISCUSSÃO.....12

5 CONCLUSÃO.....13
6 REFERÊNCIAS..... .18

2024

1. INTRODUÇÃO

O hiperinsulinismo (HI) congénito é a causa mais frequente de hipoglicemia persistente na infância (Palladino et al., 2008). A secreção inapropriada de insulina causa hipoglicemia que necessita de correção precoce para evitar sequelas neurológicas. A incidência estimada é de 1/30.000 a 1/50.000 natos vivos, tornando assim é uma condição rara letal em recém-nascidos e crianças (Palladino et al., 2008).

Esta liberação excessiva da insulina gera uma hipoglicemia (baixo nível de glicemia no sangue) severa e persistente em neonatos, podendo levar a morte ou a sequelas neurológicas, se diagnosticado tardiamente, caso contrário, pode levar a complicações como: convulsões, atraso de desenvolvimento e dano cerebral

permanente em crianças e bebês.

Conforme Lovisolo (2024) o diagnóstico requer uma análise de dados clínicos, laboratoriais, morfológicos e da genética molecular, já que 50% dos casos apresentam mutações dos canais de KATP – uma das causas. Já que o HI é um distúrbio do pâncreas endócrino, que pode ter várias causas, algumas das quais são: alterações nos canais de membrana KATP, causando uma secreção inapropriada de insulina. Sendo assim, após o nascimento e atestado uma hipoglicemia é necessário realizar exames para investigar um possível distúrbio pancreático, para iniciar o tratamento a fim de prolongar a vida do neonato.

Ademais, em pesquisas sobre o tema, notou-se que o hiperinsulinismo foi pouco explorado no âmbito da odontologia, tornando, portanto, o caso clínico em questão raro na literatura. Assim, este trabalho objetiva relatar o caso clínico HI e suas manifestações bucais.

2. DESENVOLVIMENTO

2.2 Revisão de literatura

2.2.1 O hiperinsulinismo congênito infantil: sintomas importância do diagnóstico precoce

No HI existe uma hipersecreção de insulina pelas ilhotas de Langerhans. A insulina inibe a libertação do glicogénio hepático, a gluconeogénese e aumenta a captação de glicose pelas células musculares diminuindo o nível sérico de glicose. Isto explica a necessidade elevada de glicose para corrigir a hipoglicemia e a resposta ao glucagon (Hussain K. Congenital et.al., 2005).

Nos casos neonatais, a hipoglicemia causada pela condição congênita pode persistir, logo, é essencial avaliar fatores, como níveis baixos de glicemia, sinais clínicos e desaparecimento dos sinais após correção dos níveis glicêmicos. Outros fatores de risco podem estar relacionados, tais como: recém-nascidos de mãe diabética ou com hipotireoidismo, pequenos para idade gestacional, grandes para idade gestacional, pré-termos ou baixo peso ao nascer (Souza, et.al., 2020).

Atrasos no diagnóstico e no tratamento podem afetar a qualidade de vida futuramente desses pacientes (NOSSOTROS-Hiperinsulinismo Congénito, 2023). Embora a literatura a esse respeito ainda seja limitada, alguns desses pacientes podem ser curados com cirurgia com pancreatectomia parcial, porém em um número não negligenciável de pacientes a doença persiste após a cirurgia
(NOSOTROS - Hiperinsulinismo Congénito, 2023)

5.1.2 MANIFESTAÇÕES BUCAIS DO HIPERINSULINISMO CONGÊNITO

2.1.3 HIPOPLASIA DE ESMALTE

A etiologia permanece desconhecida, embora tenha sido relacionada com fatores ambientais que estão associados com condições sistêmicas durante o período pré-natal (os últimos três meses de gravidez) e durante os períodos perinatal e pós-natal. Estes fatores podem incluir: baixo peso ao nascer, doenças cardíacas, hiperinsulinismo congênito e uso de medicação. Condições comuns nos primeiros três anos, como doenças das vias respiratórias superiores, asma, otite, amigdalite, doenças gastrointestinais, desnutrição, varicela, sarampo e rubéola, parecem também estar associadas à ocorrência de hipoplasia de esmalte (Cristiane Meira Assunção et al., 2014).

