



Revista Científica Odontológica

ISSN: 1659-1992

comite\_editorial@colegiodentistas.org

Colegio de Cirujanos Dentistas de Costa Rica  
Costa Rica

Masís Calvo, Pamela; Montero Salazar, Ólman; Gomez Fernández, Adrián  
Diagnóstico y manejo odontológico del paciente infantil con displasia ectodérmica anhidrótica:  
Síndrome de Christ Siemens Touraine  
Revista Científica Odontológica, vol. 6, núm. 1, marzo, 2010, pp. 14-19  
Colegio de Cirujanos Dentistas de Costa Rica  
San José, Costa Rica

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=324227911003>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica  
Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal  
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

# DIAGNÓSTICO Y MANEJO ODONTOLÓGICO DEL PACIENTE INFANTIL CON DISPLASIA ECTODÉRMICA ANHIDRÓTICA: SÍNDROME DE CHRIST SIEMENS TOURAINE

**DRA. PAMELA MASÍS CALVO**  
Residente Odontopediatría

**DR. ÓLMAN MONTERO SALAZAR**  
Director Posgrado Odontopediatría

**DR. ADRIÁN GÓMEZ FERNÁNDEZ**  
Residente Odontopediatría

Fecha de ingreso: 00-00-2000 / Fecha de aceptación: 00-00-0000

## RESUMEN

La displasia ectodérmica hipohidrótica (DEH) es un síndrome hereditario caracterizado por la displasia del tejido ectodérmico, como piel y anejos (pelo y uñas), aunque también tejidos no-ectodérmicos pueden verse comprometidos. Se caracteriza por la triada: hipotricosis (pelo-uñas), hipohidrosis (líquidos) e hipodoncia (dientes). La mayoría de los casos se relaciona con una herencia recesiva ligada al cromosoma X, afectándose por consiguiente, únicamente los varones, sin embargo, también existen otras formas que se expresan de manera hereditaria autosómica dominante y recesiva. El cuadro clínico está dominado por la disminución del número de glándulas sudoríparas, y sus dos inmediatas consecuencias, escasa sudoración y aumento de la temperatura corporal. El presente artículo reporta el caso de un niño de 7 años de edad, que presenta escaso vello en la cabeza, alteraciones de número y forma dentaria y escasa sudoración, compatible con una DEH y una probable herencia autosómica recesiva. Se le realiza una rehabilitación con prótesis removibles acrílicas, lográndose función, estética y aceptación; mejorando significativamente la autoestima reflejada en sus relaciones sociales de la vida cotidiana.

## PALABRAS CLAVE:

Displasia ectodérmica, Oligodoncia, Síndrome de Christ Siemens Touraine.

## ABSTRACT

The hypohydrotic ectodermic dysplasia (HED) is an inherited syndrome with a particular characteristic to have the connective tissue dysplastic as the skin and other associated tissue as nails and hair; furthermore non ectodermic tissues can be compromise with this condition. The HED has a main characteristic to involve three particularities: hypotricosis (hair and nails), hypohydrosis (liquids) and hypodoncia (teeth). Most cases are related with a recessive inheritance linked to an X chromosome, affecting the males, nevertheless, are other manifestations of this syndrome which manifestation is autosomic dominant and recessive. The clinical manifestation express low number of sweat glands, and its two immediate consequences, very low sweating and increase of the body temperature. This article reports a case of 7 years old male, who has a poor body hair, alterations in number and shape of the teeth and poor sweating, consistent with the HED and a probable autosomic recessive inheritance The restorative treatment was made using a acrylic removal proteases, which reach a very good function, aesthetic and well acceptance of the patient. The self steam of him was increased and his social relations were reaching.

## KEY WORDS:

??

