

## Tratamiento de rehabilitación bucal en un paciente con displasia ectodérmica anhidrótica

Cárdenas-Erosa R, Vermont-Ricalde R, Rejón-Peraza M, Guillermo-Rodríguez C, Romano-García Y.  
Clínica de la Especialidad de Odontología Restauradora  
Facultad de Odontología, Universidad Autónoma de Yucatán

### RESUMEN

Se presenta el caso clínico de paciente masculino de 7 años de edad referido por el psicólogo del DIF Yucatán, proveniente del poblado de Tizimín, Yucatán a la Clínica de la Especialización en Odontología Restauradora de la Facultad de Odontología Universidad Autónoma de Yucatán, para tratamiento dental. El paciente presentaba problemas de conducta social por la ausencia de dientes, anomalías faciales y corporales y desarrollo físico deficiente por malnutrición. El diagnóstico fue displasia ectodérmica anhidrótica y se procedió a rehabilitación bucal con prótesis removibles.

**Palabras Clave:** Rehabilitación bucal, displasia ectodérmica anhidrótica, agenesia dental, hipoplasia.

### ABSTRACT

A 7 year old male patient was referred from the Department for Family Integration (DIF) Tizimín, Yucatán, to the clinic for Restorative Dentistry of the Dental Faculty of the Universidad Autónoma de Yucatán to receive dental treatment. The patient presented social behavior problems and malnutrition due to their lack of dentition, facial and corporal anomalies and deficient physical development. Anhidrotic ectodermic dysplasia was diagnosed and dental rehabilitation was provided with removal prosthesis.

**Keywords:** Buccal rehabilitation, anhidrotic ectodermic dysplasia, dental agenesis, hypoplasia.

*Solicitud de sobretiros: M. en O. Rubén Cárdenas Erosa.*

*Correo electrónico: cerosa@uady.mx*

*Correspondencia: Calle 61 A #492A x Av. Itzáes, col. Centro, Mérida, Yucatán, México C.P. 97000.*

*Recibido: Diciembre 2007 / Aceptado: Febrero 2008*

Artículo disponible en <http://www.odontologia.uady.mx/revistas/rol/pdf/V00N1p13.pdf>

## INTRODUCCIÓN

**E**l síndrome de Displasia ectodérmica es una condición recesiva ligada al cromosoma X (síndrome de Christ-Siemens-Touraine) que afecta a varones y es heredado a través de las mujeres portadoras(1).

Es una rara enfermedad genética recesiva, que se caracteriza porque produce la afectación de estructuras derivadas principalmente del ectodermo, como piel y anexos (pelo y uñas), aunque tejidos no-ectodérmicos también pueden verse comprometidos(2).

El cuadro clínico está dominado por la disminución del número de glándulas sudoríparas y sus más inmediatas consecuencias, escasa sudoración y aumento de la temperatura corporal(3).

Al revisar la literatura se encontró que este tipo de displasia se clasifica en 170 subtipos clínicos diferentes. Y se estima una frecuencia de displasia ectodérmica de 1 por 10.000 a 1 por 100.000(4).

Las formas más comunes del síndrome de displasia ectodérmica son : la hidrótica y la hipohidrótica (anhidrótica) La DE de tipo hipohidrótica, conocida también como anhidrótica, es la forma más común entre los varios subtipos, y se caracteriza por la clásica tríada de hipotricosis, hipohidrosis e hipodoncia(5).

La DE hidrótica difiere de la hipohidrótica, también con relación al patrón de transmisión genético, ya que la forma hidrótica generalmente se transmite como un carácter autonómico dominante; por lo tanto, ambos géneros poseen el mismo potencial de ser afectados(6).

La displasia ectodérmica hipohidrótica es transmitida con mayor frecuencia como carácter recesivo unido al cromosoma X. Aproximadamente el 10 % de las mujeres la pueden presentar de forma atenuada, Comúnmente afecta a varones con una herencia recesiva ligada al cromosoma X, donde pueden evidenciarse los siguientes signos: reducción del número de poros sudoríparas, presencia de bandas en forma de V, privadas de glándulas sudoríparas y anomalías dentarias(7,8).

