



Universidad Autónoma de Querétaro  
 Facultad de Medicina  
 Especialidad en Odontopediatría

**“REHABILITACIÓN ORAL DE PACIENTES CON  
 DISPLASIA ECTODÉRMICA, REPORTE DE UN CASO”**

**TESIS**

Que como parte de los requisitos para obtener el diploma de  
 Especialista en Odontopediatría

**Presenta:**

CD Germán Humberto Suárez Aguilar

**Dirigida por:**

CDEO Guillermo Ortiz Villagómez

**SINODALES**

CDEO Guillermo Ortiz Villagómez  
 Presidente

Dr. en C. Agustín de la Isla León  
 Secretario

CDEO Mónica Ortiz Villagómez  
 Vocal

CDEO Alejandro Alcocer Maldonado  
 Suplente

M. en C. Genaro Vega Malagón  
 Suplente

Med. Esp. Benjamín Moreno Pérez  
 Director de la Facultad de Medicina

Firma

Firma

Firma

Firma

Firma

Dr. Sergio Quesada Aldana  
 Director de Investigación y  
 Posgrado

Centro Universitario  
 Querétaro, Qro.  
 Junio de 2004  
 México

No. Adq. 0469227

No. Título \_\_\_\_\_

Clas 15

617.643

S939r

E.1

## RESUMEN

**Introducción:** En la displasia ectodérmica existen varias anomalías como la anodoncia total o parcial así como la deficiencia en la forma de los dientes. Por lo cual la importancia de rehabilitar la boca del paciente.

**Objetivo:** Restaurar la boca del niño, dándole la forma adecuada a los órganos dentarios presentes, así como, colocando las prótesis dentales necesarias para así darle una mejor fonación, masticación, dimensión vertical y estética al paciente que acudió a la clínica de la especialidad en odontopediatría de la FMUAQ.

**Metodología:** Se realizó este caso clínico en un paciente infantil de 9 años de edad restaurando y dándole la anatomía a los dientes que tenían forma cónica y posteriormente se paso a la elaboración de las prótesis así como las instrucciones de uso tanto a la madre como al niño

**Palabras clave:** *Displasia ectodérmica, anodoncia parcial, prótesis infantil, odontopediatría, calidad de vida.*

## **SUMMARY**

**Introduction:** In ectodermal dysplasia there are several anomalies such as total or partial anodontia, as well a deficiency in the shape of the teeth. As a result, it is important to rehabilitate the patient's oral cavity.

**Objective:** to repair the child's oral cavity, giving the appropriate shape to the dental organs, as well as providing the necessary dental prostheses to insure better phonation, mastication, vertical dimension and esthetic appearance for the patient who attended the postgraduate clinic in pediatric odontology of the School of Medicine of the Autonomous University of Queretaro.

**Methodology:** this clinical case was carried out on 9 year old patient by repairing and providing the anatomy necessary for his teeth, which had a conical shape. A prostesis was then made, and instructions for its use were given to both tue mother and the child.

**Key words:** Ectodermal dysplasia, partial anodontia, pediatric porosthesis, pediatric odontology, quality of life

## **DEDICATORIAS**

A Dios gracias por el amor que me tiene pude realizar este trabajo

A la Santísima Virgen María por su constante mirada y protección puesta en mí.

A mis Padres, por apoyarme en toda mi vida, por ser mis mejores amigos y por todo el amor y fe que han puesto en mí.

A mi Esposa Lety por el apoyo, amor, comprensión, desvelos, y tiempo que me ha brindado para que yo pueda llegar a esta meta que me trace.

A mis hijos Diana y Germán por el gran cariño que me han brindado, cuando parecía que todo era muy difícil.

A mis maestros y amigos en especial al Dr. Guillermo Ortiz Villagómez

## AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Guillermo Ortiz Villagómez por lo que me ha enseñado, por el ejemplo que me ha dado de dinamismo e interés y muchos consejos por aprender y enseñar, espero no decepcionarlo.

A la Dra. Mónica Ortiz Villagómez porque me enseñó a ser mejor profesionista y persona, todo el apoyo que me brindó a lo largo de la especialidad.

Al Dr. Angel Kameta Takizawa porque siempre fue y será un ejemplo a seguir.

Al Dr. Agustín de la Isla, Dr. Genaro Vega Malagón y por el apoyo que me brindaron en todos los trámites y la realización de esta tesis.

A la Universidad Autónoma de Querétaro a la Facultad de Medicina y al postgrado en Odontopediatría, por proporcionarme el conocimiento y el apoyo para poder realizarme humana y profesionalmente.

Cap.	Índice	Página
I	Introducción	1
II	Revisión de la literatura Antecedentes	2
III	Metodología Descripción de la técnica utilizada en la rehabilitación odontológica del paciente con displasia ectodérmica.	11
IV	Resultado y Discusión	12
V	Literatura citada	25
	Anexos	27
	Anexo 1 Variables de estudio	
	Anexo 2 Control de objetivos	
	Anexo 3 Anamnesis	
	Anexo 4 Historia clínica dental	

## INDICE DE FIGURAS

Fig.	Descripción	Página
2.1	Vista frontal del paciente con displasia ectodérmica	9
2.2	Perfil del paciente	9
2.3	Vista intraoral incisiva	9
2.4	Vista intraoral región molar derecha	10
2.5	Vista intraoral región molar izquierda	10
2.6	Radiografía panorámica	10
4.1	Vista de frente del paciente observe su mirada	12
4.2	Vista lateral observe los labios	12
4.3	Vista de la cabeza	13
4.4	Vista panorámica del paciente	13
4.5	Vista intraoral	14
4.6	Vista intraoral superior	14
4.7	Radiografía panorámica	15
4.8	Modelos de estudio montados	15
4.9	Vista intraoral observe la anatomía	16
4.10	Restaurando con resina	16
4.11	Incisivos restaurados	17
4.12	Modelos de trabajo montados	18
4.13	Prótesis superior e inferior elaboradas	18
4.14	Las prótesis ya fuera de los modelos	19
4.15	Prótesis ya recortadas y pulidas	19
4.16	Prótesis pulidas recortadas y articuladas	20
4.17	Prótesis colocadas en boca	20
4.18	Prótesis superior e inferior colocadas	21
4.19	Vista panorámica del paciente con sus prótesis colocadas	21
4.20	El paciente ya con sus prótesis	22
4.21	Paciente antes y después del tratamiento	22

## I. INTRODUCCIÓN

La displasia ectodérmica comprende un grupo de trastornos hereditarios que afectan a las estructuras de origen ectodérmico, es decir el cabello, las uñas los dientes, la piel y las glándulas sudoríparas. La más frecuente es la hipohidrótica ligada al cromosoma X. La forma de presentación habitual es un niño varón que presente: ausencia congénita de varios dientes, cabello fino y ralo con anomalías del tallo, piel seca, frente abultada, hipoplasia del maxilar superior, labios con muy poco reborde bermellón.

