

## Manejo estomatológico de una paciente con displasia ectodérmica hipohidrótica

Dra. Antonia Cadena Galdós,\* Dr. Gerardo García Ponce de León,\* Dra. Cristina Sosa-de-Martínez,\*\* Dr. Eduardo de-la-Teja-Ángeles\*

### RESUMEN

La displasia ectodérmica hipohidrótica designa un grupo heterogéneo de desórdenes en los que se encuentran afectados los dientes, la piel, el pelo, las uñas, las glándulas exócrinas y las sebáceas. Se informa el caso de una niña de nueve años de edad con manifestaciones orales severas. Su facies mostraba la frente amplia, puente nasal aplanado, nariz pequeña con alas hipoplásicas; arcadas supraorbitales y labios prominentes. En la boca los principales datos fueron hipoplasia de las glándulas mucosas, hipodoncia o anodoncia; dientes de forma cónica. El tratamiento dental consistió en la implantación de coronas estéticas con fundas de celuloide y resina en los dientes anteriores; prótesis removibles superior e inferior para suplir los dientes ausentes anteriores y posteriores. Aproximadamente en dos años y medio, las prótesis removibles ya no se adaptarán adecuadamente y será necesario modificarlas o fabricarlas nuevamente. Es un reto el colocar prótesis dentales fijas, removibles o totales y sobredentaduras en pacientes con displasia ectodérmica debido a la poca o nula retención de los alvéolos y de la ausencia dental parcial o total.

**Palabras clave:** Hipodoncia, anodoncia, oligodoncia, displasia ectodérmica hipohidrótica, prótesis dentales.

### ABSTRACT

Hypohidrotic ectodermic dysplasia is a heterogeneous group of disorders, which affect teeth, skin, hair, fingernails, exocrine and sebaceous glands. The face shows a prominent forehead, low nasal bridge, small nose with hypoplastic wings, prominent supraorbital ridges and lips. In the mouth the most common findings are: hypoplastic mucosal glands, hypodontia or anodontia, as well as conical teeth. We report a 9 year-old female patient with severe oral malformations. Dental treatment consisted in manufacturing aesthetic crowns with celluloid and resin cases for the anterior teeth, as well as removable upper and lower prostheses to replace the anterior and posterior absent teeth. In approximately two and a half years, the removable prostheses will lose their fit, and it will be necessary to modify them or manufacture new ones. Placing fixed, removable or total dental prostheses and overdentures in patients with ectodermic dysplasia is a challenge, due to the poor or null retention of the alveolar process, and the partial or total absence of teeth.

**Key words:** Hypodontia, anodontia, oligodontia, hypohidrotic ectodermic dysplasia, prostheses.

La displasia ectodérmica hipohidrótica (DEH) fue descrita por primera vez en 1848 por Thurnam.<sup>1</sup> Designa a un grupo heterogéneo de desórdenes en los que se encuentran afectados los dientes, la piel, el pelo, las uñas, las glándulas exócrinas y las sebáceas.<sup>2</sup>

La clasificación más reciente de la displasia ectodérmica distingue más de 150 variantes. La más frecuente es la displasia ectodérmica hipohidrótica, también llamada síndrome de Christ-Siemens-Touraine o displasia ectodérmica ligada al cromosoma X.<sup>3</sup> Su frecuencia es de 1:10,000 nacidos vivos y se hereda en forma autosómica dominante, autosómica recesiva o ligada al cromosoma X.<sup>3</sup>

El diagnóstico de la DEH debe ser documentado por una biopsia de piel para determinar la disminución o ausencia de sudación. Debido a que los pacientes afectados no pueden sudar, suelen tener episodios de temperatura corporal elevada y pueden ser diagnosticados erróneamente como pacientes con fiebre de origen desconocido. La facies se caracteriza por frente amplia, puente nasal aplanado, nariz pequeña con alas hipoplásicas, arcadas supraorbitales y labios prominentes; hipopigmentación

\* Servicio de Estomatología Pediátrica

\*\* Departamento de Metodología  
Instituto Nacional de Pediatría

Correspondencia: Dra. Antonia Cadena Galdós. Servicio de Estomatología Pediátrica. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur #3700-C. Col. Insurgentes-Cuicuilco 04531 México, D. F. Tel. 10 84 09 00 ext. 1226. E-mail: dracadena9@hotmail.com  
Recibido: septiembre, 2005. Aceptado: enero, 2006.

