

# TRATAMIENTO PROTÉSICO DE UN CASO DE DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA

DAIRO JAVIER MARÍN ZULUAGA.\*

**RESUMEN:** MARÍN Z. DAIRO J., Tratamiento protésico de un caso de Displasia Ectodérmica Hipohidrótica. Rev Fac Odont Univ Ant, 11(2):24-28, 2000

*La anodoncia es una entidad asociada a diferentes síndromes. En este artículo se reporta el tratamiento con prótesis total de un caso de anodoncia de la dentición decidua y permanente, asociado a un caso de displasia ectodérmica hipohidrótica, se introducen algunas variaciones a la técnica convencional para prótesis total, algunas reportadas en la literatura y otras, como fruto de la investigación tanto personal como de otros autores.*

**Palabras claves:** Displasia Ectodérmica Hipohidrótica, Impresión preliminar, Cubeta individual, Sellado periférico, Base preprocesada.

**ABSTRACT:** MARÍN Z. DAIRO J., Prosthetic treatment of an Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia case, Rev Fac Odont Univ Ant, 11(2):24-28, 2000

*Anodontia is an entity associated to different kind of syndromes. This article reports the treatment using complete dentures, of a six years child who doesn't have neither deciduous or permanent dentition, because of an Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia. Variations to the conventional technique for complete dentures have been introduced, some of them reported in the literature, and other such a result of either personal and other investigators' research.*

**Key words:** Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia, Preliminary impressions, Custom impression tray, Peripheral seal, Completed denture base.

## INTRODUCCIÓN

La génesis dental se inicia hacia la cuarta semana de vida intrauterina cuando se presenta una proliferación celular que formará la lámina dentaria, a partir de la cual se desarrollan los dientes. Este proceso de génesis dental se prolonga hasta los cuatro años de edad cuando en promedio comienza la formación de los gérmenes de los terceros molares permanentes, sin embargo, pueden presentarse agenesias dentales parciales o completas, por falta de proliferación y diferenciación del ectodermo para formar los gérmenes dentales, cuya etiología es desconocida. La agenesia dental parcial es denominada oligodoncia o hipodoncia, y su prevalencia puede ser hasta del 8%. Pito, 1.987 y Hall, 1.983, afirman que la hipodoncia forma parte de las características de 56 síndromes diferentes. De otra parte la agenesia total de la dentición, es llamada anodoncia y es una entidad rara, usualmente asociada a desórdenes sistémicos del paciente. Gorlin y Pinborg, 1.964, opinan que existen tres síndromes característicos donde se presenta agenesia dental parcial o total: Síndrome oculomandibulocefalia, displasia mesoectodérmica y displasia ectodérmica. (1)

La oculomandibulocefalia se caracteriza por microftalmia, escleras azules y microcefalia, dientes primarios presentes y ausencia de los permanentes. En la displasia mesoectodérmica se presenta cara amplia, deformidad de los ojos, distrofia muscular, premaxila subdesarrollada y en ocasiones anodoncia. La displasia ectodérmica está caracterizada por oncodisplasia en pies y manos, glándulas sebáceas

anormales y oligodoncia. Existen diferentes tipos de displasia ectodérmica que incluyen: hipohidrótica, anhidrótica, hidrótica o Clouston, ectrodactilia. (1)

La displasia ectodérmica hipohidrótica presenta dos variantes, la más común de ellas tiene un carácter recesivo ligada al cromosoma X, con expresión completa en el hombre y la segunda variante, menos común, se transmite con carácter autosómico recesivo. Thurman en 1.848 realizó las primeras descripciones de esta entidad, seguido por otros investigadores como Darwin (1.988) y Christ, Siemens y Weech en años posteriores. La situación patológica no parece tener prevalencia mayor en ninguna raza y su incidencia es de 1/100.000 nacimientos vivos. En las familias consanguíneas, su transmisión es autosómica recesiva con expresión en ambos sexos, sin embargo, en las mujeres su presencia puede estar atenuada o no tener manifestaciones clínicas evidentes, en cuyo caso deberían buscarse todos o algunos de los siguientes signos: (2)

- Reducción del número de poros sudoríparos.
- Bandas en "V" en la espalda, sin glándulas sudoríparas.
- Maxilar superior corto y estrecho, con región molar pequeña y frente prominente.
- Presencia de anomalías dentarias.

