



## Tratamiento prostodóntico de pacientes con displasia ectodérmica hipohidrótica: reporte de dos casos

### *Prosthetic treatment of patients afflicted with hypohidrotic ectodermal dysplasia: report of two cases*

Ernesto Urbina Vázquez,\* Alejandro Santos Espinoza,§ Enrique Navarro Bori§

#### RESUMEN

La displasia ectodérmica es un desorden hereditario caracterizado por un desarrollo anormal de ciertos tejidos y estructuras de origen ectodérmico. La forma más comúnmente observada de displasia ectodérmica es del tipo hipohidrótica. El diagnóstico se basa en la ausencia o disminución de glándulas sudoríparas. Comúnmente es una condición complicada en cuanto al tratamiento odontológico de las deficiencias orales características de este síndrome. Es importante que estas personas reciban atención dental a temprana edad por razones fisiológicas y psicosociales. Este reporte clínico describe las características y el tratamiento prostodóntico de dos hermanos con displasia ectodérmica hipohidrótica.

#### ABSTRACT

Ectodermal dysplasia is a hereditary disorder characterized by the abnormal development of certain ectodermal-origin tissues and structures. Hypohidrotic type is the most commonly observed form of ectodermal dysplasia. Diagnosis is based on the absence or decrease of sweat glands. Dental treatment of oral deficiencies characteristic of this syndrome is commonly quite complex. Physiological and psychosocial reasons dictate the importance for these patients to receive dental treatment at early ages. The present clinical report describes characteristics and prosthetic treatment of two siblings afflicted with hypohidrotic ectodermal dysplasia.

**Palabras clave:** Displasia ectodérmica, hipohidrótica, dentaduras totales, oclusión lingualizada.

**Key words:** Ectodermal dysplasia, hypohidrotic, full dentures, lingualized occlusion.

#### INTRODUCCIÓN

La displasia ectodérmica es un desorden hereditario distinguido por un desarrollo anormal de ciertas estructuras de origen ectodérmico.<sup>1-7</sup> Algunas de las estructuras en riesgo pueden ser, el cabello, las glándulas sebáceas y sudoríparas, uñas, dientes, la conjuntiva, el cristalino, las glándulas pituitarias anteriores y oídos; también pueden ser encontrados defectos del sistema nervioso central.<sup>1-3</sup> La displasia ectodérmica hipohidrótica puede mostrar ya sea un patrón autosómico recesivo o un patrón ligado al cromosoma X, pero el tipo más común es el ligado al cromosoma X presentado en varones.<sup>2</sup> Sin embargo, el síndrome de displasia ectodérmica hipohidrótica o anhidrótica puede ocurrir en una familia sin historial previo de esta enfermedad debido a la mutación del gen Xq12-q13.<sup>3,4</sup>

Los portadores femeninos de esta displasia pueden tener un grado variable de implicaciones clínicas, que pueden ir desde signos no detectables a manifestar signos considerables de hipodoncia, hipotricosis e hipoplasia unilateral del pecho.<sup>5</sup> Éste

es sólo uno de los 192 tipos de displasia descritas. La displasia ectodérmica está presente en todas las razas, se estima que 7 de cada 10,000 nacimientos presenta algún tipo de displasia ectodérmica y que 1 de cada 100,000 nacimientos varones presentan la variante anhidrótica.<sup>1-9</sup>

Los varones afectados tienen ausencia dental extensa, entre otras características como lo son: la frente prominente, puente nasal deprimido, los labios son protuberantes y el borde del bermellón es indefinido.<sup>1-3,5-9</sup>

\* Egresado de la Especialidad de Prótesis Bucal e Implantología.

§ Profesor de la Especialidad de Prótesis Bucal e Implantología.

División de Estudios de Postgrado e Investigación, Facultad de Odontología, UNAM.

Recibido: junio 2016.

Aceptado: septiembre 2016.

© 2016 Universidad Nacional Autónoma de México, [Facultad de Odontología]. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/facultadodontologiaunam>

Están presentes grados variables de hipohidrosis, frecuentemente con severos casos de hipertermia en la infancia.<sup>10</sup>

La manifestación oral más común es la hipodoncia o la anodoncia reflejando la completa supresión del ectodermo dental. Algunos dientes pueden estar presentes con erupción retardada y suelen ser dientes mal formados o cónicos; es común encontrar una mucosa oral reseca debido a la disminución o ausencia de glándulas salivales. Así mismo, por la ausencia de dientes en el reborde residual, éste no se desarrolla de manera adecuada, en ocasiones parece ausente, consecuentemente puede existir una disminución de la dimensión vertical facial.

