

DISPLASIA ECTODÉRMICA ANHIDRÓTICA. REHABILITACIÓN PROTÉSICA DE TRES CASOS CLÍNICOS

Rafael Flores Ruiz

Profesor del Máster de Cirugía Bucal. Universidad de Sevilla

Daniel Torres Lagares

Profesor del Master de Cirugía Bucal de la Universidad de Sevilla

Salvador González Guerrero

Técnico en Prótesis Dental. Máster de Cirugía Bucal de la Universidad de Sevilla

José Luis Gutiérrez Pérez

Director del Master de Cirugía Bucal de la Universidad de Sevilla

Displasia Ectodérmica Anhidrótica
Flores R, Torres D, González S, Gutiérrez JL
Revista SECIB On Line 2008; 3: 1 – 12

RESUMEN

La displasia ectodérmica anhidrótica es un trastorno genético que se caracteriza por hipohidrosis, hipotricosis e hipodoncia. La mayoría de los casos se relaciona con una herencia recesiva ligada al cromosoma X, afectándose por consiguiente los varones, pero también existen otras formas de herencia autonómica dominante y recesiva. Se exponen los casos de tres niños con displasia ectodérmica anhidrótica con oligodoncias y reabsorción de procesos alveolares a los que se les realiza una rehabilitación protésica con prótesis removibles de acrílico, consiguiendo una función, estética y adaptación adecuadas y mejorando mucho la autoestima de estos niños reflejándose en sus relaciones sociales de la vida cotidiana.

INTRODUCCIÓN

La displasia ectodérmica forma parte de un amplio grupo de enfermedades o síndromes que tienen en común una alteración de la organización celular en al menos dos tejidos derivados de la capa embrionaria ectodérmica (1). Fue descrito por Thurnam por primera vez en la literatura médica en el año 1848 presentando a dos pacientes (2).

Se conocen unos 132 tipos de displasia ectodérmica siendo la displasia ectodérmica anhidrótica uno de ellos. Su incidencia oscila de 1 a 7 por cada 100.000 niños nacidos vivos y puede darse en cualquier raza (2).

Debido a la gran diversidad de tipos de displasia que existen la clínica que puede presentarse es muy amplia, pero en términos generales se considera dos formas principales: la forma hidrótica o síndrome de Clouston y la hipo o anhidrótica o síndrome de Christ Siemens Touraine, según el grado de sudoración que presente el paciente (3). Respecto al tipo hipohidrótico-anhidrótico, después de ser descrito por Thurnam en 1848, en el año 1875 el naturalista inglés Charles Darwin, durante un viaje a la India, se percató de una familia donde sólo los varones estaban afectados y las mujeres transmitían la enfermedad a sus hijos pero eran sanas (3). Este tipo de displasia se caracteriza por la tríada de hipotricosis (anomalías en piel, pelo y uñas), hipodoncia e hipohidrosis (ausencia total o parcial de glándulas sudoríparas ecrinas) así como algunos rasgos clínicos más. Y el tipo hidrótico fue definido en 1929 por Clouston y se distingue

por hipotricosis, distrofia ungueal e hiperqueratosis de palmas de las manos y plantas de los pies (1).

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de los pacientes con displasia ectodérmica está basado en la historia clínica, en la realización de biopsia cutánea cuando existe afectación de glándulas sudoríparas, estudio capilar que muestra cabellos finos y delgados y estudio radiológico para evidenciar alteraciones dentarias.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de las displasias ectodérmicas se debe realizar con patologías como la disqueratosis congénita, la aplasia de cutis congénita o la fiebre de origen desconocido o síndromes como el síndrome de Werner o el de Rothmund-Thompson (1).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

En la displasia ectodérmica anhidrótica la facies es típica desde los primeros meses de vida y se caracteriza por presentar: cejas, pestañas y cabellos escasos, finos y de color claro. El cabello está seco debido a que las glándulas sebáceas están ausentes o no se desarrollaron bien. Al nacer se puede apreciar un patrón anormal de la implantación del cabello, con un implante frontal alto y por tanto la frente en estos casos es amplia. Posteriormente se producen en algunas ocasiones calvicies prematuras.