Las mujeres heterocigóticas suelen ser diagnosticadas por la dentición. Los dientes son pequeños y cónicos, a menudo se observa un gran diastema anterior. En algunos países, la asistencia odontológica (incluyendo la prevención, la ortodoncia y la prótesis) puede estar cubierta por programas gubernamentales, en México hay instituciones como el IMSS, ISSTE, Secretaría de Salud y Clínicas Universitarias que atienden pacientes Odontológicos pero no ofrecen la rehabilitación oral ya que lo consideran de tercer nivel en pacientes infantiles con displasia ectodérmica esto por lo general, se ha venido atendiendo en clínicas particulares por Odontopediatras, pero no todos tienen el conocimiento de las técnicas de rehabilitación. Por tal motivo se presenta este trabajo para que este tipo de pacientes en un futuro cercano se le preste mayor atención tanto en el diagnóstico, pronóstico y plan de tratamiento de primer a tercer nivel.

La importancia de la rehabilitación fue devolver la función del sistema estomatognático.

En el reporte de este caso se diagnostica y rehabilita oralmente un niño de la comunidad de Buenavista, Gto. en la Clínica de posgrado de la Especialidad en Odontopediatría perteneciente a la Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de Querétaro.

En este caso se presenta un seguimiento desde las primeras consultas, así como la evolución del tratamiento y los materiales y técnicas actuales que se emplearon. Los resultados que se observaron fueron inmediatos y a mediano plazo, entre ellos se obtuvo una mejor fonación, dimensión vertical, estética, autoestima, y calidad de vida, que es el objetivo que se busca en cada paciente.

## II. REVISIÓN DE LA LITERATURA

Definición de Displasia Ectodérmica:

Es un trastorno genético caracterizado por defectos de los tejidos derivados del ectodermo.

Etiología

Genética. Es un rasgo hereditario recesivo asociado al cromosoma X, por consiguiente es más frecuente en hombres.

Los trastornos del crecimiento y desarrollo pueden manifestarse clínicamente por aplasia o falta de formación (por ejemplo, anodoncia, hendiduras facial o bucal, aplasia de las glándulas salivales); hipoplasia o formación incompleta (por ejemplo, microdoncia, microglosia; displasia en disposición anormal de tejidos y órganos; hamartomas, por ejemplo, hemangioma, dientes supernumerarios, exostosis) y por el sub o sobre desarrollo generalizado de los tejidos y estructuras orgánicas. El clínico descubre generalmente a simple vista o por medio de estudios radiográficos la mayor parte de estas alteraciones.

Los trastornos hereditarios corresponden a las anomalías que tienden a seguir un patrón genético o heredado. Las enfermedades familiares, como su nombre indica, tienen tendencia a afectar a las familias y son probablemente hereditarias, aunque el mecanismo de esta transmisión no ha sido aclarado todavía. Las malformaciones congénitas se refieren a trastornos presentes al momento de nacer, pero que son necesariamente de origen hereditario. (Mitchell, 1973)

En realidad algunas enfermedades congénitas, aunque estén presentes al nacer, se manifiestan clínicamente más tarde en el transcurso de la vida, como puede observarse, por ejemplo en el caso de algunos defectos innatos del metabolismo. La gravedad de las malformaciones congénitas puede oscilar entre el individuo totalmente deforme y unas variaciones y anomalías poco perceptibles.

La displasia hereditaria ectodérmica puede estar asociada con defectos en dientes y glándulas salivales mayores y menores.

Para poder clasificar este tipo de trastornos es muy importante conocer la historia de la lesión o de la enfermedad, remontándose al nacimiento del paciente o indagando acerca de la ocurrencia de lesiones similares en otros miembros de la familia.

Los quistes de desarrollo son muy frecuentes tanto en los huesos maxilares como en la región bucal.

El quiste se define como una cavidad tapizada por epitelio y con un contenido líquido o caseoso, se forma únicamente en presencia de epitelio.

Las inclusiones epiteliales (ectodérmicas) suelen ser numerosas debido a la naturaleza del desarrollo embrionario de los maxilares, caracterizado por la presencia de líneas de unión palatina y alveolar (sitio de las hendiduras) y de conductos nasopalatinos. Si añadimos a eso 52 primordios u hojas embrionarias primitivas de los dientes temporales y permanentes superiores e inferiores y sus respectivos “restos epiteliales de Malassez” será fácil comprender porqué son tan frecuentes los quistes en esos huesos. Además pueden ocurrir quistes de retención en relación con las glándulas salivales mayores y menores.

**Incidencia en niños**

Es rara, aproximadamente uno por cada 100,000 nacimientos.

**Localización**

Cavidad bucal, piel, apéndices de piel, cráneo, ojos, faringe y laringe.

**Características clínicas**

El trastorno aparece el primer año de vida del paciente, con fiebre de origen desconocido, particularmente durante el verano y con erupción retardada.

Hipopdoncia y raras veces anodoncia de dientes deciduos y permanentes.

Dientes de forma cónica frecuentes.

Los procesos alveolares son defectuosos comúnmente, pero es normal el desarrollo maxilar.

La xerostomía ocurre muy raras veces como resultado de hipoplasia de las glándulas salivales.

Hay presencia de hipohidrosis y raras veces anhidrosis debido a la reducción severa del número de las glándulas sudoríparas. La piel es seca, delgada y pelo ralo. El pelo del cuero cabelludo es rubio, corto y fino. Las uñas generalmente son normales.

**Características faciales:** eminencia frontal redondeada, nariz en silla de montar, labios y orejas grandes.

Reducción de las secreciones nasofaríngeas. La mucosa faríngea y laríngea pueden estar atróficas, produciendo una voz anormal.

Lesiones oculares (reducción de las secreciones lagrimales, defectos de la cornea, ausencia de las cejas).

Las infecciones respiratorias ocurren raras veces durante la infancia. (Laskaris, 2001).