En estos pacientes la apariencia de sus dientes es extremadamente importante, ya que puede afectar su autoestima. Es necesaria la atención odontológica a edad temprana por razones fisiológicas y psicosociales. Así como de revisiones periódicas para el mantenimiento y seguimiento del estado de salud bucal.

El tratamiento protésico más frecuente es la elaboración de dentaduras totales, aunque también pueden utilizarse prótesis fijas o prótesis sobre implantes. La elaboración de prótesis favorece la relación esquelética tanto sagital como vertical durante el crecimiento y desarrollo, ya que provee mejoras en la estética, el habla y la eficacia masticatoria.

Este reporte clínico describe las características y el tratamiento de dos hermanos con displasia ectodérmica hipohidrótica.

## REPORTE CLÍNICO

Un joven de 19 y su hermana de 12 años de edad se presentan al Departamento de Prótesis Bucal e Implantología de la División de Estudios de Postgrado de la Facultad de Odontología de la UNAM, para su examinación, evaluación y tratamiento protésico.

Los pacientes presentaban rasgos característicos de displasia ectodérmica hipohidrótica incluyendo labios protuberantes, puente nasal deprimido, alopecia ligera, cejas y pestañas escasas (*Figuras 1A y 1B*). El joven presentaba sindactilia en ambas manos (*Figura 1C*).

Ambos portaban dentaduras totales con disminución de la dimensión vertical. A la exploración intraoral se aprecia una mucosa oral reseca y rebordes residuales pequeños, delgados y poco desarrollados (*Figuras 1D y 1E*), eran portadores de dentaduras totales, de más de dos años de antigüedad. La dentadura inferior del varón se encontraba con una fisura a la altura de la línea media. La dentadura de la niña se encontraba desajustada debido al crecimiento del maxilar y mandíbula.



**Figura 1.** Características clínicas de los pacientes. (A y B) Rasgos faciales característicos de pacientes con displasia. (C) Sindactilia presentada por el paciente varón. (D y E) Fotografías intraorales que muestran el estado de descentración total.

A la entrevista mencionan que el padre de ambos fue diagnosticado con displasia ectodérmica anhidrótica y que es portador de una prótesis total.

### PROCEDIMIENTOS CLÍNICOS

Se tomaron impresiones anatómicas para obtener modelos de estudio y elaborar portaimpresiones individualizados en acrílico, con los cuales se hizo el registro miofuncional utilizando silicón de polivinilsiloxano en consistencia pesada (Elite HD+ Monophase heavy Body/Zhermack), para después realizar la impresión fisiológica con hule de polisulfuro.

Se obtuvieron los positivos de las impresiones, se elaboraron bases de registro y se fabricaron rodillos de cera para obtener las relaciones craneomandibulares. Se realizó el montaje de modelos mediante el uso del arco facial, en un articulador Hanau Modular (Figura 2).

Se decidió hacer la colocación de dientes mediante el esquema de oclusión lingualizada. Usando una platina curva que es semejante a la utilizada por el doctor French (Figuras 3 y 4).

La oclusión lingualizada fue definida para prótesis totales por Gysi alrededor de 1927 y más recientemente por el Dr. Howard Payne DDS en 1941, el cual articula las cúspides palatinas maxilares con las superficies oclusales inferiores en posiciones de trabajo y balance, «este término se le atribuyó a Earl Pound». El esquema oclusal está basado en el uso de la cúspide palatina de los molares maxilares como cúspide de estampe, que ocluye con una fosa central mandibular poco profunda. Al tiempo de que no ocurre un contacto de las cúspides bucales maxilares o de las cúspi-

des linguales mandibulares, creando así un efecto de mortero y pistilo.<sup>11</sup>

Debido a la característica de dirigir las fuerzas de masticación verticalmente hacia el proceso residual, disminuye las fuerzas oblicuas aplicadas sobre las estructuras retentivas. El objetivo de lograr una oclusión balanceada bilateral junto con la oclusión lingualizada es obtener contactos bilaterales suaves en movimientos excéntricos, esta filosofía oclusal, por lo tanto, está indicada para casos en los que exista una reabsorción alveolar severa, relación maxilomandibular clase 2, tejido blando hiper móvil, mucosa delgada y de poca adherencia, bajo flujo salival, baja tonicidad muscular y pobre coordinación neuromuscular.