Las plantas y palmas de las manos son normales o rara vez hiperqueratósicas, las uñas de las manos se afectan en un 50 %, siendo distróficas, quebradizas, estriadas y con convexidad acentuada.

A nivel facial estos pacientes presentan un grado variable de hipoplasia a nivel medio, pudiéndose observar a este nivel depresión del puente nasal, pómulos anchos, mandíbula triangular, labio superior corto y fino, labio inferior grueso y evertido y orejas puntiagudas, pequeñas, de implantación baja y desplazadas hacia delante (3).

Intraoralmente la hipodoncia, oligodoncia o anodoncia que se puede observar en estos pacientes supone una manifestación clínica de gran interés para nosotros y en todos los casos existe ausencia dentaria pero la diferencia radica en el número de dientes ausentes, así el término de hipodoncia se refiere a la ausencia de un solo diente o de muy pocos dientes; oligodoncia se usa normalmente para describir un gran número de pérdidas dentarias, seis o más y anodoncia hace referencia a la ausencia completa de todos los dientes (4).

Tanto la dentición decidua como permanente puede verse afectada. Suelen verse alterados en cuanto a tamaño y forma, hallándose reducidos en cuanto a tamaño y con

forma conoide. Los dientes que más se conservan en la displasia anhidrótica en la dentición permanente son los incisivos centrales superiores, primeros molares superiores, primeros molares inferiores y caninos superiores. Los procesos alveolares están reabsorbidos (5).

Debido a la disminución del número y de la actividad de las glándulas lacrimales, nasales, salivales y sudoríparas hay sequedad de piel y mucosas. Las lágrimas son escasas, causando irritación en los ojos, conjuntivitis y sensibilidad a la luz. La saliva es escasa, causando problemas al degustar, masticar y tragar los alimentos. Las secreciones mucosas de la nariz son excesivamente espesas, formándose costras. Es común una voz ronca y áspera. Puede haber cera incrustada en los oídos. La piel es fina y delicada. Habitualmente hay hiperpigmentación, sobre todo a nivel periocular y bucal y finas arrugas lineales (2,3).

CUIDADOS DENTARIOS

Los objetivos de un correcto cuidado dental de estos pacientes deben cumplirse en la manera de lo posible y van a consistir en el mantenimiento de la dentición existente, mejora de la estética y del habla, permitir una adecuada masticación, aportar una grata ayuda a nivel emocional y psicológico y lograr la aceptación por parte de los familiares.

Es fundamental para estos pacientes contar con un equipo multidisciplinar, ya que para muchos casos y según cada paciente se requerirá de más o menos profesionales. Entre ellos serán de gran ayuda los odontopediatras, ortodoncistas, cirujanos y protésicos dentales.

El odontopediatra deberá realizar una prevención de las caries, instruir para un buen mantenimiento de la higiene oral y concienciar para que los dientes deciduos retenidos se mantengan viables en boca el mayor tiempo posible, también debe realizar el manejo de los dientes deciduos en infraoclusión, realizar cuando sean necesarias reconstrucciones con composite en dientes pequeños de tamaño, colocación de puentes de resina de manera provisional o endodancias de los dientes autotransplantados.

La importancia de mantener los dientes temporales cuando el sucesor permanente está ausente radica en que el hueso en esa zona se conserva y puede ser un sitio adecuado para un tratamiento futuro de implantes o de trasplante dentario. Los dientes en infraoclusión cuando no necesiten restauraciones por caries, deberán permanecer en lugar adecuado para permitir un correcto cepillado y prevenir la impactación de alimentos. La longevidad de los dientes deciduos, cuando no existen dientes permanentes que les reemplacen es incierta, pero se ha estudiado y parece que el canino temporal tiene un período de vida más predecible que los molares deciduos.

Las restauraciones con composite en los dientes existentes pueden estar indicadas como solución intermedia antes del tratamiento definitivo en casos en los que los niños son muy pequeños y hay que esperar a que sean adolescentes.

