



REVISTA DEL COLEGIO DE ODONTÓLOGOS DE ENTRE RÍOS

www.coer.org.ar

ISSN 1515-4114

Reporte de Casos

Abordaje odontológico en un caso de Displasia Ectodérmica

Dental approach in a case of Ectodermal Dysplasia

CELINA CURA*, MARCELA AIZAGA**

*Odontóloga, Directora de la Carrera de Especialización en Odontopediatría USAL-AOA, Titular Cátedra de Cariología USAL-AOA, Buenos Aires, Argentina.

**Odontóloga, Titular Cátedra de Odontopediatría I USAL-AOA, Docente de la Carrera de Especialización en Odontopediatría USAL-AOA, Buenos Aires, Argentina.

Recibido: 7 de noviembre de 2016

Aceptado: 15 de enero de 2016

Contacto: celinalagartos@hotmail.com

RESUMEN

Se denomina Displasia Ectodérmica (DE), a un vasto grupo de alteraciones estructurales, se describen más de 190 manifestaciones diferentes, que involucran a dos o más tejidos derivados del ectodermo: pelos, uñas, dientes y glándulas sudoríparas, sebáceas, lagrimales y salivales. Paciente niño de 5 años de edad fue derivado de un centro de Alta Complejidad con diagnóstico de DE para una consulta odontológica. En el presente trabajo se reporta un caso de DE junto al diagnóstico y el plan de tratamiento odontológico seleccionado.

Palabras claves: displasia ectodérmica, hipohidrosis, agenesia dental, rehabilitación bucal.

ABSTRACT

Ectodermal Dysplasia (ED) refers to a vast group of structural alterations that describes more than 190 different manifestations. These ones involve 2 or more tissues that come from the ectoderm: hair, nails, teeth and sweat glands, sebaceous glands, tear glands and salivary glands. Five-year-old patient was derived from a center of high complexity with a ED diagnostic for a dental consultation. In the present work it is reported a case of ED together with a diagnostic and the dental treatment established.

Keywords: Ectodermal Dysplasia, hypohidrosis, dental agenesis, buccal rehabilitation.

INTRODUCCIÓN

Se denomina Displasia Ectodérmica (DE), a un vasto grupo de alteraciones estructurales, se describen más de 190 manifestaciones diferentes, que involucran a dos o más tejidos derivados del ectodermo: pelos, uñas, dientes y glándulas sudoríparas, sebáceas, lagrimales y salivales.^{1,4,5}

Se trata de un trastorno autosómico recesivo, ligado al cromosoma X. Los varones con DE presentan disminución del pelo, ausencia parcial o total de dientes y glándulas sudoríparas. Las mujeres portadoras de un gen para la DE muchas veces tienen placas de piel carentes de folículos pilosos y de glándulas sudoríparas, determinado por células donde se inactivó el cromosoma X normal.²

Clínicamente, se diferencian dos grandes categorías:

- *Displasia hipohidrótica -anhidrótica o Síndrome de Crist-Siemens -Touriane*. Es la forma más común, ligada al cromosoma X. Se estima una incidencia de 1 en 100000 nacidos vivos. La portan las mujeres,

pero afecta principalmente a los varones y sus características son anodoncia o hipodoncia, hipohidrosis, hipotricosis, alguna deformidad facial.

- *Displasia hidrótica, autosómica dominante*. Las características son similares, pero no están afectadas las glándulas sudoríparas.³

Además, se encuentran en la literatura diferentes subtipos de DE. En el año 1980 Salomon y Keuer, y en 1984 Freire-Maia y Pinheiro, en concordancia con posteriores actualizaciones, en 1994 y 2001, describen 154 tipos diferentes de Displasia Ectodérmica, divididas en 11 subgrupos, numerados del 1 al 4, según se encuentren afectados uñas, pelos, glándulas sudoríparas y dientes.^{4,5}

Aspectos clínicos

Los pacientes con Displasia Ectodérmica hipohidrótica, tienen por lo general piel delgada, seca y lisa, con ausencia parcial o total de glándulas sudoríparas. Son pacientes que no regulan la temperatura

por medio de la sudoración, por lo que no toleran las temperaturas cálidas y sufren cuadros de hiperpirexia. Los lactantes a menudo presentan esto como primer signo de la enfermedad, desarrollando fiebres sin causa aparente.⁶

Algunos rasgos de su fisonomía son característicos, rebordes supra orbitales y protuberancias frontales marcadas, labios evertidos y protuberantes, piel rojiza y cabello ralo.

Aspectos bucales

Los pacientes presentan ausencia parcial o total de dientes. Los dientes presentes tienen frecuentemente malformaciones anatómicas, tanto en dientes primarios como permanentes.⁶

Como el proceso alveolar no se desarrolla normalmente en ausencia de dientes, existe una reducción de la dimensión vertical. La bóveda palatina por lo general es alta y puede haber paladar hendido.⁶

En el presente trabajo se reporta un caso de Displasia Ectodérmica junto al diagnóstico y el plan de tratamiento odontológico seleccionado.