## INTRODUCCIÓN

La displasia ectodérmica forma parte de un grupo de síndromes cuyo común denominador es la alteración de la organización celular en al menos dos tejidos derivados de la capa embrionaria ectodérmica <sup>(1-2)</sup>. Thurman <sup>(2)</sup> lo describe en 1948, pero en la actualidad se conocen unos 132 tipos de displasia ectodérmica, siendo la anhidrótica una de ellos. Tal variabilidad clínica, ha llevado a proponer una nueva clasificación, incorporando lo aportado por la genética molecular <sup>(8-11)</sup>. Se

estima una frecuencia de displasias ectodérmicas entre 1 por 10.000 a 1 por 100.000 nacidos vivos. <sup>(3-4)</sup>

Se ha descrito en la literatura científica dos tipos principales de DE, con diferencias clínicas e histológicas: la hidrótica o síndrome de Clouston y la hipo o anhidrótica, o síndrome de Christ Siemens Touraine, según el grado de sudoración que presenta el paciente <sup>(5)</sup>. Se ha sugerido el término de hipohidrótica ya que la piel raras veces es completamente anhidrótica <sup>(3-4)</sup>.

El tipo hipohidrótico-anhidrótico, síndrome de Christ-Siemens-Touraine, se caracteriza por la tríada hipotri-

cosis (anomalías en piel, pelo y uñas), hipodoncia o anodoncia e hipohidrosis (ausencia parcial o total de glándulas sudoríparas ecrinas) y algunos rasgos como: abombamiento de la frente, nariz en silla de montar, labios evertidos, entre otros <sup>(5-6)</sup>. El tipo hidrótico es definido en 1929 por Clouston y se distingue por hipotricosis, distrofia ungueal e hiperqueratosis de palmas de las manos y plantas de los pies <sup>(7-9)</sup>.

El diagnóstico de la displasia ectodérmica se debe fundamentar en la historia clínica, en la biopsia cutánea cuando existe afectación de glándulas sudoríparas, en el estudio capilar que muestra cabellos finos y delgados y el estudio radiológico para evidenciar alteraciones dentarias. <sup>(7)</sup>El diagnóstico diferencial de las displasias ectodérmicas, se debe hacer con patologías como la disqueratosis congénita, la aplasia de cutis congénita, la fiebre de origen desconocido o síndromes como el síndrome de Werner o el de Rothmund-Thompson <sup>(9-10)</sup>. Con respecto al tratamiento, actualmente no existe uno específico para este trastorno. Entre las alternativas a utilizar por el paciente, están el uso de pelucas y prótesis dentales para mejorar la apariencia. Emplear lágrimas artificiales para proveer el lagrimeo normal y evitar la resequeidad de los ojos. Rociar las fosas nasales con aerosol nasal salino para eliminar los desechos y prevenir infecciones. Vivir en un clima fresco y tomar baños frecuentes de agua o utilizar aspersores de agua para mantener la temperatura corporal normal. El agua que se evapora de la piel reemplaza la función refrescante del sudor que se evapora de la misma. <sup>(6-9-11-12)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 7 años de edad, sexo masculino, vecino de Nicoya, segundo hijo de una pareja de padres jóvenes, no consanguíneos, con antecedentes familiares relacionados a esta enfermedad por parte de la madre (sin manifestaciones clínicas) y una hermana. Acude al Posgrado de Odontopediatría de la Universidad de Costa Rica.

El embarazo no fue planificado y evolucionó sin complicaciones maternas o fetoplacentarias, ni exposición conocida a teratógenos. El parto fue vaginal de térmi-

no, peso de nacimiento, 3.140 g; talla 45 cm, perímetro craneano 34,5 cm, y el APGAR de 8 y 9, al minuto 1 y 5 respectivamente. De recién nacido presentó muy escaso cabello, de color claro y pajizo, ubicado únicamente en la región media posterior de la cabeza, con cejas y pestañas escasas, labios finos, uñas hipoplásicas y convexas, piel húmeda sólo en el cuello, y el resto de la piel muy seca; puente nasal alto, hipertelorismo ocular, frenillo lingual corto (que luego fue operado) y reflujo gastroesofágico aún en tratamiento. <sup>(Ver figura 1-2-3-4)</sup>