A hipoplasia de esmalte é muito comum em crianças e pode também ocorrer nos dentes decíduos. Vários fatores podem contribuir para a hipoplasia dentária em crianças, tais quais: infecções, exposição a certos medicamentos durante a gravidez e também fatores genéticos (Anthonappa e King, 2015).

Assim, esse defeito no desenvolvimento do esmalte resulta em dentes irregulares, que podem ser mais finos, menores ou apresentar irregularidades na superfície (Oliveira et al., 2020).

2.1.3.1 CÁRIE

A principal causa de cárie dentária é a falta de higiene bucal adequada. Porém, ela não é a única. O consumo frequente de alimentos ricos em açúcares e amidos, a falta de flúor no organismo e até fatores genéticos podem influenciar no surgimento da doença. A principal bactéria relacionada com a cárie é a *Streptococcus mutans* que se desenvolvem no ambiente com pH ácido ocasionado pela ingestão de alimentos ricos em açúcar, ou seja, carboidratos. Nesta condição, há um favorecimento para adesão da placa bacteriana na superfície dentária, acarretando um desequilíbrio no processo de DES-RE. Assim, as bactérias vão aos poucos desmineralizando o esmalte dos dentes, ocasionando perda da estrutura dentária, levando à dor e desconforto quando ocorre o envolvimento pulpar (Scapini, 2023).

2.1.3.2 GENGIVITE EM PACIENTE INFANTIL

A gengivite é causada por um acúmulo de bactérias em cima dos dentes, devido à má higiene bucal, porém também podem estar relacionadas a fatores genéticos. Além disso, uma alimentação rica em carboidrato e grandes quantidades de sódio também são considerados fatores de risco para as doenças periodontais. (Helena V Worthington,' 2019).

Sendo a placa bacteriana é a causa primária, a interrupção da remoção mecânica diária, ou seja, escovação dental, a manutenção da higiene oral é fundamental para a manutenção da saúde gengival. A escovação dentária infantil tem suas dificuldades devido ao comportamento colaborador da criança, é importante que a orientação de higiene bucal esclarecida aos responsáveis, como a responsabilidade da sua execução (Helena V Worthington,' 2019).

2.1.3.4 CANDIDÍASE.

É uma infecção causada pelo de fungo *Candida albicans* na cavidade bucal, geralmente, em bebês com presença de manchas brancas na língua, gengivas, palato e até mesmo nas bochechas do bebê, tendo como sintomatologia irritação,

recusa em comer e dificuldade para mamar devido à sensação de dor ou desconforto, em casos mais graves, as lesões podem ficar irritadas a ponto de sangrar (Skin, 2023).

E em relação à dieta, o alto consumo de açúcar (principal substrato da *C.albicans*), sucos de frutas cítricas, alimentos fermentados como pães, carboidratos refinados e simples, queijos, leite e bebidas alcoólicas também promovem o crescimento de *Candida*. Portanto, uma alimentação saudável e equilibrada, além do consumo de probióticos que apoiam a prevenção de doenças e infecções como a candidíase, melhorando a qualidade da microbiota (Skin, 2023).

3. RELATO DE CASO

Paciente J.R, gênero masculino, com 1 ano e 9 meses de idade, chegou à clínica do Curso de Especialização em Odontopediatria do Centro de Pós-Graduação em Odontologia (CPGO) em Natal/RN, cuja queixa principal era ‘’os dente estavam esfarelando’’, relataram também que o paciente possui uma dieta rica em carboidrato, devido sua doença genética rara, na qual a doença faz uma hipoglicemia severa. O paciente faz o uso do medicamento Octeotrid, de 6/6horas via subcutânea pra manter a glicemia, tendo também a alimentação regrada de 3/3horas.

Ao exame clínico foi observado: nos elementos 51,52,61,62, 81,82, 71 e 72, uma hipoplasia de esmalte, associada a cárie e na região gengival superior e

inferior – gengivite e presença de candidíase (Figura 1).



Figura 1 - Fotos iniciais da dentição do paciente.

