



Esta obra está bajo una [Licencia Creative Commons Atribución-
NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/).

SINDROME DE DISPLASIA ECTODERMICA. PAUTAS PARA UN TRATAMIENTO INTEGRADO

Prof. Dra. Perla K. de Hidalgo *
Od. Ivana Zamora de Spaccesi **
Od. Lidia Karina Añazgo ***
Lic. María Silvia Giordano ****

Equipo de Atención a personas con discapacidad.
Cátedra de Odontopediatría "B". Facultad de Odontología. U.N.C.

RESUMEN

El Síndrome de Displasia Ectodérmica se caracteriza por una severa reducción en la secreción de glándulas sebáceas (acantosis); glándulas sudoríparas (anhidrosis); secreción disminuida de glándulas lagrimales. Es de destacar en estos niños el cabello escaso y seco, cejas y pestañas despobladas (hipotricosis).

Se describen rasgos faciales patognomónicos del Síndrome: Cav. Bucal: secreción disminuida de glándulas salivales (hiposalia). Ausencia parcial o total de elementos dentarios (oligodoncia o anodoncia).

Es necesario que el tratamiento de estos pacientes esté a cargo de un equipo interdisciplinario a fin de valorar las manifestaciones psicofísicas del Síndrome. El efecto del tratamiento con la rehabilitación bucal permite la integración social del paciente y la adquisición de hábitos correctos de masticación, deglución y fonación así como el cambio de su imagen corporal (estética).

Destacamos la participación del psicólogo a fin de lograr en el niño y su familia un equilibrio y la aceptación del tratamiento y los controles posteriores. Se presentan 5 casos de nuestra casuística, todos de sexo masculino con diagnóstico de Displasia Ectodérmica.

Palabras claves: Displasia Ectodérmica. Hipodoncia.

* Prof. Tit. Cátedra Integral Niños "B", Area Odontopediatría
** Od. Asist. ad-honorem Cát. Integral Niños "B", Area Odontopediatría
*** Od. Asist. ad-honorem Cát. Integral Niños "B", Area Odontopediatría
**** J.T.P. Cátedra Psicología Evolutiva, Area Odontopediatría

SUMMARY

The Ectodermal Dysplasia Syndrome is characterized by a severe reduction in the sebaceous glands secretion, sudoriferous glands (Anhidrosis), lacrimal glands. It is to be in these children their dry and scare hair, scare eyebrows and lashes Hypotrichosis nails in shape and size (Onkodysplasia). The Syndrome is also seen in pathognomonic Facial characteristics.

Buccal Cavity: diminished secretion of the Salivary Glands (Hyposalia), partial or total absence of dental elements (Hypodontia or Anodontia).

It is absolutely necessary that the treatment in these patients is carried out by an interdisciplinary team, in order to evaluate the Psycho Physical symptoms of the Syndrome.

The success of this treatment with buccal rehabilitation (Partial or Complete Prosthesis), allow the social integration of the patient and acquisition of correct chewing habits, as well as good swallowing and correct phonetics. There will be also an improvement in his or her corporal image (Esthetic).

It will be of great importance the participation of both psychologist and family members, so that this child can get a balance in Health, treatment acceptance and subsequent controls.

Five cases have appeared in our group, all of them male. With an Ectodermal Dysplasia Syndrome diagnostic.

Key Words: Ectodermal Dysplasia Syndrome

INTRODUCCION

La Displasia Ectodérmica es una afección genética que se hereda en forma autosómica dominante o recesiva ligada al cromosoma X. En estos niños existe una alteración del ectodermio en general y del ectodermo dental en particular. La ausencia de glándulas sudoríparas y sebáceas, le confiere una particularidad como es su piel seca, (hipohidrosis).

Los pacientes que presentan deficiente secreción de lágrimas son proclives al "ojo rojo y seco" que le ocasiona fobia y sensación de cuerpo extraño, siendo propenso a inflamaciones.

Son frecuentes en estos niños hiperpirexias por deficiencia o ausencia de glándulas sudoríparas dado que estas participan en la regulación de la temperatura corporal mediante el proceso de sudoración.