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 7 años de edad, referido por el psicólogo del DIF estatal, proveniente del

poblado de Tizimín, Yucatán a la Facultad de odontología para su valoración y tratamiento en la unidad de posgrado de odontología restauradora, por presentar ausencia parcial de dientes rasgos y características faciales anormales. El psicólogo refiere que los compañeros de clase del paciente le hacen objeto de burla por la falta de dientes y por su aspecto anómalo. Lo que ha propiciado una conducta reservada y comportamiento social inadecuado.

Además del psicólogo acompaña al paciente la maestra de la escuela a la cual asiste. Ésta refiere que el pequeño, en determinados momentos se tiene que mojar la cara para rehidratarse, así como también tomar agua por la resequeidad bucal, y no tolera estar mucho tiempo en el sol.

Después de analizar el caso y consultar literatura se determino como diagnostico presuntivo: síndrome de displasia ectodérmica anhidrótica.

Previo al abordaje del caso se registraron fotografías de cuerpo entero, (con consentimiento informado de la mamá del paciente) para comparar características del complejo físico con otros estudios del síndrome.

Las características observadas durante la exploración física y bucal del paciente, se enlistan a continuación:

### Características del paciente

1. Prominencia frontal y de las arcadas (Figura 1).
2. Puente nasal deprimido y amplio, con una desviación del tabique nasal.
3. Cabeza en forma de triángulo invertido (Figura 1).
4. Hipoplasia del tercio medio del rostro
5. Labios prominentes (Figura 1).
6. Base de cráneo pequeña (Figura 2).
7. Orejas situadas en forma oblicua a la cabeza, en este paciente no se encontraron discrepancias en la ubicación de las orejas (Figura 2).
8. Cara pequeña debido a que la frente es protuberante (Figura 2).
9. Aumento de pigmentación alrededor de ojos y boca.

### Características Corporales

1. Anomalías ungueales: uñas, hiperconvexas o distróficas.
2. Alteraciones dermatológicas: hiperqueratosis de las palmas de las manos y plantas de los pies.

3. Presencia de cabellos finos distribuidos por todo el cuerpo, pestañas y cejas escasa.
4. Atelia y amastia bilateral.
5. Al pararse derecho tiene una ligera inclinación hacia el lado izquierdo.
6. Guarda las manos dentro de las bolsas del pantalón.
7. Durante el interrogatorio responde con voz baja.
8. Es cooperador durante la exploración.

#### Características intrabucales

1. Anodoncia parcial en la arcada superior, con presencia de dos primeros molares (Figura 3)
2. Anodoncia total en la arcada inferior, el proceso alveolar se encuentra disminuido, pero con buena retención. (Figura 3)
3. Resequedad de la mucosa bucal, por la escasa salivación y labios secos.

Se interrogó a la madre para obtener la historia clínica del paciente. Al mencionar los antecedentes familiares de presencia del síndrome en parientes, nos refiere que su padre (abuelo del paciente) lo padecía; una de sus hijas (hermana del paciente) y un sobrino de un año de edad (primo del paciente) presentan algunas de las características (ausencia de dientes).

Se realizó la exploración bucal a dos hermanas del pequeño y a su madre, que venían acompañándolo, para valorar la presencia de alguna de las características citadas anteriormente, se tomaron fotografías intra y extraorales.

Las hermanas examinadas contaban con 20 y 10 años de edad, a la exploración intraoral presentaron caries y giroversiones dentales así como gingivitis, pero ninguna característica correspondiente al síndrome, sin embargo en la madre se observaron ciertas características faciales que coincidían con las que presentaba el niño en cuestión, como son:

1. Prominencia frontal y de las arcadas supraorbitarias puente nasal deprimido.
2. Escasez de pelo en las cejas y pestañas.
3. Pigmentación alrededor de los ojos.
4. Algunas piezas dentarias de forma conoide.

Una vez que se valoró al paciente y se estudiaron los posibles tratamientos se diseñó un plan de tratamiento que consistió en rehabilitar al paciente con una placa parcial removible superior y prótesis total inferior.