periorbitaria y pabellones auriculares prominentes con implantación baja. La piel del resto del cuerpo es seca e hipopigmentada, lo que da mayor visibilidad a las venas. El pelo es fino, seco e hipocrómico; hay hipoplasia o ausencia de las glándulas sudoríparas y sebáceas. En las mucosas oral y nasal existe hipoplasia de las glándulas mucosas. Los dientes anteriores pueden ser cónicos. Hay carencia de lágrimas, falta de desarrollo de los cornetes nasales, cambios eczematosos de la piel. Se han observado glándulas mucosas hipoplásicas o ausentes en las vías respiratorias, en la mucosa esofágica y en el colon. En algunos casos hay estenosis de los orificios lagrimales, opacidad corneal, hipoplasia o ausencia de las glándulas mamarias e hipoacusia conductiva. Los pacientes pueden tener retraso mental debido a los frecuentes episodios de hipertermia causantes de crisis convulsivas febriles.<sup>2,3</sup>

El tratamiento médico consiste en la protección a la exposición de altas temperaturas. El uso de lágrimas artificiales previene el daño corneal. La piel seca puede controlarse con lubricantes y emolientes.<sup>2,3</sup>

El tratamiento dental protésico es muy importante por razones fisiológicas y psicosociales; se pueden usar prótesis fijas, removibles o soportadas por implantes. Se debe tomar en cuenta la edad del paciente y las características de la cavidad oral.<sup>4,5</sup>

Se presenta una paciente con DEH; se describen sus manifestaciones orales y el tratamiento estomatológico realizado.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Niña de nueve años de edad con displasia ectodérmica hipohidróica (DEH). Acudió al servicio de Estomatología Pediátrica del INP por presentar dientes anteriores superiores cónicos y oligodoncia. La madre informó que su hija era el único miembro de la familia afectado. El padre es primo hermano de la madre. La niña mostraba las típicas características faciales de la DEH. (Figura 1).

Tenía cabello escaso, delgado y seco, frente amplia, puente nasal aplanado, perfil cóncavo, labios y barba prominentes. En la boca se observaron dientes anteriores superiores e inferiores cónicos. (Figura 2)

En la arcada superior se observaban los dientes 16, 55 (con coronas de acero-cromo) 53, 11, 21, 63, 65,



**Figura 1.** Características faciales de la paciente: frente amplia, puente nasal bajo, nariz pequeña con alas hipoplásicas, arcadas supraorbitales y labios prominentes; la piel periorbitaria está hiperpigmentada y los pabellones auriculares son prominentes. El pelo es fino, seco, hipocrómico y escaso.

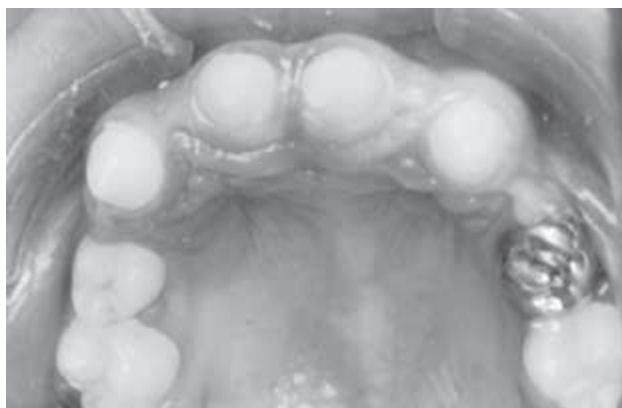


**Figura 2.** Los dientes anteriores superiores e inferiores tienen forma cónica, diastemas e hipodoncia.

26. (Figura 3) En la arcada inferior se observaban los dientes 73, 31, 41, 82, 83, los alvéolos inferiores se encontraban escasamente desarrollados. (Figura 4)

El examen radiográfico reveló la ausencia de los dientes 17, 15, 14, 13, 12, 22, 23, 24, 25, 27 en la arcada superior y en la arcada inferior, ausencia de los dientes 37, 36, 35, 34, 32, 42, 44, 45, 46, 47. (Figura 5)

El tratamiento dental consistió en restaurar los dientes anteriores superiores e inferiores 53, 11, 21, 63, 73,



**Figura 3.** Maxilar superior con presencia de los dientes 16, 55 (con corona de acero-cromo), 53, 11, 21, 63, 65, 26.



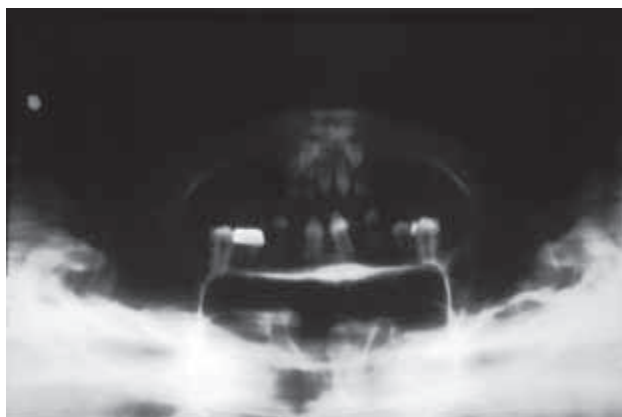
**Figura 6.** Prótesis superior en la boca que suple a los dientes 12, 22.