Es característico en estos pacientes su aspecto senil, su piel seca, cabello ralo, fino, de lento crecimiento, y escaso en algunas oportunidades. ^(6,9) Fotos 1, 2 y 3.

Otros rasgos faciales patognomónicos del Síndrome son: protuberancia frontal, puente nasal de raíz deprimido, implantación baja de las orejas, ausencia de pestañas y cejas, y agnesia total o parcial de elementos dentarios. ^(1,5) Fotos 4, 5 y 6.

Manifestaciones bucales

La alteración en la secreción de las glándulas salivales trae como consecuencia la sequedad parcial de las mucosas bucales.

La ausencia de elementos dentarios produce pérdida de la dimensión vertical porque no se forma el proceso alveolar, todo lo cual acentúa el aspecto o facies senil, característico de estos pacientes.

Por esta razón están alteradas las praxias orofaciales prelingüísticas como de deglución, masticación y el lenguaje.

El niño adquiere hábitos orales disfuncionales, siendo frecuente la interposición lingual. (3, 7, 8)

MATERIAL Y METODOS

Se presentan al servicio Externo de la Cátedra de Odontopediatría "B", cinco pacientes niños derivados por el Departamento de Dermatología del "Hospital de Niños de Córdoba"; con diagnóstico de Síndrome de Displasia Ectodérmica Hipohidrótica. Los rasgos más destacados de cada caso fueron resumidos en la **Tabla 1**. (Ver página 38)

Dadas las condiciones físicas descriptas en el niño con Displasia Ectodérmica, cuando le faltan total o parcialmente los elementos dentarios, requiere para su rehabilitación bucal la confección de restauraciones protéticas, que le permitan recuperar sus praxias orofaciales y mejorar su estado nutricional.

Pautas de tratamiento

Para efectivizar su tratamiento, es necesario el abordaje interdisciplinario, en el cual es fundamental el aporte de la psicología para la orientación familiar, para el manejo del comportamiento del niño, y la adecuación de la situación odontológica a las capacidades del paciente.

Los pasos a seguir son los habituales para realizar una restauración protética (prótesis a placa superior e inferior). Dichas prótesis deben ser efectuadas por personal especializado de laboratorio, debiendo ser renovadas de acuerdo al proceso de crecimiento y desarrollo del niño.

Al instalar las restauraciones protéticas cada niño regula sus funciones masticatorias y foniatricas, experimentando una singular mejoría en su dicción y autoestima.

Esta metamorfosis está condicionada al medio ambiente, a la familia y a la sociedad.

Es de destacar aquí el papel que juega el psicólogo con respecto al niño y en relación a su familia.

Posteriormente el paciente es derivado para el tratamiento fonoaudiológico pertinente.

DISCUSION

Los niños con diagnóstico temprano de Displasia Ectodérmica presentan ciertas características propias, tal como su aspecto senil, la piel seca, rugosa, deshidratada, hipodondia total o parcial, aspectos todos descriptos en la bibliografía.

Los pacientes estudiados están afectados de frecuentes hipertermias que se acentúan en épocas estivales, rasgo que coincide con las descriptivas clásicas.

Desde el punto de vista odontológico, la falta de elementos dentarios (hipodondia o anodondia) ocasiona una disminución en la función masticatoria, fonética, deglutoria y estética, al perder la dimensión vertical, detalles que completan las características del Síndrome que afectaba a nuestros pacientes y ya referidos en la literatura.^{1,2,3}

Coincidimos con autores como BARLET, MC DONALD, en realizar restauraciones protéticas que puedan readaptarse con el crecimiento y desarrollo del niño.¹⁰

El reemplazo de piezas dentarias ausentes por implantes es un criterio expresado por GUCKES, que no compartimos totalmente. Creemos que esta solución debe plantearse con un adecuado estudio, teniendo en cuenta la edad y patrones de crecimiento y desarrollo de los maxilares.

Las dificultades que se plantean en estos pacientes al iniciar su tratamiento, son superadas por las motivaciones y el aporte que brinda la psicología, logrando la colaboración esperada. Por esta razón, creemos que la participación del psicólogo es fundamental en el equipo de trabajo.^{1,3} Con su cambio de actitud, el niño se integra al medio social y a la escolaridad, aceptando un seguimiento médico odontológico, del equipo de salud.