Entre los antecedentes personales, infecciones respiratorias a repetición, junto a blefaritis, conjuntivitis, convulsiones febriles por cuadros de hiperpirexia y dos episodios de neumonía. Actualmente es habitual que presente Imagensensibilidad, eccema facial e intolerancia al calor y alteración de la temperatura corporal, que incluso le obliga a vestirse con ropa húmeda durante el día; la madre refiere que ha presentado hipertermia que la ha llevado a consultar repetidamente a servicios de urgencia.

Durante su evolución clínica se ha mantenido en una curva de crecimiento en torno al percentil 10. Actualmente presenta un buen desarrollo psicomotor, con un peso de 21 kg y talla de 119 cm. Tiene cabello claro y escaso, que cubre todo el cuero cabelludo, cejas y pestañas delgadas, dientes pequeños, cónicos, paladar y úvula normales, frente amplia, puente nasal alto, filtrum largo, brazos con cierta limitación en la flexión máxima, dedos <sup>(Ver figura 3-4)</sup> fusiformes con descamación y eritema del tercio distal de los mismos, uñas frágiles hipoplásicas y con estrías, hipohidrosis generalizada, escaso vello corporal y discreta rinolalia.

En la exploración clínica intraoral y radiológica, se observa oligodoncia y atrofia ósea de los procesos alveolares tanto en el maxilar superior como en mandíbula. Así mismo, los dientes presentes tienen formas conoides y acortadas. En el maxilar inferior tiene erupcionados dos piezas dentales e impactados dos piezas más; y en el maxilar superior un central temporal y cuatro molares (dos de ellas sin erupción). <sup>(Ver figuras 5-6-7-8)</sup>

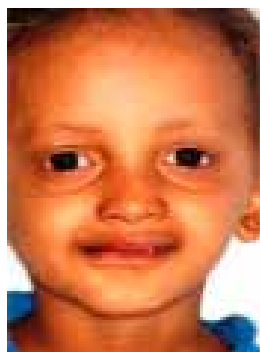


Fig.1 Vista Frontal



Fig.2 Vista Lateral



Fig.3 Mano derecha



Fig.4 Mano izquierda

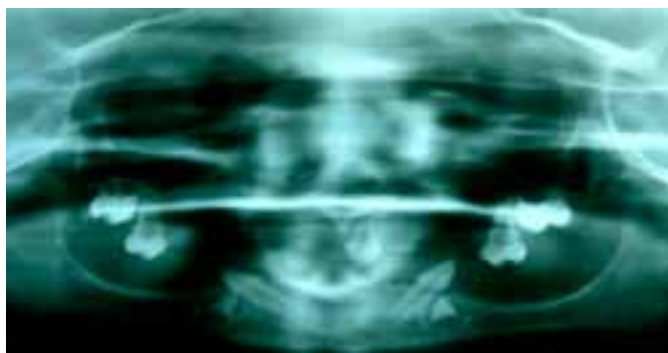


Fig.5 Radiografía Panorámica



Fig.6 Vista Frontal



Fig.7 Arcada Superior



Fig.8 Arcada Inferior

Se consideró iniciar con la rehabilitación protésica lo antes posible, la cual se diseñó en dos fases, esto a fin de para minimizar el impacto psicológico y emocional que la falta de dientes ocasionó al paciente durante mucho tiempo. El procedimiento restaurador por el que se optó, fue la colocación de prótesis acrílicas removibles en las dos fases, iniciando con la confección y colocación de una prótesis provisional superior, la cual fue utilizada por 5 meses para finalmente colocar prótesis dentales tanto superior como inferior con muy buena aceptación. La estrategia rehabilitadora seguida permitió brindar una solución aceptable ante un caso complejo, dada la edad del niño, la situación emocional tanto del infante como el de la madre quien vivió agobiada, porque el niño no deseaba asistir al kínder debido a su compromiso estético.