La utilización de sondas de DNA, constituye una forma de diagnóstico prenatal y de portadores, dichas sondas ubican el gen que determina la expresión de esta patología en el brazo largo del cromosoma X en la región Xq12, otras formas se localizan en la región Xq11 y Xq12.1.

\* Odontólogo, Especialista en Rehabilitación Oral de la Universidad Nacional de Colombia, Profesor, Facultad de Odontología, Universidad de Antioquia.

## CUADRO CLÍNICO

- Piel: Piel corporal delgada e hipopigmentada, párpados con aspecto rugoso, presencia de resequead y descamación.
- Anexos cutáneos: Alteración de las glándulas sudoríparas principalmente a nivel de las exocrinas, las cuales pueden estar ausentes por completo, mientras las apocrinas se encuentran en número mayor, la hipohidrosis generará problemas de termorregulación, ocasionando episodios febriles recurrentes; también las glándulas sebáceas se encuentran hipoplásicas o ausentes; el paciente afectado presentará igualmente hipotricosis, con el escaso cabello presente hipopigmentado.
- Membranas mucosas: Hay hipoplasia de las mucosas, con glándulas mucíparas ausentes tanto en la cavidad nasal como en la oral e inclusive, en ocasiones, en mucosas bronquial y digestiva, y esto lleva a la generación ocasional de asma bronquial y principalmente de manifestaciones recurrentes a nivel de las vías respiratorias y del oído.
- Aspecto facial: Frente prominente, hipoplasia malar, depresión del puente nasal, labios evertidos o prominentes, hiperpigmentación periorbitaria, baja implantación auricular, hipoplasia de las alas nasales.
- Cavidad oral: Alteración de la dentición tanto temporal como permanente (anodoncia u oligodoncia), cuando existen dientes, éstos presentan anomalías estructurales como dientes anteriores cónicos y dientes hipoplásicos; además de las alteraciones dentales se encuentran rebordes alveolares atróficos, disminución en la cantidad de saliva y mucosas delgadas, lo cual dificulta la rehabilitación de estos pacientes, así mismo la ausencia o la disminución en el número de dientes, afecta la masticación y en ocasiones la articulación de palabras.
- Desarrollo mental: No se presentan alteraciones en la capacidad cognitiva de estos pacientes, sin embargo el aspecto físico del paciente afecta de manera importante su interrelación personal (2,3).

## TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO

(2,4,5,6,7,8)

El odontólogo juega un papel determinante para garantizar el bienestar de este tipo de pacientes, por lo cual un manejo odontológico temprano resulta de vital importancia. Debe indicarse a los padres una evaluación temprana de la condición oral de su hijo, con el fin de proveerlo de un aparato

protésico parcial o total que le permita una función y estética óptimas, un desarrollo físico, emocional y social adecuados.

Dependiendo de las condiciones y la edad del paciente, cualquiera de las técnicas de rehabilitación oral podrá ser eventualmente empleada para el manejo de un caso de displasia ectodérmica; el odontólogo optará, tras la evaluación inicial del paciente, por una técnica rehabilitadora o por la combinación de varias de ellas, según las necesidades particulares del paciente; los objetivos finales serán el mejoramiento de la masticación y por ende de la nutrición, la optimización de la articulación de palabras, del aspecto estético y de la sociabilidad del paciente. El tratamiento, cualquiera que sea, deberá revisarse y adaptarse periódicamente a la medida en que el niño crece.