CONCLUSIONES

La rehabilitación bucal con prótesis a placa en el niño con Displasia Ectodérmica, logra modificaciones funcionales y estéticas. Se reorganizan las funciones deglutorias, masticatorias y fonéticas, las que contribuyen al desarrollo y modificaciones del esquema corporal y autoestima, permitiendo integrarse a su medio sociocultural. **Foto 6 y 7.**

Las pautas para un tratamiento exitoso se puede resumir en:

- La necesidad de un equipo interdisciplinario para realizar un tratamiento integral.
- Valoración diagnóstica de todas las manifestaciones generales y bucales del síndrome.

- La rehabilitación protética bucal también logra aspectos fonéticos y estéticos (participación del fonoaudiólogo).
- La necesidad de incluir al psicólogo como integrante del equipo de salud.
- Seguimiento y control periódico del niño por parte del odontólogo y demás miembros del equipo interdisciplinario de salud.



Foto 1: Paciente con Displasia Ectodérmica: aspecto senil, comisuras marcadas. Pérdida de la dimensión vertical. Piel seca y rugosa.

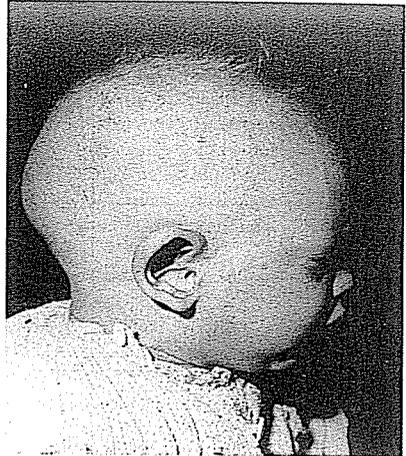


Foto 2: Ausencia en la diferenciación del pelo, cejas y pestañas. Implantación baja de las orejas. Fotofobia.



Foto 3: Escaso cabello. (hipotricosis). Raíz de la nariz aplanada.



Foto 4: Ortopantomografía. Ausencia de elementos temporarios y permanentes.

Manifestaciones del Síndrome de Displasia Ectodérmica

Paciente	Sexo	Edad	Herencia	Piel Anexos	Facies	Secreción Gl. Lagrimales	Secreción Gl. Salivales	Manifestaciones Bucales	Rehabilitación Protética	Desarrollo Psicomotor	Integración Colaboración	Cab. Cejas Pestañas
Caso Nº 1 J.T.P.	M	5 años	• AR Lig X	Rugosa. Pigmentada alrededor de los ojos.	Protuberancia frontal. Raíz nariz deprimida. Labios protuberantes. Aspecto senil.	Disminuida	Hipolasia	Oligodoncia Max. Sup. Anodoncia Max. Inf. Alveolar disminuido c/ interp. lingual. Deglución atípica. Paladar plano.	Prótesis parcial superior. Prótesis completa inferior. Prótesis 5 años.	Retardo psicomotor.	Favorable.	Cabello ralo, fino, descolorido. Cejas, pestañas ausentes.
Caso Nº 2 M.J.	M	2 años	•• A.D.	Rugosa. Anhidrosis.	Prot. frontal. Implant. bajo orejas. Labios prot. Fotofobia. Aspecto senil.	Disminuida	Hipolasia	Anodoncia total Pérdida de la dimensión. Vertical. Paladar plano.		Retardo psicomotor grave.	Desfavorable.	Cabello lacio. Cejas, pestañas ausentes.
Caso Nº 3 M.P.	M	9 meses	•• A.R.	Anhidrosis.	Prot. frontal. Nariz deprimida. No presenta aspecto senil.	Disminuida	Hipolasia	Ausencia I.C. e I.L. Caninos conoides Paladar plano Ausencia gérmenes. Proceso alveolar conformado por la dentición temprana.	Prótesis superior. Prótesis inferior. Instalación prótesis (3 años)	Normal.	Muy Favorable.	Cabello fino, escaso. Cejas y pestañas ausentes.
Caso Nº 4 J.P.	M	18 meses	A.R.	Anhidrosis.	Prot. frontal. Raíz nariz deprimida. Impl. bajo orejas. Aspecto senil.	Disminuida	Hipolasia	Max Superior 2 elementos conoides. Anodoncia en max. inf. Paladar plano.	En rehabilitación actualmente.	Retardo psicomotor.	Favorable.	Cabello fino, oscuro. Cejas y pestañas ausentes.
Caso Nº 5 J.A.	M	2 años	A.R.	Alopecia.	Prot. frontal. Implant. bajo orejas. Aspecto senil muy marcado.	Disminuida	Hipolasia	Anodoncia Sup. Pérdida dimensión vertical. Aspecto senil Paladar plano	No es portadora de prótesis	Retardo psicomotor.	Favorable.	Alopecia. Cejas y pestañas ausentes.