Se trata de un proceso que consiste en un desarrollo incompleto de la piel y sus anexos. No sólo afecta a la piel y otras estructuras derivadas del ectodermo, sino también en algunos órganos de origen meso y endodérmico, el aspecto de los enfermos varía de acuerdo con la gravedad del ataque tisular.

La enfermedad se transmite como un factor hereditario unido al sexo, a partir de mujeres clínicamente normales, a los descendientes masculinos de la familia, por eso se presenta frecuentemente en hombres, puede afectar a individuos de todas las razas. (Velásquez, 1966)

El enfermo se identifica por las siguientes características: frente prominente, cejas amplias, nariz en silla de montar, labios gruesos y evertidos, orejas cuya forma se ha comparado a la del sátiro, piel blanda y pelo escaso, la piel se ve delgada y seca, con pocas glándulas sudoríparas funcionales o ninguna, por eso el dato más saliente de la enfermedad es la hipohidrosis o la anhidrosis, razón por la cual estos individuos no toleran el calor y sufren incapacidad física durante el tiempo caluroso, el dato que ocupa el segundo lugar entre sus manifestaciones es la anodoncia o la oligodoncia. (Thoma, 1983)

En la boca se observa resequedad y atrofia de la mucosa, la anodoncia u oligodoncia es muy grave, porque afecta la nutrición y la estabilidad emocional del individuo, los dientes que faltan (oligodoncia) o la ausencia completa de ellos (anodoncia total) afecta tanto a la dentición temporal como a la permanente; en caso de la oligodoncia, los dientes tienen una erupción retardada y a menudo son cónicos, frágiles, de color blanquecino opaco y en ocasiones se ven muy oscuros; los dientes presentes en la cavidad bucal, particularmente los incisivos, los caninos y los primeros molares, están ampliamente separados, la pulpa y los canales radiculares de estos dientes parecen ser muy amplios y la frecuencia de caries en ellos es alta, las apófisis alveolares pueden no desarrollarse como consecuencia de la falta de los dientes, pero el hueso basal se desarrolla normalmente, a veces hay también hipoplasia de los dedos, y las uñas e iris son defectuosos.

Los síndromes que deben diferenciarse de la displasia ectodérmica anhidrótica son la displasia ectodérmica hidrótica, el síndrome de Werner y la progeria.

El heterocigoto femenino presenta hipohidrosis puntiforme y ligera oligodoncia.

Sin embargo, se conocen al menos treinta casos completamente desarrollados en mujeres cuyos dos progenitores habían sido normales y hay varios ejemplos del síndrome en hermanos varones y hembras cuyos progenitores eran normales pero consanguíneos.

Estas observaciones sugieren que, en algunos casos, pueden intervenir otros tipos de herencia, probablemente recesivos autosómicos. (Velázquez, 1966)

Erpenstein y Pfaiffer observaron reducción en el número de dientes en numerosos pacientes a través de cuatro generaciones.

Los varones transmiten esta anomalía a todas sus hijas, pero no a los hijos, los varones manifiestan el gen como oligodoncia y las hembras como hipodoncia.

En la displasia ectodérmica hipohidrótica, el pelo, las glándulas sudoríparas, o las glándulas sebáceas pueden estar en parte o completamente ausentes, están asociadas con malformaciones de los huesos nasales, oligodoncia y coronas cónicas, el proceso se hereda frecuentemente como un rasgo recesivo ligado al cromosoma X, no es raro que la hembra heterocigótica posea dientes deficientes y alguna irregularidad menor en la sudoración. (Thoma, 1983)

La displasia ectodérmica se trata de una enfermedad hereditaria que afecta todas las estructuras derivadas del ectodermo, es una mutación recesiva que se presenta mucho más en los varones que en las mujeres.

Sus manifestaciones generales y orales consisten en ausencia o escasez de pelo (hipotricosis), ausencia de glándulas sudoríparas (anhidrosis) y sebáceas (asteatorrea), elevación de la temperatura (a causa de la anhidrosis), piel seca, puente nasal hundido, protrusión de los labios, desarrollo mental deficiente y anodoncia parcial y completa, tanto de los dientes temporales como de los permanentes, con malformación de cualquier diente que pudiera existir. (Bhaskar, 1975).

Los gérmenes dentarios pueden no iniciarse; o bien, si se inician, su desarrollo ulterior se aborta.

Hay enfermedades y algunos síndromes que están asociados con retraso de la erupción dentaria por lo tanto hay que hacer un diagnóstico diferencial de los siguientes síndromes:

Hipopituitarismo, Hipotiroidismo, Hipoavitaminosis D, Síndrome de Down, Disostosis cleidocraneal y cleidofacial, Osteoporosis, Displasia ectodérmica, Acondroplasia, Amelogénesis imperfecta. (Magnuson, 1985)

Los dientes natales y neonatales pueden tener una estructura y morfología normales, pero con frecuencia presentan alteraciones, la corona dentaria puede ser menor de lo habitual y mostrar hipoplasia, rugosidades en la superficie del esmalte o manchas amarillentas, grisáceas o parduscas. Con frecuencia el diente presenta una movilidad marcada y parece estar poco fijo a los tejidos blandos, la radiografía pone de manifiesto que aún no se ha formado la raíz.

La hipomineralización de la totalidad de la corona puede deberse a un aporte de sangre insuficiente al epitelio de un germen dentario situado superficialmente.

La etiología se desconoce, pero existe un fondo hereditario, la erupción precoz parece guardar relación con la posición superficial del germen dentario, algunos síndromes raros incluyen la aparición de dientes natales: la displasia condroectodémica (Ellis-VanClevel), la oculo mandíbula dicefalia (Hallerman-Streiff y Weyers-Füling) y la paquioniquia congénita. (Jadason-Lewandovsky).

Los síntomas relacionados con los dientes neonatales consisten en gingivitis y una extraordinaria movilidad dentaria, que puede producir molestia al niño mientras se alimenta, también pueden aparecer ulceraciones en la cara inferior de la lengua como consecuencia del roce de ésta contra el borde incisal del diente, cuando los dientes natales o neo natales son móviles es posible que exfolien espontáneamente y en consecuencia, existe el riesgo de aspiración. Otra complicación es la anorexia debido a la ulceración de la lengua y la movilidad dentaria, finalmente los dientes natales pueden producir lesiones en la mamas de las madres durante la lactancia.