**Figura 4.** Maxilar inferior con presencia de los dientes 73, 31, 41, 82, 83.



**Figura 7.** Prótesis inferior en la boca que suple los dientes 36, 75, 85, 46.



**Figura 5.** Ortopantomografía que muestra la presencia de los dientes 16, 55, 53, 11, 21, 63, 65, 26, en el maxilar y la ausencia de los dientes 17, 15, 14, 13, 12, 22, 23, 24, 25, 27; la presencia de los dientes 73, 31, 41, 82, 83, en la mandíbula; los gérmenes dentales 33, 43 y la ausencia de los dientes 37, 36, 35, 34, 32, 42, 44, 45, 46, 47.



**Figura 8.** Tratamiento dental protésico terminado, que mejora además la apariencia física de la paciente.

31, 41, 82, 83 con coronas estéticas a base de celuloide rellenas de resina fotopolimerizable para modificar su contorno. El grabado ácido de cada pieza dental se realizó utilizando ácido ortofosfórico en concentración de 37% durante 15" y se enjuagó con agua durante 20". Se colocó el acondicionador durante 20". Se fotopolimerizaron durante 20" las diferentes caras.

Las coronas de celuloide previamente seleccionadas y recortadas se rellenan de resina fotopolimerizable (Dentsply,<sup>®</sup> color A2) y se fotopolimerizaron durante 20" todas las caras. Se eliminaron las fundas de celuloide y los excedentes; se revisó la oclusión.

Posteriormente se elaboraron cucharillas individuales de acrílico autopolimerizable y se tomaron impresiones definitivas con un material de impresión Poliéter<sup>®</sup> (ESPE base-catalizador, consistencia mediana). Se corrieron los modelos de trabajo con yeso Vélmix<sup>®</sup> (Kerr Co<sup>®</sup>).

Para determinar la altura de los dientes posteriores y anteriores se hicieron placas base de acrílico autopolimerizable con la técnica polvo y líquido; posteriormente se les adaptaron los rodets de cera. Se montaron los modelos en el articulador de bisagra y se alinearon los dientes; se hizo la prueba en cera de ambas prótesis con ganchos en C (alambre redondo 0.36 pulgadas de acero inoxidable).

La prótesis superior suplió a los dientes 12, 22 (Figura 6) y la prótesis inferior suplió a los dientes 36, 75, 85, 46 (Figura 7). Se revisó que las prótesis no tuvieran bordes cortantes y se dieron instrucciones por escrito a la familia sobre la dieta, la higiene dental y la aplicación periódica de fluoruro en el consultorio. Se programaron revisiones cada 15 días durante el primer mes y posteriormente al mes y a los seis meses. En el futuro se realizarán ajustes a la prótesis inferior a medida que los dientes anteriores inferiores comiencen a erupcionar. La paciente se dio de alta. (Figura 8)

## DISCUSIÓN

La paciente que se presenta tiene manifestaciones orales propias del síndrome de displasia ectodérmica hipohidrótica: dientes anteriores en forma cónica, oligodoncia, alvéolos escasamente desarrollados, problemas para comer y aspecto desagradable en su sonrisa.<sup>2</sup>

La rehabilitación bucal en estos pacientes es muy importante por varias razones: las psicosociales, para mejorar el aspecto físico; las fisiológicas, para restablecer la función de la cavidad bucal sustituyendo los dientes ausentes por prótesis fijas, removibles o apoyadas por implantes y coronas estéticas. Esto mejora la alimentación, la fonación y la estética.<sup>4,5</sup> Además del tratamiento dental que se dio a la paciente, recibió tratamiento psicológico y terapia de lenguaje.