#### Tratamiento protésico

1. Se diseñaron aditamentos especiales para la toma de relación del plano de oclusión con el macizo facial (Figura 4).
2. Se tomó la dimensión vertical en forma convencional con rodetes de cera (Figura 5).
3. Articulación de dientes en forma convencional. (Figura 6).
4. Prueba de cera con dientes (Figura 7).
5. Prueba en boca de las prótesis (Figura 7).
6. Prótesis terminadas y colocadas (Figura 8).

#### DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La dificultad técnica que presentó este caso estribó en que las técnicas para elaborar dentaduras completas (que fueron utilizadas para este paciente) están diseñadas para adultos, por lo que se tuvo que adaptar la técnica de rehabilitación bucal empleada, así como diseñar instrumentos especiales para este paciente. También se emplearon técnicas de persuasión para que el paciente se acostumbrara a utilizar las placas dentales y por consiguiente modificara sus hábitos de alimentación.

El psicólogo y la maestra reportan que ha mejorado su actitud y comportamiento social. Es necesario apuntar que las placas requerirán ser cambiadas cada determinado tiempo, debido al crecimiento natural del niño. Cuando el crecimiento se complete se podrá optar por tratamientos definitivos como son los implantes.



Figura 1. Características faciales presentes en el síndrome del Síndrome de Displasia Ectodérmica Hipohidrótica.



**Figura 2.** Vista lateral de paciente que presenta características como la forma de las orejas, tamaño de la base del cráneo, labios y escasez de pelo.



**Figura 3.** Anodoncia parcial del maxilar y anodoncia total del maxilar inferior.



**Figura 4.** Diseño y modificación de un aditamento para el registro de la relación del plano de oclusión con el macizo facial.



**Figura 5.** Registro de la dimensión vertical en forma convencional con rodetes de cera.



**Figura 6.** Articulación de dientes en forma convencional.



**Figura 7.** Prueba en boca de la prótesis.



Figura 8. Prótesis terminadas y colocadas en el paciente.

#### REFERENCIAS

1. Diez BJ, Céspedes IR, Alea CA, García GB. Displasia Ectodérmica. Presentación de un caso. *Rev. cubana estomatol* [en línea] abril 2005 [fecha de acceso 10 enero 2007]; 42 (1) Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75072005000100011&lng=es&nrm](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75072005000100011&lng=es&nrm)
2. Aranibar L, Lay-Son RG, Sanz CP, Castillo S. 2005. Displasia Ectodérmica Hipohidrótica: caso clínico y revisión de la literatura. *Rev. chil. Pediatr* 2005; 76(2):166-72.
3. Martínez SM, Cadena GA. Rehabilitación bucal con coronas de celuloide y resina en paciente con displasia ectodérmica hipohidrótica: Reporte de un caso. *Rev. Odontol Mex* 2004; 8 (1-2):43-50.
4. González J, Galera RH, Muñoz BF. Manifestaciones ORL de la displasia ectodérmica hipohidrótica. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005; 55:176-8.
5. Lo Muzio L, Bucci P, Carile F, Riccitiello F, Scotti C, Coccia E et al. Prosthetic Rehabilitation of a child affected from Anhydrotic Ectodermal Dysplasia: A case report. *The Journal of Contemporary Dental Practice* 2005; 8(3):120-6.
6. Fernandes BR, Gordon NM, Oliveira SM, Álvarez RP, Almeida FR. Displasia Ectodérmica Hereditaria: relato de 3 casos en una familia y revisión de la literatura. *Rev. ADM* 2002; 53(2):67-72
7. Segurado MD, Ortiz FJ, Cornejo P, Rodríguez JL, Sánchez J, Guerra A, et al. Displasia Ectodérmica Hipohidrótica: una causa de fiebre de origen desconocido. *An Esp Pediatr* 2002; 56:253-7
8. Torres ME, Orozco EY. Displasia Ectodérmica asociada con retardo en la exfoliación". *Rev Odontol Pediátrica* [en línea] 2005 [fecha de acceso 12 enero 2007]; 1(1). Disponible en: <http://www.encolombia.com/ortopedivol197-reporte11-1.htm>