El hecho de que los dientes natales o neonatales se desarrollen normalmente y tengan una función adecuada en la dentición temporal depende, sobre todo, del grado de exposición de la corona en la cavidad oral en relación con el desarrollo radicular y de su inserción al hueso alveolar, por tanto, los dientes neonatales tienen un pronóstico ligeramente mejor que los dientes natales.

Los dientes neonatales deben extraerse cuando se encuentren lo suficientemente flojos para confortar un riesgo de exfoliación o interfiera directa o indirectamente en la alimentación del niño.

Se ha referido en la literatura una tendencia hemorrágica excesiva tras la extracción de este tipo de dientes, pero dicha tendencia no parece constituir un riesgo importante en los niños sanos, especialmente si han recibido vitamina K.

Tras la extracción puede quedar epitelio dental en los tejidos blandos y en algunos casos, ese epitelio induce a la papila a producir una raíz o un conglomerado de tejido duro.

Richard Ellis y Simon van Creveld en 1940, describieron este síndrome y lo nombraron displasia condroectodérmica. Afecta las uñas y dientes, entre otras manifestaciones típicas.

En las manifestaciones orales se presenta fusión de la porción anterior del labio superior en el margen gingival del maxilar, así que no existe pliegue mucobucal. Debido a esta fusión, la porción media del labio superior presenta una ligera muesca en forma de “V”, semejante al labio presente en la queiloplastía. Los dientes tienden a ser de forma cónica, y algunas veces con hipoplasia adamantina. La cresta alveolar de la porción anteroinferior está generalmente cerrada. En más del 50% de los casos reportados, los dientes han estado presentes al nacimiento. (M. Atasu, S. Biren, 2000)

Se ha demostrado que más de 160 síndromes se combinan o presentan hipodoncia. La displasia ectodérmica anhidriótica es de los más frecuentes y representa a este grupo clásico de síndromes que se caracteriza por ausencia dental parcial o total, dientes en forma cónica y con hipoplasia de esmalte, hipotricosis, aplasia de glándulas.

En este grupo de síndromes también están afectados la condición periodontal y alveolar.

En estos síndromes se caracteriza también en la anomalía de estructura la dentinogénesis imperfecta. (Eleni Kotsiomiti y cols., 1999).

La hipodoncia y la anodoncia parcial o total son causadas por factores hereditarios y en estos casos lo más recomendable es el uso de prótesis parciales y/o totales con el propósito de que el paciente tenga una mejor calidad de vida con una adecuada función masticatoria, simetría facial así como dimensión vertical.

La hipodoncia severa es sinónimo de oligodoncia y puede afectar la dentición temporal y la permanente. Esto ocurre en diferentes tipos de síndromes pero la anodoncia es más frecuente en displasia ectodérmica. (Scaparo A., Puppín, 2003)

La ausencia o falta de órganos dentarios se debe a la obstrucción o desorganización de la lámina dental o el espacio limitado del epitelio causando las anormalidades en el mecanismo de inducción.

La ausencia parcial o total de órganos dentarios asociado a síndromes como la displasia ectodérmica anhidrótica tiene importancia desde el punto de vista estético y fonético, así como por razón nutricional y afecta tanto a la dentición temporal, como a la permanente.

El seguimiento protésico no sólo mejora la función de masticación, deglución, y fonación, sino que además aumenta la dimensión vertical, mejorando el aspecto estético del paciente por lo cual, funciona mejor la articulación temporomandibular. La apariencia facial mejorada es muy importante. (Fatma Ü., Ulukapi, Bakirgil, 2001)

Una alteración emocional en un niño puede ser la causa de la dislalia y ese niño puede ser concomitante de maloclusión; la dislalia y la maloclusión están en relación con el factor emocional.

Dislalias orgánicas o mecánicas son los trastornos en la pronunciación ocasionados por alteraciones en los órganos periféricos del lenguaje por lo cual es la relación de la odontopediatría con la foniología.

Estas anomalías se deben a trastornos visibles de evolución de ciertos órganos en su forma y en su posición (deformidades de nacimiento, deformidades durante el crecimiento, parálisis, quemaduras y sus consecuencias, etcétera.).

Aspectos psicológicos:

La boca y la cara son zonas extremadamente sensibles, cuyo significado emocional ha sido muy bien estudiado por los analistas. Al nacer el niño, es su boca la que le permite alimentarse y comunicarse con el mundo que lo rodea.

La preadolescencia es la etapa en la que aparecen las mayores preocupaciones respecto a su apariencia, el problema del sexo y la afirmación de la identidad. El paciente en esta edad se ve afectado por todo aquello que perjudica su aspecto, lo que gravita sobre su conducta social. Es tiempo de la rebelión física, mental y social.

La deglución atípica es también un problema funcional que puede llevar a un problema psicológico. (Segovia, 1995).

Pacientes con displasia ectodérmica hereditaria (HED) dentro de sus características clínicas manifiestan hipodondia, hipohidrosis, hipotricosis y características faciales.

La evaluación que se llevó a cabo en la Universidad de Marmara se logró con radiografía intraorales y estudios de genética, examen del cabello y dermatológico.

Los pacientes con displasia ectodérmica anhidrótica tienen características clínicas de hipodondia, hipohidrosis, hipotricosis y características faciales. (Atasu M, Biren S., 2000).



Arthur N Fig. 2.1

Vista frontal del paciente con  
displasia ectodérmica



Arthur N Fig. 2.2

Perfil del mismo paciente



Arthur N Fig.2. 3

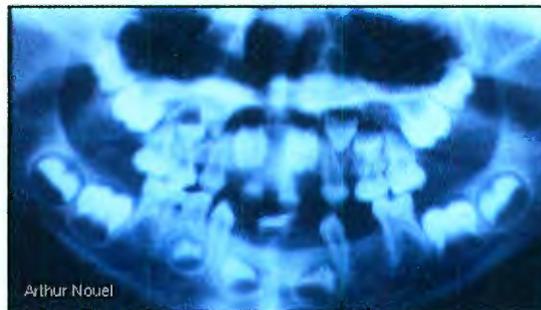
Vista intraoral incisiva



Arthur N Fig.2. 4  
Vista intraoral región molar derecha



Arthur N Fig. 2.5  
Vista intraoral región molar izquierda



Arthur N Fig. 2. 6  
Radiografía panorámica en la cual se observa la ausencia congénita de órganos dentarios

---

### III. METODOLOGÍA

El presente estudio es observacional, descriptivo longitudinal y prospectivo.