Con un tratamiento temprano mediante la colocación de prótesis removibles en niños pequeños se conseguirá que se adapten a ellas muy fácilmente aunque necesitarán ser reemplazadas muy a menudo debido al continuo crecimiento de estos niños.

Las sobredentaduras, las cuales nos permitirán la retención de los dientes deciduos pueden ser usados como reservorios para la aplicación tópica de flúor.

Cuando se decide usar puentes es preferible en la mayoría de los casos que sean de resina debido al tamaño de la cámara pulpar de estos dientes deciduos.

El autotransplante puede ser una opción viable especialmente si no se ha producido el cierre apical. Para casos donde haya cuadrantes con muchos dientes y se vaya a llevar a una zona donde no los hay.

Las prótesis implantoreténidas es otra opción terapéutica. Normalmente estos implantes se colocarán una vez haya finalizado el crecimiento para prevenir la infraoclusión de los implantes “anquilosados”. De cualquier modo, en niños sin dientes y por tanto sin hueso alveolar, esta consideración que acabamos de mencionar no es importante y no se aplica por norma en algunos casos y de hecho el tratamiento con implantes se ha llevado a cabo con éxito hasta en niños de 3 años de edad (4,6,7).

Lo cierto es que existe una controversia al respecto. Los implantes colocados en pacientes pediátricos no siguen el proceso de crecimiento normal y se comportan de forma similar a un diente anquilosado, presentando por tanto desventajas tanto estéticas como funcionales. Además, pueden interferir con la posición y erupción de los gérmenes de los dientes adyacentes. Todo esto conlleva a que sea una clara indicación para la inserción de implantes que el crecimiento craneofacial no haya completado.

De cualquier modo, en los últimos años se ha hecho una excepción para esta contraindicación, y se tratan a niños que presentan severas ausencias dentarias e incluso anodoncias. En estos pacientes, la extensa pérdida de dientes tanto deciduos como permanentes se traduce en una atrofia y reducido crecimiento del proceso alveolar afecto, así que los niños pueden beneficiarse considerablemente ya desde su niñez mediante una rehabilitación implantoreténida.

El tamaño y forma de los dientes hacen que a menudo limiten que se puedan realizar puentes o coronas en pacientes con displasia ectodérmica.

En casos sobre todo de ausencias dentarias en maxilar inferior nos encontramos con áreas en las cuales es muy difícil tener retención y soporte para una prótesis convencional. Por tanto un profesional prudente debería siempre intentar usar prótesis convencionales para acumular información funcional y estética que nos servirá para el diseño de la prótesis definitiva y para permitirnos tanto crecimiento como sea posible antes de iniciar la fase de tratamiento con implantes (8-10).

No se ha descrito ningún caso de inserción de implantes en zona posterior de mandíbula en pacientes pediátricos, pero sí en zona anterior. Muchos autores están de acuerdo en que la zona mandibular anterior parece tener el más alto potencial para colocación de implantes en fase temprana (11,12).

Se ha demostrado que la morfología craneofacial no fue muy distinta entre niños con displasia ectodérmica tratados con implantes y no tratados con ellos. Así que el tratamiento con implantes dentales no interrumpe necesariamente el crecimiento normal craneofacial como antes se asumía (5).

CASOS CLÍNICOS

Acuden a la Unidad de Rehabilitación Protésica Maxilofacial (U.R.P.M.) de los Hospitales Universitarios Virgen del Rocío derivados en dos de los casos (Pacientes 2 y 3) por compañeros del Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial del propio hospital y en un caso por vía externa (Paciente 1).