• A.R. Ligada al X. Autosómica Recesiva regida al X. / •• A.D. Autosómica Dominante. / ••• A.R. Ligada al X. Autosómica Recesiva.



Foto 5: Paciente con displasia Ectodérmica. Obsérvese la falta de reborde alveolar. Paladar plano.

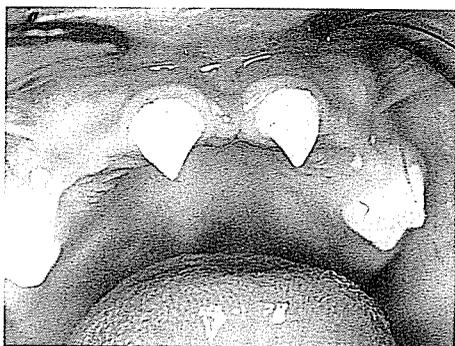


Foto 6: Paciente con Diplasia Ectodérmica: Dientes conoides. Oligodontia.

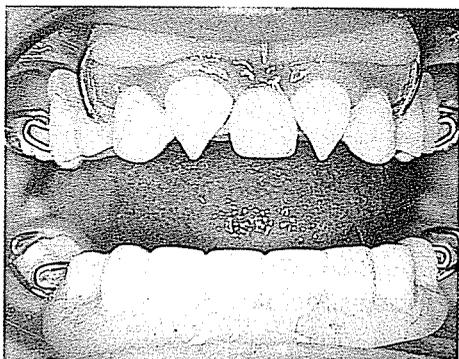


Foto 7: Obsérvese la rehabilitación bucal en el paciente con Diplasia Ectodérmica. Prótesis parciales superior e inferior.

Bibliografía

1. ARTEZ G, et al. Ectodermal Dysplasia with associated double tooth. *HSDCJ. Dent. Child.* 64: 362-364. 1997.
2. BARNETT, R. Autosomal recessive hypohidrotic ectodermal dysplasia: dental manifestations. *Oral Surgery.* 33: 736-742. 1972.
3. DHANRAJANI, P. Management of ectodermal dysplasia: a literature review. *Dent. Update.* 25: 73-75. 1998.
4. EFSTRAND, K. Ectodermal dysplasia with partial anodontia prosthetic treatment with fixed prosthetic. *J. Dent Child.* July. 1988.
5. GUCKES, A. Pattern of permanent teeth present in individuals with ectodermal dysplasia and severe hypodontia suggests treatment with dental implants. *Pediatric. Dent.* 20: 278-280. 1998.
6. ITTHAGERUM, A. Ectodermal dysplasia: a review and case report. *Quintessence Int.* 28: 595-602. 1997.
7. MC DONALD, R. AVERY, D. *Odontología para el niño y el adolescente.* 6ª Edición. Editorial Mosby-Doyma Libros S.A.
8. NOWAK, A. *Odontología para el paciente impedido.* Editorial Mundi. 1ª Edición.
9. Overdenture prosthesis for oral rehabilitation of hypohidrotic ectodermal dysplasia: care report. *Quintessence Int.* 28: 657-665. 1997.
10. SMITH, D. *Atlas de malformaciones somáticas en el niño.* Editorial Pediátrica. Barcelona. 1978.

Agradecimientos

Nuestro reconocimiento a la Jefa del Servicio de Dermatología (Hospital de Niños de Córdoba), Dra. María Teresa Zabala, por la derivación de pacientes.

Al Personal de la Facultad de Odontología por la colaboración prestada.