Paciente infantil al cual se le elaboró su historia clínica y odontograma y ya una vez corroborado el diagnóstico se procedió a restaurar los dientes anteriores con resina

(Z 250-filtek 3M Espe) fotopolimerizable con la técnica de incrementos para darles una adecuada anatomía a los incisivos centrales superiores, respetando los tejidos gingivales y siguiendo el protocolo de adhesión del fabricante, una vez lograda se procedió a tomar impresiones con alginato tipo I fast con cucharillas totales superior #16 Rim-lock y en inferior Rim-lock # 15, en seguida se corrieron los modelos en yeso blanco para ortodoncia y una vez obtenidos los modelos se recortaron y se colocaron en un articulador de bisagra, se elaboraron las placas con las bases de Graff después se colocaron los rodillos de relación con cera toda estación para así tomar la altura adecuada y valorar el tamaño de los dientes artificiales, en seguida se procedió a la colocación de los dientes de acrílico sobre los rodillos tratando de lograr la mejor relación de ambas arcadas. Una vez colocados todos los dientes se probó esta dentadura en cera en la boca del paciente y se realizaron los ajustes necesarios. Después se enmuflaron las prótesis con yeso París tipo III. Ya fraguado éste, se procedió a eliminar la cera con agua caliente, una vez eliminada se realizó el prensado con acrílico termopolimerizable color rosa, se coció en agua hirviendo, por 12 horas y después se abrió la mufla. Una vez recuperada las prótesis se pulieron con fresones de carburo primero, después con piedra rosa y se terminaron con pulecryn y una borla con blanco de España.

Una vez pulida la prótesis se colocó en el paciente y se observó que no lastimara y se ajustó. Se revisó también la oclusión con papel de articular, se le dieron las instrucciones al niño y a la madre para su uso adecuado, entre ellas diferenciar la prótesis superior de la inferior, así como su uso para comer, dormir y hablar, y llevar a cabo un mantenimiento adecuado de higiene, lavarla con agua y jabón con un cepillo para prótesis y una vez a la semana el uso de tabletas Nova Fix efervescentes.

Se le explicó a la madre que conforme vayan erupcionando los otros dientes, es importante ir recortando el acrílico para facilitar su uso durante el tiempo que sea necesario y no obstruir la erupción.

---

#### IV. RESULTADOS Y DISCUSIÓN



Fig. 4.1

Vista de frente del paciente observe su mirada



Fig. 4.2

Paciente vista lateral observe los labios y los músculos masetero temporal y orbicular de los labios



Fig . 4.3

Vista de la cabeza del paciente observe el cabello escaso y delgado



Fig. 4.4

Vista panorámica del paciente



Fig. 4.5

Vista intraoral en la cual se observa la ausencia de órganos dentarios



Fig. 4.6

Vista intraoral del maxilar superior observe incisivos en forma cónica

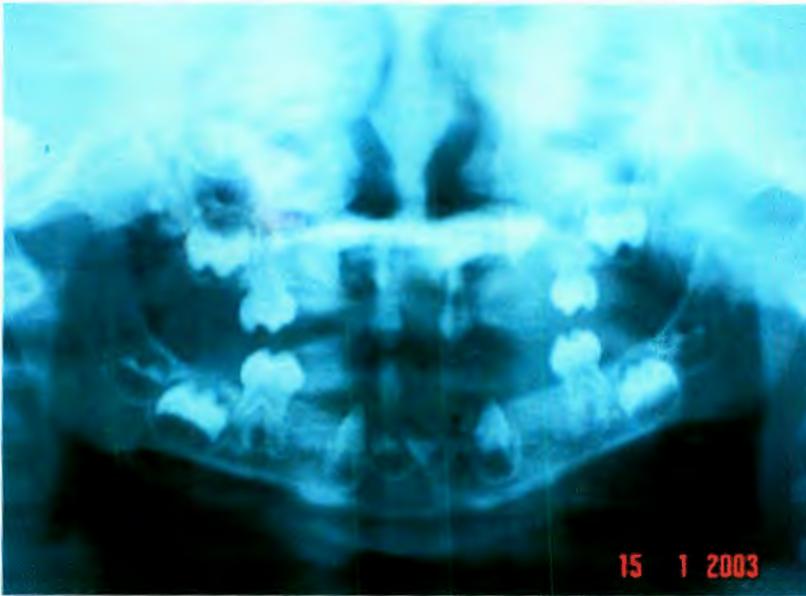


Fig. 4.7

Radiografía panorámica, observe la ausencia congénita de órganos dentarios



Fig. 4.8

Modelos de estudio montados en el articulador de bisagra



Fig. 4.9

Vista intraoral observe la anatomía del incisivo superior izquierdo ya restaurado



Fig. 4.10

Restaurando con resina fotopolimerizable con la técnica por incrementos



Fig. 4.11

Incisivos restaurados con una anatomía más estética, en la zona gingival se respeta sin tocar ni lastimar los tejidos blandos.

En esta sesión el niño retoma confianza en nosotros ya que no fue necesario utilizar anestesia y al ver sus incisivos con una nueva forma, mejora casi de inmediato su autoestima. También es importante que en esta etapa la madre comience a ver resultados del tratamiento propuesto y que se realizó sin molestias para su hijo, esto refuerza la cooperación de ambos para poder continuar con el tratamiento, ya que es importante para nosotros seguir tomando modelos de trabajo, altura con los rodillos de cera y fotografías.



Fig. 4.12

Modelos de trabajo montados en el articulador de bisagra en el laboratorio en los cuales se articularon los dientes artificiales para lograr la mejor oclusión y dimensión vertical



Fig. 4.13

Prótesis superior e inferior elaboradas



Fig. 4.14

Las prótesis ya fuera de los modelos de trabajo



Fig. 4.15

Prótesis ya recortadas y pulidas



Fig. 4.16

Prótesis pulidas recortadas y articuladas entre si



Fig. 4.17

Prótesis colocadas en boca



Fig. 4.18

Prótesis superior e inferior en la cual se respeta la erupción del incisivo lateral inferior permanente



Fig. 4.19

Vista panorámica del paciente con sus prótesis colocadas



Fig. 4.20

El paciente ya con sus prótesis mejora su dimensión y su estética vea su mirada



Fig. 4.21

Paciente antes y después del tratamiento

---

## DISCUSIÓN

La displasia ectodérmica es comúnmente diagnosticada en la niñez, subsecuente a un episodio febril de origen desconocido (Familusi, Jaiyesimi, Neville y Gorlin), aunque, en el presente reporte la condición no había sido diagnosticada hasta la edad de cinco años. En el presente reporte, en el examen clínico, la displasia ectodérmica se sospecho debido a la apariencia del niño y las características comunes del síndrome, siendo estas descritas como el primer caso verificado en la familia, aunque la frecuencia de la displasia ectodérmica se incrementa cuando hay una historia familiar (Abadie, Herren y Gorlin), es común en los pacientes decir que los pediatras no diagnostican los síntomas del síndrome en los primeros años de vida, y en muchos casos el diagnóstico ha sido hecho por un odontopediatra (Kupietszky, Houpt) como en el caso aquí presentado. El diagnóstico de la displasia ectodérmica y la clasificación consecuente es extremadamente fácil cuando el paciente presenta más características y formas clínicas claras. En el reporte del presente caso cuando estas características son menos evidentes, el diagnóstico y la clasificación del paciente se hace una difícil tarea para el médico (Freire-Maia).