**I Fase.** En la primera cita se explicó al niño y a los padres de forma sencilla, el plan de tratamiento, poste-

riormente se efectuó una inducción al paciente de los materiales a utilizar durante la rehabilitación oral. En la segunda cita, se recortó y ajustó la cubeta superior plástica perforada, con la finalidad de personalizarla, para continuar con la toma de impresión preliminar para la realización de modelos de estudio. Al obtener los modelos de estudio, se duplicaron y se procedió a la confección de ganchos Adams, con alambre #0.24, seguidamente se confeccionó el rodete superior. Durante la prueba de rodete superior, se mantuvieron las mucosas constantemente hidratadas, permitiéndole al niño estar tomando agua. (Ver figuras 9-10-11)

Luego, se procedió a la elección de los dientes; a nivel anterior, se utilizaron dientes acrílicos caracterizados de tres capas y en posterior de dos capas; estos fueron recortados para el montaje en el modelo, y ajustados intraoralmente. Posteriormente, se procesó la prótesis superior. Se brindaron recomendaciones de higiene oral y limpieza de la prótesis, de forma oral y escrita,



Fig.9 Adaptación de cubeta



Fig.10 Elaboración de ganchos



Fig.11 Elaboración de rodete





Fig.12 Recorte de dientes



Fig.13 Montaje de dientes artificiales



Fig.14 Vista Frontal



Fig. 15 Vista Lateral



Fig.16 Vista en Sonrisa

tanto a los padres como al niño. Se dieron citas para control a los 5 días y 2 semanas. (Ver figuras 12-13-14-15-16)

**II Fase.** A los 5 meses de uso de la prótesis, se realizó el último control, y se optó por construir las prótesis definitivas, ya que el paciente aceptó exitosamente la prótesis superior. Para su confección se utilizó como referencia la prótesis provisional; se elaboraron las cubetas personalizadas para la toma de la impresión para un modelo maestro. En éste modelo se procedió al montaje de dientes para la realización de la prueba estética. (Ver figuras 17-18-19-20-21-22)

Siguiendo el protocolo de fabricación para prótesis totales, son colocadas en boca las mismas y previamente hidratadas las mucosas del paciente, se realizan los chequeos de de oclusión, prueba de sonrisa, prueba de color de los dientes en luz natural, entre otros. Al finalizarse se procesan las prótesis. (Ver figuras 23-24-25)

Se dan recomendaciones de dieta e higiene y cuidado de las prótesis dentales a padres y al niño, se instruyó al niño con respecto a la forma de colocación de las

prótesis dentales.

## DISCUSIÓN

La DE es un síndrome raro con manifestaciones heterogéneas secundarias al afectarse los tejidos derivados del ectodermo, aunque tejidos no ectodérmicos, pueden verse comprometidos. El tratamiento es sintomático y se sustenta en medidas físicas de apoyo, prevención y tratamiento de las complicaciones infecciosas con un pronóstico favorable.

El paciente aquí descrito, presenta una serie de factores de riesgos en su salud, debido a la zona geográfica en la cual reside. Nicoya, es una ciudad costera, con temperaturas anuales promedio entre los 30 y 40 grados Celsius, calor seco y baja precipitación fluvial anual; por lo cual se brindó la recomendación a sus padres, de buscar una zona de residencia con temperaturas más adecuadas.