Durante a anamnese, a mãe relatou que teve complicações no primeiro trimestre de gestação com sangramento, mas com tratamento e acompanhamento médico a gestação seguiu saudável no terceiro mês em diante. Após o nascimento, por cesárea, o paciente J.R.S.C. apresentou hipoglicemia e foi encaminhado para Unidade de Tratamento Intensivo (UTI) onde foi administrado antibióticos por 7 dias devido ao aparecimento de mecônio, os exames apresentaram ausência de infecção por aspiração de mecônio.

Com 15 dias de vida, foram solicitados pelo endocrinologistas novos exames que atestaram o hiperinsulinismo congênito, dando início a primeira linha de tratamento com um comprimido ao dia, durante 15 dias, ocorreu falha terapêutica e iniciou-se uma segunda linha de tratamento, com Octreotida subcutânea e auxílio de uma sonda nasogástrica com infusão de 9 ml de glicose em bomba, o que teve respostas significativas, houve o desmame e retirada da sonda, e após 76 dias internado na UTI, teve alta.

O paciente passou por diversos outros exames, com neurologista que diagnosticou através de uma ultrassonografia transfontanelar a microcefalia e paralisia cerebral, e a gastrologista pediatra diagnosticou em novembro de 2023,

que o paciente tem alergia à proteína do leite de vaca (PLV). Assim, o paciente seguiu com mais exames, precisando viajar até a Argentina para realização de exames mais complexos e um diagnóstico mais preciso, que evidenciou a impossibilidade de realizar a cirurgia de gastrostomia devido a produção difusa de insulina pelo pâncreas, e segue com o tratamento de medicação subcutânea a cada 6 horas.

4. DISCUSSÃO

O hiperinsulinismo é uma condição de saúde, ligada a um distúrbio no pâncreas, que causa oscilações no índice glicêmico e é capaz de provocar alterações bucais. Visto que o hiperinsulinismo é uma deficiência do sistema endócrino e a hipoplasia também, sugere-se que as condições de saúde do paciente e o uso de medicamentos acarretaram essa alteração de esmalte (Carvalheira *et al.,* 2005)

A patologia do HI é difícil de reconhecer devido aos frequentes sinais e sintomas inespecíficos. Os sintomas clínicos podem variar num espectro que vai de ausência de sintomas até um quadro com sintomas adrenérgicos ocasionados por falta de glicose no tecido cerebral, como: palidez, sudorese, calafrios, taquicardia, cefaleia, letargia, irritabilidade, agitação, dificuldade respiratória, apneia e convulsões. A atenção ao neonato é de extrema importância, tendo em vista que os sintomas são inespecíficos e que a persistência da hipoglicemia pode gerar danos cerebrais permanentes (Paolla Dorneles et al. 2020).

Neste caso clínico, o paciente manifestou os sintomas clínicos na fase neonatais, fazendo com que o consumo de medicamentos precocemente – num período de desenvolvimento dentário, contribuísse para o aparecimento de alterações na formação do esmalte dentário. Ademais, a alimentação rica em carboidrato, a cada 3 horas, para a manutenção do nível de insulina adequado, juntamente com a dificuldade de escovação decorrente da falta de colaboração do paciente e facilidade de regurgitar o alimento, proporciona um ambiente favorável para acúmulo de biofilme da superfície dentária para a doença cárie e gengivite.

Tendo em vista que, conforme Salas *et al. (*2016) apontam que a presença de defeitos de desenvolvimento de esmalte, tanto na dentição decídua quanto na permanente, pode ter uma frequência de até 90% nas crianças.

5. CONCLUSÃO

O hiperinsulinismo congênito não apenas causa complicações metabólicas, mas também impacta a saúde bucal dos pacientes. É importante que profissionais da odontologia estejam cientes dessas manifestações para oferecer um tratamento adequado. Além disso, a educação dos pais sobre a saúde bucal infantil se mostra fundamental para prevenir problemas associados a essa condição rara, promovendo um cuidado integral ao paciente. Assim, mais estudos e a colaboração entre áreas médicas e odontológicas são essenciais para melhorar a qualidade de vida das crianças afetadas.

6. REFERÊNCIAS

ANTHONAPPA, Robert.; KING, Nigel. Enamel Defects in the Permanent Dentition: Prevalence and Etiology. Em: DRUMMOND, B. K.; KILPATRICK, N. (Eds.). Planning and Care for Children and Adolescents with Dental Enamel Defects. Ed. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg, v. 15, 2015.