Algunas de las conductas que el odontólogo podría adoptar son:

- Posponer el tratamiento: En casos de poca colaboración por parte del paciente o de sus familiares. Es importante anotar aquí que la edad no es un factor necesariamente limitante para el tratamiento y que se reportan casos de tratamiento exitoso con prótesis totales en niños hasta de tres años de edad.
- Modificar los dientes existentes con resinas: Las alteraciones en la forma dental generan problemas estéticos y de sociabilización para el paciente. La restauración con materiales adhesivos resulta una herramienta sencilla y eficaz para el manejo de estos casos.
- Realizar restauraciones removibles parciales o totales: Cuando existen suficientes dientes presentes en boca, la rehabilitación con una Restauración Parcial Removible convencional puede ser una alternativa eficaz para devolver función y estética al paciente; si el número de dientes es limitado y su condición deficiente, la utilización de restauraciones removibles tipo sobredentadura, se constituye en una alternativa favorable, con las ventajas de preservación y desarrollo óseos. En los casos de anodoncia, la prótesis total será el tratamiento de elección en pacientes jóvenes.
- Restauraciones parciales fijas: La Restauración Parcial Fija está indicada, principalmente para el manejo de pacientes adolescentes o adultos, cuando ya no se comprometa el complejo dentino-pulpar, durante la preparación de los dientes pilares para recibir una corona completa.
- Implantes oseointegrados: El uso de implantes oseointegrados, es una alternativa que dado el patrón de crecimiento facial, debe posponerse hasta tanto la persona haya sobrepasado su pico

máximo de crecimiento, para evitar cambios espaciales en la posición inicial del tornillo.

Ortodoncia: En los casos de agenesias parciales (oligodoncia), la ortodoncia resulta de gran ayuda, no sólo para conseguir una mejor alineación dentaria sino, además, para lograr mediante la utilización de aparatología ortopédica, un superior desarrollo de los maxilares, constituyéndose así en un factor que mejora el pronóstico del tratamiento rehabilitador.

## REPORTE DE UN CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de seis años de edad, remitido del posgrado de Estomatología Pediátrica de la Facultad de Odontología de la Universidad Nacional de Colombia, al postgrado de Rehabilitación Oral de la misma institución, con diagnóstico de Displasia Ectodérmica Hipohidrótica, para su valoración y tratamiento.

Al examen clínico extraoral presenta piel reseca y con descamaciones, cabello escaso e hipopigmentado, hiperpigmentación periorbitaria, frente prominente, baja implantación auricular, hipoplasia malar, depresión del puente nasal, labios prominentes (fig. 1,2). Al examen intraoral presenta

anodoncia, rebordes alveolares atrofiados, mucosas delgadas, inserción baja del frenillo labial superior, presencia de un tejido mucoso redundante, en todo el contorno vestibular del reborde maxilar superior y disminución de la secreción salival (fig. 3,4). El examen radiográfico confirma la ausencia completa de la dentición tanto temporal como permanente.

Se realizó frenectomía labial superior y se decidió la elaboración de prótesis totales, superior e inferior, haciendo algunas variaciones a la técnica convencional. El procedimiento observado fue el siguiente:

1. Realización de impresiones preliminares en alginato, para lo cual se emplearon cubetas perforadas plásticas, para desdentados totales<sup>2</sup>, se obtuvieron modelos preliminares en yeso tipo III.
2. Elaboración de cubetas individuales en acrílico de autocurado<sup>3</sup>, sin material espaciador ni mango (fig. 5).
3. Realización de impresiones definitivas con pasta sinquénolica<sup>4</sup>, sin moldear los bordes de las cubetas con compuesto de modelar y obtención de modelos definitivos en yeso tipo IV.
4. Encerado y acrilizado de las bases protésicas<sup>5</sup>.
5. Prueba de las bases protésicas en boca, verificando su ajuste, retención y estabilidad.