Una vez hechas las pruebas debidas y contando con la aprobación por parte de los pacientes y de sus familiares se caracterizaron y se procesaron (Figura 5).

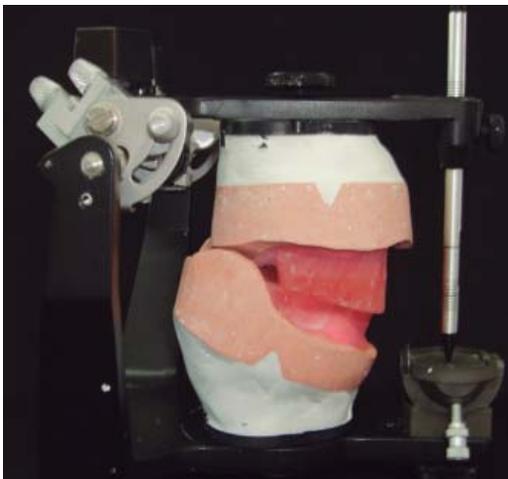


Figura 2. Montaje de modelos de trabajo.



Figura 3. Platina curva del doctor French.



Figura 4. Colocación de dientes inferiores utilizando la platina curva.

Se realizó remontaje, equilibrio oclusal y se pulieron para ser entregadas a los pacientes (Figuras 6 y 7).

Se le dieron instrucciones a los pacientes de mantener una dieta blanda los primeros días para facilitar su adaptación a las nuevas dentaduras (Figura 8).

A los pacientes se les indica el uso de saliva artificial. Hoy día existe un sustituto de saliva para aminorar la resequeidad bucal. Desarrollada en la Facultad de Química de la Universidad Nacional Autónoma de

México, a base de mucilago de nopal (*Opuntia ficus indica*) con las ventajas de que tiene mejores características de viscosidad que las salivas artificiales sintéticas además de su bajo costo.<sup>12</sup>

## DISCUSIÓN

El tratamiento odontológico de la displasia ectodérmica hipohidrótica es complejo, conlleva una atención especial, debido a que los pacientes empiezan a recibir tratamiento protésico a edades muy tempranas, por lo que se necesita un enfoque multidisciplinario. La restauración de la apariencia natural es importante en el desarrollo psicosocial y su futura integración a



**Figura 5.** Una de las dentaduras ya procesadas en las cuales se puede observar el caracterizado.



**Figura 6.** Vista intraoral de la dentadura del joven.



**Figura 7.** Vista frontal de las prótesis de la niña.



**Figura 8.** Aspecto clínico de los pacientes una semana después de entregadas sus prótesis totales.

la sociedad de los pacientes. En cuanto al tratamiento protésico lo más comúnmente usado es la prótesis total, con las desventajas que implican el crecimiento y desarrollo de los maxilares que ocasiona que existan desajustes, por ello, se requiere realizar cambios continuos de sus dentaduras. Otra desventaja es la cooperación por parte del paciente, por lo que la ayuda de los padres es de vital importancia para la aceptación del tratamiento y el uso constante de las prótesis.

La retención y la estabilidad protésica es algo complicado de obtener debido al pobre desarrollo de los maxilares.

La resequedad de la mucosa oral es otra complicación debido a que dificulta la alimentación, el ajuste y la salud bucofaríngea, por lo que es recomendable el uso de saliva artificial que imite tanto en viscosidad como en pH a la saliva de un individuo sano.

### CONCLUSIONES

Los pacientes con displasia ectodérmica son pacientes que requieren un enfoque multidisciplinario en su tratamiento. Es de gran importancia que el paciente sea atendido a una edad temprana para que no se vea afectada su autoestima y su integración a la sociedad. Debido a las características bucales de la DEH el tratamiento más concurrido es la elaboración de prótesis totales, aunque el clínico puede enfrentar a diversas dificultades como el pobre desarrollo de los procesos alveolares y a la resequedad bucal, consecuencia de la pobre o nula secreción salival.