La ausencia de glándulas mucosas en el tracto respiratorio pueden llevar a la disfonía debido a la atrofia faríngea o de membrana laríngea (Gorlin). Esto puede resultar en laringitis y faringitis (Neville, Capitano, Usulu). Neville también relato que los pacientes vienen con voces roncadas. En el presente reporte tenía dificultad al hablar y ronquera, hipertrofia de la membrana faríngea siendo identificada mediante evaluación fonética. Los problemas fonéticos fueron solucionados después de terapia fonética.

En la displasia ectodérmica no hay un tratamiento específico para minimizar las consecuencias relativas para las anomalías de las uñas de los dedos, piel y cabello. Observando el tratamiento dental instituido, fue posible mejorar la condición física del niño así como la estética; la masticación y funciones fonéticas. Estas condiciones previas limitaban el desarrollo psicosocial apropiado del paciente. Por lo tanto el tratamiento dental fue hecho no solo para restablecer la función sino para mejorar el aspecto emocional y social del niño lo mejor posible. En los pacientes con displasia ectodérmica la reducción o ausencia de la lámina dental justifica la presencia de dientes conoides y/o anodoncia (Anil). En estos casos es necesario el uso de prótesis para el restablecimiento de la estética y función. Para la rehabilitación de la salud bucal del niño hay varias posibilidades adecuadas que también contribuyen al incremento de la dimensión vertical. En los casos de oligodoncia, la elección del tratamiento constituye la colocación de prótesis parciales, siendo seguida por el control periódico clínico y radiográfico debido a las sustituciones en función del crecimiento maxilofacial (Bog, Duran, Arx, Cortada,

---

Jiménez). En el caso aquí presentado para complementar el tratamiento de rehabilitación alternativa los dientes conoides fueron rehabilitados con resina fotopolimerizable a diferencia de otros que los utilizan como factor auxiliar de retención para las prótesis.

El niño fue instruido en como limpiar las prótesis, ya que su higiene oral fue satisfactoria. El paciente ha sido monitoreado cada cuatro meses durante los últimos doce meses desde la colocación de la prótesis, en caso de que haya necesidad de ajustar estos aparatos.

La remoción de los dientes conoides para la colocación de un aparato protésico podría reducir posteriormente el proceso alveolar del paciente (Abadie, Herren). Por lo tanto el mantenimiento de estos dientes puede promover una mayor distribución de las fuerzas masticatorias y una mayor retención de las prótesis. Los dientes fueron preservados con restauración estética. El niño mostró una gran cooperación con el uso de los ganchos y fue satisfecha con lo estético.

Ekstrand y Thompsson recomendaron la colocación de implantes en la edad adulta del paciente con displasia ectodérmica, aunque Guckes, McCarthy y Brahlin sugieren la colocación de implantes en un niño de tres años de edad, para el paciente de este reporte fue escogida la alternativa de rehabilitación protésica basada en la colocación de implantes con accesorios en las prótesis removibles de acuerdo al crecimiento del paciente. El niño se adaptó muy bien a la prótesis con una gran satisfacción personal.

El mayor cambio observado con la rehabilitación oral completa del paciente fue desde el punto de vista psicológico. Otro punto observado fue la recuperación de la función masticatoria como se vio por el cambio en la dieta. El niño demostró una mejor vida escolar y un mejoramiento en la calidad de vida.

## **CONCLUSION**

El tratamiento de rehabilitación alternativa, con el uso de aparatos removibles, incrementaron significativamente la adaptación de las prótesis removibles en un paciente con displasia ectodérmica. Este tratamiento alternativo fue exitoso, estableciendo la función y mejorando la vida social y la calidad de vida del paciente.