FIGURAS 1 y 2. Fotografías de frente y perfil, mostrando aspecto característico de un paciente con displasia ectodérmica hipohidrótica.



FIGURAS. 3 y 4. Rebordes alveolares atróficos debido a la anodoncia, obsérvese tejido redundante en todo el contorno vestibular maxilar y la escasa presencia de saliva en toda la boca.



<sup>2</sup> De la casa Vannini – Dental Industry.

<sup>3</sup> Quimident, Premon, Industrias químicas – Barranquilla, Colombia

<sup>4</sup> Indental, Industrial Latorre Caicedo Ltda., Bogotá, Colombia.

<sup>5</sup> Quimident, Premon, Industrias químicas – Barranquilla, Colombia

FIGURA 5. Cubetas individuales sin mango

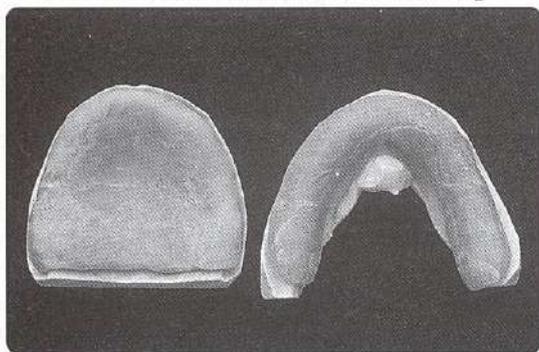


FIGURA 6. Prótesis tras el segundo Acrilizado, mostrando control de oclusión.

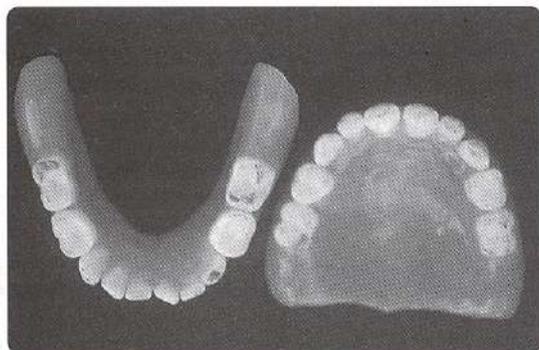
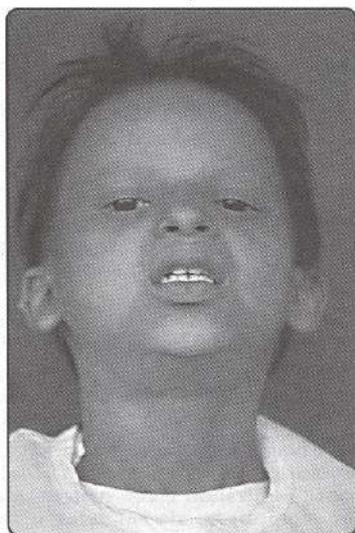


FIGURA 7. Paciente con prótesis en boca dientes caracterizados para la edad.



Los pasos realizados luego de la prueba de las bases protésicas, fueron los de cualquier prótesis total elaborada mediante la técnica convencional.

6. Colocación de rodetes de cera, determinación de dimensión vertical, relaciones intermaxilares, montaje en articulador.
7. Montaje de dientes y prueba del enfilado con tamaño y forma dental caracterizados para la

edad del paciente, encerado y segundo acrilizado de las prótesis.

8. Entrega de las prótesis al paciente, control de oclusión y controles post-inserción.

## DISCUSIÓN

En el tratamiento de este caso se introdujeron algunas variaciones a la técnica convencional para prótesis total, las cuales se discuten a continuación.