PACIENTE 1

El primer paciente acude a la Unidad con dos años de edad, con el diagnóstico de displasia ectodérmica anhidrótica (D.E.A.) tras habersele realizado un biopsia de la palma de la mano y confirmándose la ausencia de glándulas sudoríparas. Como antecedentes presenta un tío y un primo hermano con D.E.A. Se decide en un primer momento esperar a que le erupcionen los caninos inferiores para así poder rehabilitar también el maxilar inferior. Vuelve con cuatro años de edad y comenzamos el tratamiento (Figura 1). Se trata de un caso oligodoncia severa, presentando dos dientes temporales erupcionados en el caso de maxilar inferior y cuatro dientes deciduos en maxilar superior igualmente erupcionados. En el caso de este paciente se opta en un primer momento por coronas fijas en todos su dientes y prótesis removibles de resina superior e inferior con ataches, en primer lugar para mejorar la estética en la medida de lo posible y porque la retención que se consigue con los ganchos debido a presentar dientes conoides es pequeña (Figuras 2 a 4).

En una primera fase tallamos los dientes inferiores y confeccionamos las coronas de metal cerámica junto con la prótesis de resina inferior con ataches. El tallado fue mínimo debido a la forma tan conoide que presentaban, así como por el tamaño tan pequeño de los mismos, hechos que nos hacen tener especial cuidado con la cámara

pulpar. Una vez el paciente se adaptó a su rehabilitación protésica inferior decidimos comenzar a rehabilitar el maxilar superior. Para este caso también se tallaron levemente los dientes superiores pero al hacer el encerado previo a la prueba de metal y probarlo en boca comprobamos que la estética no se podía conseguir debido al gran diastema que presentaban estos cuatro dientes a nivel de línea media.

Hubiéramos optado por hacer coronas telescópicas y prótesis completa pero por no disponer del espacio suficiente para dichas coronas hemos realizado una sobredentadura, actuando como pilares de retención sus propios dientes. Actualmente hemos finalizado la rehabilitación protésica de este paciente y se encuentra en período de revisión. 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, pero mientras tanto estaremos estimulando y manteniendo sus procesos alveolares con el fin de que en un futuro y cuando termine el crecimiento dispongamos de hueso suficiente para llevar a cabo un tratamiento con implantes. El manejo del paciente y el trato que hemos tenido con él han sido fundamentales junto con una edad un poco mayor que la primera vez para realizar el tratamiento con anestesia local.

PACIENTE 2

Nuestro segundo paciente tiene seis años de edad cuando es remitido a la Unidad. Presenta displasia ectodérmica anhidrótica. Como manifestaciones clínicas dentarias presenta una severa oligodoncia, en maxilar inferior tiene erupcionados los dos caninos deciduos inferiores y en el maxilar superior los caninos temporales inferiores y dos molares temporales. Presenta tres molares definitivos que pueden llegar a erupcionar en un período de tiempo corto. Además de las dentarias se le aprecian multitud de manifestaciones clínicas habituales en los pacientes afectos de DEA y que quedan reflejadas con las fotos extraorales. El tratamiento restaurador que optamos fue prótesis removibles de resina tanto superior como inferior y la respuesta fue excelente (Figuras 5 a 7).

PACIENTE 3

El tercer paciente presenta también displasia ectodérmica anhidrótica y acude a la Unidad con seis años de edad. Presenta cuatro molares deciduos solamente, dos en maxilar superior y dos en el inferior. Optamos por confección de prótesis superior e inferior removibles y de resina. Buena adaptación y buena estética (Figura 8).