## V. LITERATURA CITADA

- Abadie B, Herren C. (2001). Clinical treatment of ectodermal dysplasia: a case report. *Quintessence Int.* 32:743-5.
- Anil K. (1992). Anodontia associated with hypohidrotic ectodermal dysplasia. *J Pierre Fauchard Acad* 6:55-9.
- Atasu M, Biren S. (2000). Ellis-van Creveld syndrome: dental, clinical, genetic and dermatoglyphic finding of a case. *JCPD* 24 (2): 141-145.
- Bhaskar S. (1975). Patología Bucal. Ed. El Ateneo, 3ª edición. Argentina. Págs. 90, 91, 92.
- Bog JR, Duran Von Arx J, Cortada M, Jiménez A, Golobart J. (1993). Dentares for a 3-yr-old child with ectodermal dysplasia: case report. *Am J Dent* 6:165-7.
- Cameron AC, Widmer RP. (1998). Manual de Odontología Pediátrica. Ed. Harcourt, 1ª edición. Madrid, España. Pág. 182.
- Capitanio MA, Chen JT, Arey JB, Kirkpatrick JA. (1968). Congenital anhidrotic ectodermal dysplasia. *Am J Roentgenol* 103:168-72.
- Dawson P Evaluación, (1995). Diagnóstico y Tratamiento de los Problemas Oclusales Ed. Masson S. A., 2ª edición. Barcelona, España Págs. 61-63.
- Della Valle D. y Cols. (2004). Alternative Rehabilitation Treatment for a patient with ectodermal dysplasia. *JCPD* 28 (2): 103-106.
- Ekstrand K, Thompsson N. (1988). Ectodermal dysplasia with partial anodontia: prosthetic treatment with implant fixed prótesis. *J Dent Child* 55:282-4.
- Familusi JB, Jaiyesimi F, Ojo CO, Attah EV. (1975). Hereditary anihypohidrotic ectodermal dysplasia. Studies in a Nigerian family. *Arch Dis. Child* 50:642-7.
- Fatma Ü, Ulukapi I, Bakirgil J. (2001). Oligodontia: a case report. *JCPD* 25(4): 263-265.
- Freire-Maia N. (1971). Ectodermal Dysplasias. *Hum Hered* 21:309-12.
- Gorlin RJ. (1990). Síndromes of the head and neck. 3<sup>rd</sup> Ed. New York, Oxford, pp 451-6.
- Guckes AD, McCarthy GR, Brahin J. (1997). Use of endosseous implants in a 3-year-old child with ectodermal dysplasia: case report and 5-year follow-up. *Pediatric Dent* 19:282-5.
- Guyton A. (1977). Tratado de Fisiología Médica. Ed. Interamericana, 5ª edición. México, D. F. Págs. 850 y 851.
- Kotsiomiti E. y Cols. (1999). Removable prosthodontic treatment for the primary and mixed dentition. *JCPD* 24(2): 83-89.
- Kupietzky A, Houpt M. (1995). Hypohidrotic ectodermal dysplasia: characteristics and treatment. *Quintessence Int* 26:285-91.
- Laskaris G. (2001). Patologías de la cavidad bucal en niños y adolescentes. Ed. Actualidades Medico- Odontológicas, Latinoamérica, C. A., 1ª edición. Colombia. Págs. 5, 13, 138, 40.
- Magnuson B. y cols. (1985). Odontopediatría Enfoque Sistemático. Ed. Salvat S. A., 1ª edición. Barcelona España. Pág. 74.
- Martínez E. (1985). Oclusión orgánica. Ed. Salvat Mexicana de Ediciones, S.A. de C.V. 1ª edición. México. Págs. 39 y 274.
- Mitchel D, Standish M., Fast T. (1973). Propedéutica Odontológica. Ed. Interamericana, 1ª edición. México. Págs. 5, 79, 123, 127, 128, 171, 295.

---

Neville BW. (1995), Oral and maxilofaciall pathology. Philadelphia, WB Saunders Company.

Rodríguez M. y cols. (1988). Autoestima Clave del éxito personal. Ed. El manual moderno, S.A de C.V., 1ª edición. México, D.F. Págs. 3,5 y 11.

Scaparo A., Puppini-Rontani R. (2003). Management of severe partial hypodontia: case report. JCPD 27(2):133-136.

Segovia M L (1995). Interrelaciones entre la Odontoestomatología y la Foniología. Ed. Médica Panamericana, 2ª edición. Argentina, Pág. 12.

Thoma (1983). Patología Oral. Ed. Salvat Editores S. A., 1ª edición. España, Pags. 140, 142, 143, 747,748.

Usulu T, Alacan A, Iscan TN, Ucuncu N. (1990). Relation of ectodermal dysplasia and hypodontia. J Clin Ped Dent 15:46-50.

Velázquez T. (1966). Anatomía patológica dental y bucal. Ed. La Prensa Médica Mexicana, 1ª edición. México D.F. Págs. 2, 3, 4.

#### Direcciones de Internet

[http://www.infocompu.com/adolfo\\_arthur/displasia\\_ect.htm](http://www.infocompu.com/adolfo_arthur/displasia_ect.htm).

---

ANEXOS

ANEXO 1

VARIABLE	DEFINICIÓN	TIPO DE VARIABLE	UNIDAD DE MEDIDA
Masticación	Acto de trituración del alimento	Cualitativa	Unilateral o bilateral
Fonación	Pronunciación correcta de los sonidos “f, v, s, z”	Cualitativa	SI / NO
Dimensión vertical	Distancia intermaxilar	Cualitativa	Se corrige la dimensión SI/ NO
Autoestima	Auto aceptación	Cualitativa	Si / No

ANEXO 2  
CONTROL DE OBJETIVOS

Objetivos específicos	Enero	Febrero	Marzo	Abril
* Función Masticatoria				
* Fonación				
Dimensión Vertical				
* Autoestima				

\* La madre va a evaluar los parámetros en su hogar

Calificación de los parámetros cualitativos del 1 al 10, en el entendido de que el 10 es lo más alto y el 1 lo más bajo.

---

ANEXO 3



## ODONTOPEDIATRÍA

Nombre \_\_\_\_\_ Diminutivo \_\_\_\_\_ Edad \_\_\_\_\_  
 Fecha de Nac. \_\_\_\_\_ Lugar de Nac. \_\_\_\_\_ Dirección \_\_\_\_\_  
 Teléfono \_\_\_\_\_ Grado Escolar \_\_\_\_\_ Padre o acompañante \_\_\_\_\_  
 Nombre del doctor que lo atendió \_\_\_\_\_ Fecha de examen 1er. examen 2o. examen 3er. examen

Señale una de las casillas  
 SI NO

1. ¿Goza su hijo de buena salud? ( ) ( )  
 2. ¿Ha estado sometido a tratamiento médico en alguna época de su vida? ( ) ( )  
 ¿Por qué motivo? \_\_\_\_\_

3. ¿Ha estado hospitalizado? ( ) ( )  
 4. ¿Es alérgico a algún alimento o medicamento? ( ) ( )  
 ¿A cuáles? \_\_\_\_\_  
 5. ¿Toma su hijo algún medicamento actualmente? ( ) ( )  
 ¿Qué clase de medicamento? \_\_\_\_\_  
 6. ¿Ha tenido trastornos nerviosos mentales o emocionales? ( ) ( )  
 ¿Qué trastornos? \_\_\_\_\_

7. Señale con una cruz la casilla correspondiente si su hijo ha padecido alguna de las enfermedades siguientes:

	Edad		Edad		Edad
Asma	( )	Sarampión	( )	Fiebre reumática	( )
Paladar hendido	( )	Tos ferina	( )	Tuberculosis	( )
Epilepsia	( )	Varicela	( )	Fiebres eruptivas	( )
Enf. Cardíaca	( )	Escarlatina	( )	Otras:	_____
Hepatitis	( )	Difteria	( )		
Enf. Renal	( )	Tifoidea	( )		
Trastorno hepático	( )	Paperas	( )		
Trastornos del lenguaje	( )	Poliomielitis	( )		

8. ¿Ha padecido su hijo hemorragias excesivas en operaciones o en accidentes? ( ) ( )  
 9. ¿Tiene dificultades en la escuela? ( ) ( )  
 10. Antecedentes familiares, patológicos y no patológicos \_\_\_\_\_