Para la realización de impresiones en prótesis total existen diferentes filosofías y técnicas, con diferencias frente a la presión ejercida sobre los tejidos al momento de la impresión, el grado de detalle tisular copiado, la clase de material de impresión empleado, el tipo de cubeta de impresión utilizada, si la impresión es tomada a boca abierta o cerrada, si los bordes periféricos de la prótesis son funcionalmente moldeados o arbitrariamente localizados; entre estas técnicas se encuentran las de presión mínima, las de alta presión y las de presión selectiva; el clínico deberá, basado en su estudio, en su experiencia particular y en las necesidades de su paciente, seleccionar la que a su juicio considere más adecuada. (9,10)

Para la realización de las impresiones preliminares de este paciente se empleó hidrocoloide irreversible y no, compuesto de modelar de media fusión, lo anterior basado en los resultados de un estudio realizado en la Universidad Nacional de Colombia (11), donde se compara el compuesto de modelar y el alginato como materiales de impresión preliminar en prótesis total; dicho estudio concluye que no existen diferencias estadísticamente significativas en la retención de bases protésicas superiores al usar cualquiera de estos materiales. Lo anterior, teniendo como requisitos fundamentales la selección adecuada de las cubetas, unas excelentes impresiones preliminares y un manejo apropiado del material de impresión; por otro lado, como lo afirma Christensen, "Los modelos preliminares no necesitan ser completamente exactos, pero deben representar la anatomía básica de los dientes y de los tejidos blandos de la boca del paciente", sin presentar sobre ni subextensiones. Como se dijo antes, el manejo correcto del material de impresión es un requisito fundamental, la utilización de alginato como material de impresión preliminar permite adecuar su consistencia mediante la alteración de la relación agua - polvo, a las condiciones de movilidad de los tejidos blandos del paciente, además, algunas de las fallas más comúnmente cometidas con el manejo del alginato pueden ser fácilmente superadas; entre estas fallas se encuentra su retiro prematuro de la boca (debe dejarse dos a tres minutos más, después de que su consistencia sea firme al tacto, para que se complete la reacción química), demora en el vaciado de la

impresión y retiro del modelo (la impresión debe vaciarse dentro de los primeros 10 minutos posteriores a su retiro de boca, para evitar cambios clínicamente significativos en el modelo, fruto de los cambios dimensionales del material, de no ser posible el vaciado en este tiempo, la impresión deberá guardarse en una cámara con humedad del 100%, la colocación de algodones húmedos sobre el hidrocoloide es una práctica que debe evitarse, pues genera expansión del material. El modelo debe retirarse inmediatamente termine el fraguado del yeso para evitar cambios en el detalle de su superficie, como resultado de la deshidratación del alginato). (12)

Otra variación consistió en el tipo de cubeta individual (fig. 5); la realización de cubetas individuales sin mango ni material espaciador permite una mejor adaptación de ésta en la boca del paciente y facilita la realización de un verdadero recorte funcional ya que en las cubetas convencionales, la presencia del mango no permite realizar movimientos realmente funcionales. El verdadero recorte funcional produce finalmente una cubeta lo más similar en forma y extensión de los flancos, a los que tendrá la base protésica final, lo que posibilita la realización de una impresión definitiva más exacta y de paso garantiza la obtención del sellado periférico con el material de impresión definitiva.

En un estudio realizado por el autor de este artículo (13), se comprobó que no existen diferencias estadísticamente significativas en la retención final de bases protésicas superiores al realizar o no lo que Boucher (14) denomina "moldeado de los bordes", consistente en la adición de compuesto de modelar de baja fusión a la periferia de la cubeta individual. Este procedimiento debe diferenciarse claramente del fenómeno de sellado periférico, del que no es ni sinónimo ni equivalente y que consiste en el contacto íntimo que debe existir entre la base protésica, incluidos sus flancos, con el asiento basal subyacente; el cual se logra y garantiza mediante la adecuada realización de todos los pasos tanto clínicos como de laboratorio. Basados en lo anterior para la realización de la impresión definitiva no se hizo moldeado de los bordes, ya que la extensión y adaptación adecuadas de las cubetas individuales y el correcto manejo del material de impresión definitiva (pasta sinquénica), garantizan dicho contacto íntimo o sellado periférico.