El uso de saliva artificial es un auxiliar tanto como en el uso de las prótesis totales como para la buena alimentación y el mantenimiento de la salud bucofaríngea. El uso de saliva artificial a base de mucílago de nopal es un alternativa viable, por su parecido en cuanto a viscosidad y pH que es muy parecida a la de la saliva natural de un individuo sano; además de que elaborarla es razonablemente más económico que los sustitutos de saliva que se venden comúnmente a base de glicerina, carboximetil celulosa sódica y sorbitol.

### REFERENCIAS

1. Açıkgöz A, Kademoglu O, Elekdag-Türk S, Karagöz F. Hypohidrotic ectodermal dysplasia with true anodontia of the primary dentition. *Quintessence Int.* 2007; 38: 853-858.
2. Vieira KA, Teixeira MS, Guirado CG, Gavião MB. Prosthodontic treatment of hypohidrotic ectodermal dysplasia with complete anodontia: case report. *Quintessence Int.* 2007; 38: 75-80.

3. Hekmatfar S, Jafari K, Meshki R, Badakhsh S. Dental management of ectodermal dysplasia: two clinical case reports. *J Dent Res Dent Clin Dent Prospects.* 2012; 6 (3): 108-112.
4. Itthagarun A, King N. Ectodermal dysplasia: a review and case report. *Quintessence Int.* 1997; 28: 595-602.
5. Pae A, Kim K, Kim HS, Kwon KR. Overdenture restoration in a growing patient with hypohidrotic ectodermal dysplasia: a clinical report. *Quintessence Int.* 2011; 42: 235-238.
6. Yap A, Klineberg I. Dental implants in patients with ectodermal dysplasia and tooth agenesis: a critical review of the literature. *Int J Prosthodont.* 2009; 22: 268-276.
7. Pipa A, López E, González M, Martínez M, Blanco F. Treatment with removable prosthesis in hypohidrotic ectodermal dysplasia. A clinical case. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2008; 13 (2): 119-123.
8. Kaul S, Reddy R. Prosthetic rehabilitation of an adolescent with hypohidrotic ectodermal dysplasia with partial anodontia: case report. *J Indian Soc Pedod Prevent Dent.* 2008; 26 (4): 177-181.
9. Bergendal B. The role of prosthodontists in habilitation and rehabilitation in rare disorders: the ectodermal dysplasia experience. *Int J Prosthodont.* 2001; 14: 466-470.
10. Bonilla ED, Guerra L, Luna O. Overdenture prosthesis for oral rehabilitation of hypohidrotic ectodermal dysplasia: a case report. *Quintessence Int.* 1997; 28: 657-665.
11. Yavuz I, Kiralp S, Baskan Z. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: a case report. *Quintessence Int.* 2008; 39: 81-86.
12. Toledano-Magaña Y. *Elaboración de una saliva sustituta para el tratamiento de xerostomía resultado de tratamientos contra cáncer de cuello y cabeza* [Tesis]. México: Universidad Nacional Autónoma de México. Facultad de Química; 2010.

### LECTURAS RECOMENDADAS

- Reitz JV. Lingualized occlusion in implant dentistry. *Quintessence Int.* 1994; 25: 177-180.
- Ohguri T, Kawano F, Ichikawa T, Matsumoto N. Influence of occlusal scheme on the pressure distribution under a complete denture. *Int J Prosthodont.* 1999; 12: 353-358.
- Stanford CM, Guckes A, Fete M, Srun S, Richter MK. Perceptions of outcomes of implant therapy in patients with ectodermal dysplasia syndromes. *Int J Prosthodont.* 2008; 21: 195-200.
- King NM, Tong MC, Ling JY. The ectrodactyly-ectodermal dysplasia-clefting syndrome: a literature review and case report. *Quintessence Int.* 1994; 25: 731-736.
- Itthagarun A, King NM. Oral rehabilitation of a hypohidrotic ectodermal dysplasia patient: a 6-year follow-up. *Quintessence Int.* 2000; 31: 642-648.
- 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: 727-729.

Dirección para correspondencia:  
**Ernesto Urbina Vázquez**  
 E-mail: neliotness@gmail.com