CASO CLINICO

Paciente niño de 5 años de edad fue derivado de un centro de Alta Complejidad con diagnóstico de Displasia Ectodérmica para una consulta odontológica. Es acompañado por su madre, quien demostró su preocupación por la falta de varios dientes en la boca de su hijo.

La anamnesis no reveló alteraciones durante el embarazo, el parto fue a término y no se obtuvieron datos significativos del primer año de vida. Ningún miembro de su familia padeció trastorno similar.

En el aspecto general el paciente presentaba piel reseca, mejillas de color intenso, poco desarrollo del tercio inferior de la cara, frente prominente, cabello ralo y opaco (Figura 1).

Al examen clínico el niño presentó dentición primaria incompleta, sin lesiones visibles de caries (Figura 2). El maxilar presentaba agenesia de los dos incisivos laterales primarios (Figura 3). La mandíbula presentaba agenesia de los cuatro incisivos primarios inferiores (Figura 4).

El examen radiográfico por ortopantomografía reveló en la mandíbula agenesia de los cuatro incisivos inferiores permanentes y en maxilar agenesia de los dos incisivos laterales superiores permanentes (Figura 5).

Plan de tratamiento odontológico

En la primera consulta se realizó enseñanza de técnica de cepillado, indicación de pasta dental fluorada de 1100 ppm, topicación con FFA pH 3,5 - 12000 ppm de ión flúor -, y asesoramiento dietético.

En la segunda consulta se preparó al paciente para la toma de impresiones. En la tercera consulta se realizó la impresión de los dientes 55-65-75 y 85 para realizar coronas de acero. Se confeccionaron en sus caras vestibulares, cajas y trabas. Se realizó una impresión de ambos arcos dentarios y se confeccionaron prótesis de resina acrílica (Figura 6). Durante la cuarta consulta se instalaron las prótesis reponiendo los dientes ausentes (Figura 7). Luego se realizaron controles a las 48hs, a los 7 días, a los 30 días y trimestrales.

DISCUSIÓN

De acuerdo a la literatura consultada, el diagnóstico de la DE resulta complejo. Sin la colaboración del paciente, o su entorno familiar, es difícil categorizarlo con exactitud.⁵

La detección temprana es de fundamental importancia. El tratamiento debe comenzarse en forma precoz debido a la atrofia y reducción del hueso alveolar, la disminución de la dimensión vertical y las alteraciones en el plano sagital.



Figura 1. Aspecto general del paciente.



Figura 2. Agenesia de los incisivos laterales superiores primarios.



Figura 3. Oclusal superior.

Las opciones terapéuticas deben adecuarse a cada caso en particular, priorizando los requerimientos estéticos, funcionales, fonéticos y minimizando el impacto psicológico que esta anomalía causa en el paciente.

El trabajo debe ser interdisciplinario y prolongado en el tiempo, acompañando las etapas del crecimiento. El objetivo es lograr el correcto funcionamiento del sistema estomatognático.

En dentición primaria, la rehabilitación se realiza con aparatología removible.^{4,5,7} Las sobredentaduras son una buena opción para preservar el espesor del hueso alveolar. Se realizan modificaciones o cambio de aparatos cuando lo requiera el crecimiento físico del paciente.



Figura 4. Oclusal inferior, agenesia de los incisivos inferiores primarios.



Figura 5. Ortopantomografía.



Figura 6. Prótesis superior e inferior en acrílico.



Figura 7. Instalación y control de las prótesis superior e inferior.

En adultos, los implantes parecerían ser la solución cuando el crecimiento óseo se ha completado, 16 años para las mujeres y 18 años para los varones.^{5,1} En otros casos se combinan implantes y aparatología ortodóncica.

CONCLUSIÓN

Se destaca la importancia de un diagnóstico y tratamiento precoz, interdisciplinario y prolongado en el tiempo, a fin de mejorar las condiciones funcionales de crecimiento, desarrollo físico y emocional del paciente con Displasia Ectodérmica.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

REFERENCIAS

1. Aydinbelge M, Gurnus H, et al. Implants in children with Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia: an alternative approach to esthetic Management: case report and review of the literature. *Pediatric Dentistry* 2013 sep-oct;35(5):441-6.
2. Kelley W, en *Medicina Interna* vol 2 (1990).
3. Huang PY, Driscoll, CF. From childhood to adulthood: oral rehabilitation of a patient with ectodermal dysplasia. *J.Prosthet Dent.* 2014 Sep; 112 (3) .439- 443.
4. Llorensi M, Ríos A, et al, *Asoc Arg de Odont para Niños*, 39 (3): 14-19 dic-2010 abr 2011.
5. Martínez M, Martínez B, Bruno G, *RAOA*, 93(4): 351-353, agosto 2005.
6. Shafer W. et al., en *Tratado de Patología Bucal*. Ed Interamericana 1990.
7. Makarewicz A, Melgar GD et al, *Asoc Arg de Odont para Niños*, 43 (2/3): 35-36 ago-dic 2014 abr 2015.