Finalmente, se emplearon bases preprocesadas (encerado y acrilizado inicial de las bases protésicas) (7), esto constituye una herramienta para emplear en algunos casos donde las condiciones clínicas y/o psicológicas del paciente lo ameriten, por el confort y apoyo que representan durante los demás pasos del proceso de elaboración protésica, ya que dichas bases cumplen con los requisitos de retención, estabilidad y soporte de la prótesis definitiva; por lo demás el segundo curado al que se someten al realizar el

acrilizado de los dientes elimina todo resto de monómero residual, reduciendo el riesgo de reacción alérgica a dicho material; debe anotarse que durante el acabado y el brillo final, lo mismo que en toda prótesis elaborada convencionalmente, deberá evitarse el sobrecalentamiento de la base protésica, para prevenir su desadaptación por apertura de los flancos.

Cualquier esfuerzo realizado por el bienestar del paciente con una displasia ectodérmica, es fundamental para su adecuado desarrollo físico, emocional y social; pacientes de edades más tempranas, por ejemplo de tres años, son candidatos para la elaboración de aparatos protésicos que mejoren su relación consigo mismo y con su entorno, sin olvidar que por tratarse de personas en crecimiento, se deberá desarrollar un plan de mantenimiento que asegure el seguimiento permanente y el ajuste de los tratamientos realizados (figs. 6, 7).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Schneider P. Anodoncia completa de la dentición permanente: Reporte de un caso, *Comp Ed Cont*, 6(4): 7-10, 1.990.
2. Cao A, Oddini-Carboni S. Tres casos clínicos de Displasia Ectodérmica Anhidrótica, *Comp Ed Cont*, 9(4):37-46, 1.993/1.994.
3. Amaya L. et al. Displasia Ectodérmica Anhidrótica, *Trib Odontol*, 2(5): 8-11, 1.993.
4. Kupietzky A., Houpt M. Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia: Characteristics and treatment, *Quint Int*, 26(4):285-291, 1.995.
5. Ramos V. et al. Complete Dentures for a Child with Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia, *J Prosth Dent*, 74(4):329-335, 1.995.
6. Pigno M. et al. Prosthodontic Management of Ectodermal Dysplasia: A Review of the Literature. *J Prosth Dent*, 76(5):541-545, 1.996.
7. Bakri H. et al. Clinical Management of Ectodermal Dysplasia. *J Clin Ped Dent* 19(3):167-172, 1.995.
8. Sposito S. Sobredentaduras en anodoncia parcial: Soluciones simples para problemas complejos, *Comp Ed Cont*, 8(2):69-75, 1.992/1.993.
9. Halperin A. et al. Mastering the Art of Complete Dentures. Chicago, Quint Books, 81-89, 1.988.
10. Ishizura I., Mizokami T. Relationship Between Impression Method of Mucosa-borne Area and Denture Pressure Supportability, *Bull Tokyo Dent Coll*, 1:23-32, 1.993.
11. Cruz J. M. Comparación de la Retención de una Base Protésica Superior, Elaborada con la Técnica Convencional, Utilizando como material de impresión preliminar, compuesto de modelar o hidrocoloide irreversible. Tesis de Grado, Facultad de Odontología, Universidad Nacional de Colombia. 1.998.
12. Christensen G. Impression Materials for Complete and Partial Denture Prosthodontics, *Dental Clinics of North America*, 28(2): April, 1.984.
13. Marín D. Comparación de la Retención de una Base Protésica Superior, Elaborada con la Técnica Convencional, Realizando o no Sellado Periférico. Tesis de Grado, Facultad de Odontología, Universidad Nacional de Colombia, 1.997.
14. Zarb G. et al. Prosthodontia Total de Boucher, 10ª ed, Interamericana - McGraw Hill. México, p170, 1.990.