BANDEIRA, A., CARDOSO, C., SIZENANDO, J., PROENÇA, E., MARTINS, E.. Hiperinsulinismo Congénito: Revisão Teórica e Série de Casos. Nascer e Crescer: Revista do hospital de crianças maria pia ano,2008, vol XVII, n.º 3. Disponível em: https://repositorio.chporto.pt/bitstream/10400.16/1146/1/Hiperinsulinismo_NeC_17-

3_Web.pdf. Acesso em: 10 out. 2024.

DAMIANI, D. Hiperinsulinismo congênito: uma nova possibilidade terapêutica. Revista da Associação Médica Brasileira, v. 49, n. 4, p. 360–360, 2003. Disponível em:https://www.scielo.br/j/ramb/a/6mpSKGjjKnQnQMZK3sdGGqK/#:~:text=O%20hiperinsulinismo%20cong%C3%AAnito%20(HI)%20%C3%A9,se%20dif%C3%ADcil%20de%20ser%20tratado. Acesso em: 18 set. 2024.

DEKELBAB, B. H. et al. Recent advances in hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy. *Acta Paediatr*, v. 95, p. 1157-64, 2006.

LOVISOLO, Silvana Maria. **Hiperinsulinismo congênito em crianças brasileiras**: histopatologia, proliferação das células do pâncreas e genética dos canais K+ / ATP. 2009. Tese (Doutorado em Patologia) - Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, 2009. DOI:10.11606/T.5.2009.tde-03062009-095653. Acesso em:11 set.2024.

OLIVEIRA, A. et al. Dental Bleaching, Microabrasion, and Resin Infiltration: Case Report of Minimally Invasive Treatment of Enamel Hypoplasia. The International Journal of Prosthodontics, v. 33, n. 1, p. 105–110, jan. 2020.

PALLADINO, A. A.; BENNETT, M. J.; STANLEY, C. A. Hiperinsulinismo na infância: quando apenas uma dosagem de insulina não é suficiente. Jornal Brasileiro De Patologia e Medicina Laboratorial, v. 44, n. 6, p. 413–422, 1 dez. 2008. Disponível em: https://www.scielo.br/j/jbpml/a/WSKtVJNXvphDwZMbn3wpyPP/. Acesso em: 16 set. 2024.

RODRIGUES, T. C.; COLLI, M.; CZEPIELEWSKI, M. A. Hipoglicemia na infância: resultados de um protocolo de avaliação prospectiva em crianças com até 1 ano de idade. Arquivos Brasileiros de Endocrinologia & Metabologia, v. 51, n. 9, p. 1493–1497, dez. 2007. Disponível em: https://www.scielo.br/j/abem/a/Y8QbJ39h7qQYbQfMm5nNjPM/#:~:text=A%20hipoglicemia%20%C3%A9%20geralmente%20causada,e%2Fou%20excessivo%20gasto%20energ%C3%A9tico. Acesso em 18 set.2024

SALAS, M. M. S. *et al*. Defeitos de esmalte não fluoróticos em crianças: aspectos clínicos e epidemiológicos. RevOdonto, v. 21, n. 2, p. 251–259, 1 ago. 2016. Disponível em: http://revodonto.bvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-40122016000200018. Acesso em: 14 set. 2024.

NOSOTROS - Hiperinsulinismo Congénito. Disponível em: <https://hiperinsulinismocongenito.org/informacion/nosotros/>. Acesso em: 16 out. 2024.

Cárie: o que é, sintomas, causas e tratamento. Disponível em: <https://www.tuasaude.com/carie-dentaria/>.

SKIN, TheraSkin. O que é a candidíase oral em bebês?: O que causa o sapinho na boca do bebê?. **Tua Saúde**, [*S. l.*], p. Saúde A-Z, 9 nov. 2023. DOI Meu primeiro dentinho. Disponível em: https://meuprimeirodentinho.com.br/blog/o-que-e-a-candidiase-oral-em-bebes/#:~:text=Conhecida%20como%20sapinho%2C%20a%20candid%C3%ADase,boca%2C%20causando%20desconforto%20e%20irrita%C3%A7%C3%A3o. Acesso em: 14 out. 2024.