Posterior a la rehabilitación protésica, el paciente se

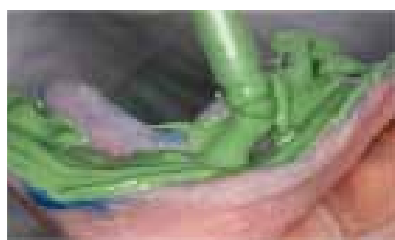


Fig.17 Toma de impresión



Fig.18 Impresión definitiva



**Fig.19 Vista Frontal**



**Fig.20 Vista Lateral**



**Fig.21 Superior**



**Fig.22 Inferior**

encuentra en período de control programado. Con este tratamiento, hemos pretendido rehabilitar al paciente desde un punto funcional y estético; y sabemos, que a medida que vaya creciendo, iremos reemplazando las prótesis, mientras tanto estaremos estimulando y manteniendo sus procesos alveolares a fin de que en un futuro cuando termine el crecimiento, disponga el rehabilitador, de hueso suficiente para llevar a cabo un tratamiento definitivo.

Los objetivos de un correcto cuidado dental de estos pacientes, consistirán en el adecuado mantenimiento de la dentición existente, mejora de la estética y del habla, permitir una adecuada masticación y contribuir con el equipo multidisciplinario con el apoyo médico, emocional y psicológico. Entre ellos serán de gran ayuda los odontopediatras, ortodoncistas, cirujanos, prosodoncistas, terapeutas de lenguaje y psicólogos.

Desde nuestro punto de vista, la utilización de prótesis parciales de acrílico, es una alternativa interesante y práctica que permite de manera relativamente fácil, aceptable, rápida y económica, dar solución a la estética, funcionalidad y rehabilitación oral de estos pacientes con marcado edentulismo, que va a permitir mejorar en su socialización.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Pipa Vallejo A, López-Arranz Monje E, González García M. Tratamiento odontológico en la displasia ectodérmica. Actualización. Av. Odontostomatol 2006; 22 (3): 171-176.

2. Yenisey M, Guler A, Unal U. Orthodontic and prosthodontic treatment of ectodermal dysplasia: a case report. Br Dent J. 2004 Jun 12; 196(11): 677-9.

3. Gorlin RJ: Hypohidrotic ectodermal dysplasia. En: Syndromes of the Head and Neck. 3ª Ed. Oxford Monographs on Medical Genetics N°19, 1998; 451-5.

4. Priolo M, Lagana C: Ectodermal dysplasias: a new clinical-genetic classification. J Med Genet 2001; 38: 579-85.

5. Sarvan I, Naidoo S, Norval EJ: Hypohidrotic ectodermal dysplasia. SADJ 2000; 55: 34-7.

6. Ruiz-Maldonado R, Parish LC, Beare JM, Paller AS: Displasia ectodérmica hipohidrotica En: Tratado de Dermatología Pediátrica 1ª Ed. en español. México. Ed. Interamericana, S.A. 1992; 89-91.

7. Kargul B, Alcan T, Kabalay U, Atasu M: Hypohidrotic ectodermal dysplasia: Dental, clinical, genetic and dermatoglyphic findings of three cases. J Clin Pediatr Dent; 26: 5-12.

8. Priolo M, Lagana C: Ectodermal dysplasias: a new clinical-genetic classification. J Med Genet 2001; 38: 579-85.

9. Ligia Aranibar D, Guillermo Lay-Son R, Patricia Sanz C, Silvia Castillo T. Displasia ectodérmica hipohidrotica, caso clínico y revisión de la literatura. Rev. Chil. Pediatr. 2005; 76 (2): 166-172.

10. Guler N, Cildir S, Iseri U, Sandalli N, Dilek O. Hypohidrotic ectodermal dysplasia with bilateral impacted teeth at the coronoid process: a case rehabilitated with mini dental implants. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2005 May; 99(5):E34-8.

11. Winter SC, Bates GJ. Hypohidrotic ectodermal dysplasia associated with squamous cell carcinoma of the trachea. J Laryngol Otol 2002; 116:742-743.

12. Avilés JA, Hernanz JM, Huerta M. Displasia ectodérmica. Acta Pediatr Esp 2003; 61: 474-5.



**Fig.23 Lateral Derecha**



**Fig.24 Vista Frontal**



**Fig.25 Lateral Izquierda**



**ANTES**



**Fig.19 Vista Frontal**



**DESPUÉS**