11. Motivo de la consulta \_\_\_\_\_  
 12. Recomendado por \_\_\_\_\_ Experiencias odontológicas ( ) ( )  
 13. Observaciones \_\_\_\_\_ Previas ( ) ( )  
 Actitud del niño hacia el odontólogo ( ) favorable ( ) desfavorable

---

ANEXO 4



### Examen Dental

7	6	5	4	3	2	1	1	2	3	4	5	6	7
7	6	5	4	3	2	1	1	2	3	4	5	6	7

Color: Rojo...Caries y otras Patosi  
 Rojo y azul...Caries Secun  
 Triángulo Rojo... Ausente (Congénito)  
 Flechas...Inclinación del diente

Azul...Restauraciones  
 Triángulo Azul...Ausente (Extracción o Exfoliación)  
 Cuadrado...Sin erupcionar  
 Flechas...Giroversión de diente

( ) ( )

( )

Indicar en el cuadro del Odontograma la anomalía que presente por medio de su abreviatura.  
 Diente Fusionado (Fu) Geminación Dentaria (Gem) Diente Supernumerario (Sn) Hipoplasia (Hip)  
 en borde Incisal 1/3 2/3 3/3 Borde Incisal (i) Centro de Corona (c) Cervical Solamente (ce)  
 Diente Traumatizado (Tr) Cerca Exfoliación (CEx) Movilidad en el Diente (MV) Inflamación Gingival (PMA)  
 Tipo de caries: Simple, crónica, aguda, extensiva, severa.

Condición General: Estatura, pelo, piel, presión arterial, color de las uñas, de los dedos, estado emocional, estado intelectual.

Condición Local: Presente de tejidos blandos, labios, lengua, amígdalas, mucosa oral y de otras áreas.

Observaciones: \_\_\_\_\_

# OCCLUSIÓN Y ALINEAMIENTO

1) Línea media	Normal	Desviado a		2) Planos terminales	1) Vertical	2) Mesial	3) Distal
		Izq.	Der.		4) Mesial Exagerado		
3) Espacios primates	Si	No		4) Angle	I II 1,2	III	
5) Mordida cruzada	Si	No		6) Sobre mordida	Si	No	
7) Traslape horizontal	Si	No		8) Mordida abierta	Si	No	
9) Malposición dentaria	Si	No		10) Diastema	Si	No	

# HÁBITOS PARNICIOSOS

1) Succión de do	( )	2) Protusión de lengua	( )
3) Morderse el labio	( )	4) Morderse las uñas	( )
5) Respirado bucal	( )	6) Otros	_____
			_____
			_____

# ERUPCIÓN Y DENTICIÓN

1) Secuencia anormal	_____	SI	NO
2) Pérdida prematura	_____	SI	NO
3) Retención prolongada	_____	SI	NO
4) Erupción retardada	_____	SI	NO
5) Falta de contacto proximal	_____	SI	NO
6) Malposición dentaria	_____	SI	NO
7) Otras anomalías	_____	SI	NO

Edad Dental

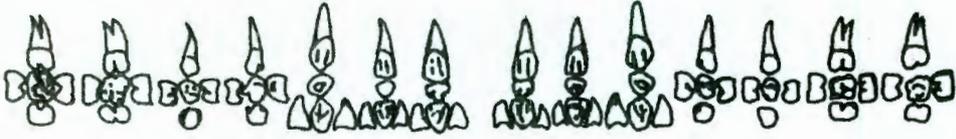
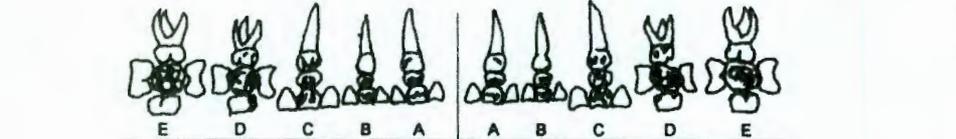
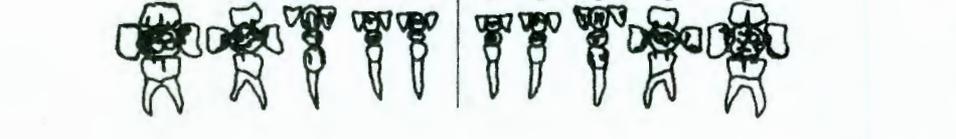
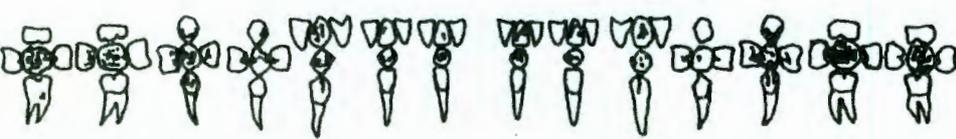
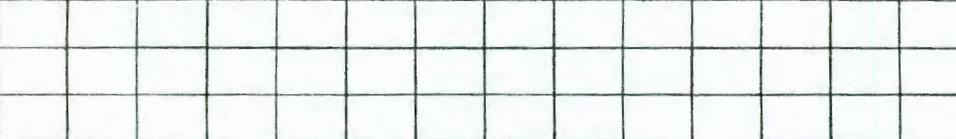
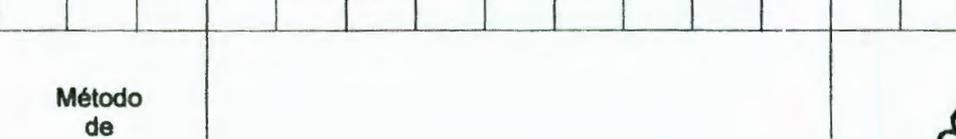
# CONDICIÓN DENTAL GENERAL Y LOCAL

Higiene Oral	Buena	Regular	Pobre	Placa	Sarro
Localización	Supragingival _____		Subgingival _____		
Cantidad	Poca	Mediana		Abundante	
Calcificación	Buena	Pobre	Hipoplasia, dentinogénesis imperfecta		

# PLAN DE TRATAMIENTO

Nombre \_\_\_\_\_

Diente	Punto problema	Método de instrucción	No. de veces
Higiene bucal			
Diente			

													Orden de tratamiento
													1
													2
													3
													4
													5
													6
													7
													8
													9
													10
													11
													12
													13
													No. de citas
													Total

Método de prevención	
Examen periódico	
Cuidado en el hogar	