BIBLIOGRAFÍA



1. Pipa Vallejo A, López-Arranz Monje E, González García M. Tratamiento odontológico en la displasia ectodérmica. Actualización. Av. Odontoestomatol 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. Ligia Aranibar D, Guillermo Lay-Son R, Patricia Sanz C, Silvia Castillo T. Displasia ectodérmica hipohidrótica, caso clínico y revisión de la literatura. Rev. Chil. Pediatr. 2005; 76 (2): 166-172.
4. Nunn JH, Carter NE, Gillgrass TJ, Hobson RS, Jepson NJ, Meechan JG, Nohl FS. The interdisciplinary management of hypodontia: background and role of paediatric dentistry. Br Dent J. 2003 Mar 8; 194(5):245-51.
5. Kramer FJ, Baethge C, Tschernitschek H. Implants in children with ectodermal dysplasia: a case report and literature review. Clin Oral Implants Res. 2007 Feb; 18(1):140-6.
6. 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.
7. Bergendal B, Bergendal T, Hallonsten A-L, Koch G, Kurol J, Kvint S. A multidisciplinary approach to oral rehabilitation with osseointegrated implants in children and adolescents with multiple aplasia. European Journal of Orthodontics 1996; 18: 119-129.
8. Monreal AW, Zonana J, Ferguson B. Identification of a New Sílice Form of the EDA1 Gene Permits Detection of Nearly All X-Linked Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia Mutations. Am. J. Hum. Genet. 1998; 63: 380-389.
9. Baxter AM, Shaw MJ, Warren K. Dental and oral lesions in two patients with focal dermal hypoplasia (Goltz syndrome). Br Dent J. 2000 Nov 25; 189(10):550-3.
10. Uckan S, Haydar SG, Dolanmaz D. Alveolar distraction: analysis of 10 cases. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2002 Nov; 94(5):561-5.
11. Balmer R, Cameron AC, Ades L, Aldred MJ. Enamel defects and Lyonization in focal dermal hypoplasia. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2004 Dec; 98(6):686-91.
12. Ghosh S, Setty S, Sivakumar A, Pai KM. Report of a new syndrome: focus on differential diagnosis and review of Ellis-van Creveld, Curry-Hall, acrofacial dysostosis, and orofacial digital syndromes. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2007 May; 103(5):670-6.

FIGURAS



Figura 1.- Paciente 1: Ortopantomografía



Figura 2.- Paciente 1: Foto extraoral al finalizar el tratamiento restaurador



Figura 3.- Paciente 1: Foto intraoral con coronas metal-cerámicas inferiores.



Figura 4.- Paciente 1: Rehabilitación protésica superior e inferior definitiva.

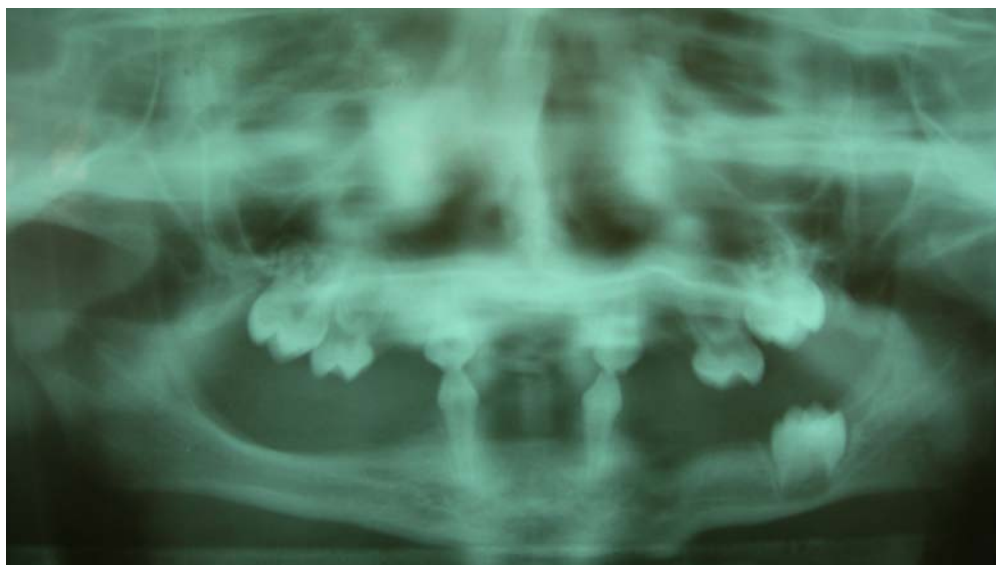


Figura 5.- Paciente 2: Ortopantomografía.



Figura 6.- Paciente 2: Foto extraoral donde se observa gran hiperpigmentación periocular y peribucal.



Figura 7.- Paciente 2: Rehabilitación protésica superior e inferior.



Figura 8.- Paciente 3: Foto intraoral previa al tratamiento.