Franchi et al,<sup>6</sup> rehabilitaron bucalmente con un juego de dentaduras totales a una niña de cuatro años con anodoncia en las dos arcadas y en ambas denticiones, lo que se había corroborado con la radiografía panorámica. Itthagarun y cols,<sup>7</sup> rehabilitaron a una niña de tres años con prótesis removible inferior y coronas "veneres" de resina en los dientes anteriores superiores, pues su dentición temporal era incompleta: ausencia de los cuatro incisivos inferiores y los incisivos superiores tenían forma cónica. Ellis et al,<sup>8</sup> rehabilitaron a una niña de tres años, restaurándole los dientes anteriores superiores que tenían forma cónica con coronas "venners" de resina.

La rehabilitación bucal integral en el presente caso se hizo con coronas estéticas a base de resina en los incisivos anteriores para modificar la estética y funcionalidad. Las ventajas de este tipo de coronas son que disminuye el número de citas; que es una técnica conservadora que no requiere extensos desgastes y evita exposición de la pulpa. Por otra parte la técnica requiere la cooperación del paciente, estricto control de la humedad del campo operatorio y citas de control.<sup>7-10</sup>

Las coronas estéticas frecuentemente se combinan con prótesis removibles.<sup>11</sup> En la paciente, que carecía de incisivos laterales superiores y dientes posteriores inferiores, se elaboraron prótesis removibles superior e inferior con ganchos en "C", modalidad de tratamiento dental de la DEH.<sup>7</sup>

Es muy importante la revisión periódica debido a que se deben modificar y adaptar las prótesis en función del crecimiento y desarrollo continuo de los maxilares y erupción de los dientes permanentes; para vigilar las dificultades fonéticas, las limitaciones en la alimentación y eventualmente su extravío. En nuestra paciente no habían erupcionado los incisivos inferiores. Aunque las prótesis removibles no afectan



el crecimiento de los alvéolos, el crecimiento óseo obliga a reconstruir las prótesis cada dos años y medio en promedio.<sup>4,5</sup>

Otra opción del tratamiento dental es la colocación de implantes intraóseos una vez que el crecimiento de la mandíbula ha llegado al máximo alrededor de los 18 años de edad y cuando han erupcionado todos los dientes permanentes.<sup>6,12</sup> En nuestra paciente no estaba indicado por su edad.

Es un reto el colocar prótesis dentales fijas, removibles parciales o totales sobre dentaduras en pacientes con DEH debido a la poca o nula retención de los alvéolos y de la ausencia dental parcial o total.<sup>6,8</sup> Sin embargo, es satisfactorio lograr un tratamiento dental con buenos resultados.

---

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Thurnam J. Two cases in which the skin, hair and teeth were very imperfectly developed. *Proc R Med Chir Soc (Lond)* 1848;31:71-82. En: Donnai D, Winter RM. *Congenital Malformation Syndromes*. London. Chapman and Hall. 1995.
2. Donnai D, Winter RM. *Congenital Malformation Syndromes*. London. Chapman and Hall, 1995.
3. Tso MS, Crawford PJ, Miller J. Hypodontia, ectodermal dysplasia and sweat pore count. *Br Dent J* 1985;158(2):56-60.
4. Pigno MA, Blackman RB, Cronin RJ, Cavazos E. Prosthodontic management of ectodermal dysplasia: a review of the literature. *J Prosthet Dent* 1996;76:541-5.
5. Tape MW, Tye E. Ectodermal dysplasia: literature review and a case report. *Compendium* 1995;16 (5):524-8.
6. Franchi L, Branchi R, Tollaro I. Craniofacial changes following early prosthetic treatment in a case of hypohidrotic ectodermal dysplasia with complete anodontia. *ASDC J Dent Child* 1998;65(2):116-21.
7. Itthagarun A, King NM. Ectodermal dysplasia: A review and case report. *Quintessence Int* 1997;28:595-602.
8. Ellis RK, Donly KJ, Wild TW. Indirect composite resin crowns as an esthetic approach to treating ectodermal dysplasia: a case report. *Quintessence Int* 1992;23(11):727-9.
9. Bakri H, Rapp R, Hadeed G. Clinical management of ectodermal dysplasia. *J Clin Ped Dent* 1995;19 (3):167-72.
10. Van Ramos BS, Giebink DL, Fisher JG, Christensen LC. Complete dentures for a child with hypohidrotic ectodermal dysplasia: a clinical report. *J Prosthet Dent* 1995;74 (4):329-31.
11. Croll TP. Bonded composite resin crowns for primary incisors: technique update. *Quintessence Int* 1990;21(2):153-7.
12. Guckes AD, Roberts MW, McCarthy GR. Pattern of permanent teeth present in individuals with ectodermal dysplasia and severe hypodontia suggests treatment with dental implants. *J Pediatr Dent* 1998; 20(4):278-80.

medigraphic.com