

236
201



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

REHABILITACION BUCAL EN NIÑOS
CON DISPLASIA ECTODERMICA

T E S I S I N A

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A

MONICA MARTINEZ SANCHEZ

No. Bo.

ASESOR: C.D.M.O. VIOLETA ZURITA MURILLO



MEXICO, D. F.

JUNIO 1998

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

262334



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

***“Gracias a mis padres,
a mi novio
y a mi hermano,
por su apoyo y cariño.”***

ÍNDICE

1 INTRODUCCIÓN.....	1
2 ETIOLOGÍA.....	2
3 CLASIFICACIÓN.....	3
4 CARACTERÍSTICAS	5
4.1 CARACTERÍSTICAS GENERALES DE LA DISPLASIA HECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA.....	5
4.2 CARACTERÍSTICAS GENERALES DE LAS VARIANTES DE LA DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA.....	9
4.3 CARACTERÍSTICAS GENERALES DE LAS DISPLASIA ECTODÉRMICA HIDRÓTICA.....	10
4.4 CARACTERÍSTICAS CEFALOMÉTRICAS GENERALES DE NIÑOS CON DISPLASIA ECTODÉRMICA.....	14
5 DIAGNÓSTICO.....	16
6 TRATAMIENTOS PARA REHABILITACION BUCAL.....	18
6.1 PRÓTESIS TOTALES Y PARCIALES.....	20
6.2 IMPLANTES.....	24
7 CONCLUSIONES.....	34
8 FOTOGRAFÍAS.....	36
9 BIBLIOGRAFÍA.....	39

1 INTRODUCCIÓN

La displasia ectodérmica es un síndrome en el cual hay alteraciones anatómicas y funcionales en estructuras derivadas del ectodermo, que incluyen piel, pelo, uñas, dientes y glándulas. Las displasias ectodérmicas son congénitas y afectan por lo menos dos tejidos de origen ectodérmico.

Este trabajo es una revisión bibliográfica de 1990 a la fecha sobre la rehabilitación bucal en niños que padecen displasia ectodérmica, revisaremos las características físicas de estos pacientes, así como las indicaciones de cada tipo de tratamiento y las técnicas utilizadas actualmente; se menciona el tratamiento con implantes lo cual es muy alentador y novedoso pero hacen falta todavía muchos estudios, y seguimiento de estos pacientes a largo plazo para que el pronóstico sea más seguro. Al igual la estimulación del crecimiento de los maxilares en estos pacientes es muy importante, sin embargo no se menciona muy frecuentemente en la literatura.

Estos pacientes están afectados tanto es su esfera física como psíquica, por lo que necesitan atención especializada multidisciplinaria. El papel del odontopediatra es muy importante al brindar una prótesis adecuada, pues es un pilar fundamental en el tratamiento para la rehabilitación global de estos niños.

2 ETIOLOGIA Y PREVALENCIA

Afortunadamente la prevalencia es baja de cada 10 000 nacimientos 7 pueden estar afectados, aproximadamente el 90% son varones y presentan el síndrome completo con un patrón de herencia recesivo ligado al cromosoma x. Normalmente es transmitida por la madre portadora en el hijo varón. Las niñas que presentan manifestaciones de esta genodermatosis parecen heredarlo con un patrón autosómico recesivo 2-4 o en ocasiones pueden representar heterocigotos, con expresión mínima de características de la enfermedad. Es decir, los portadores heterocigotos femeninos pueden mostrar escasos estigmas de la enfermedad, como tres o cuatro dientes anormales o pelo ligeramente escaso. No obstante hay 35 mujeres reportadas con el síndrome completo por condición autosómica recesiva. 1,5

Desgraciadamente la displasia ectodérmica es transmitida de madres a hijos varones en el 50% de los casos. También podría ocurrir en familias sin antecedentes ya que la mutación genética es espontánea.1, (fotos 1,2)

3 CLASIFICACIÓN

Hay controversia en cuanto a la clasificación, existen muchas variantes de la Displasia Ectodérmica y hay más de 120 tipos. Pero siempre están presentes 4 condiciones en la displasia ectodérmica que son: tricodisplasia, defectos dentales, oncodisplasia y deshidrosis, así como signos que envuelvan estructuras de origen ectodérmico.

La displasia ectodérmica hipohidrótica, la displasia ectodérmica hidrótica, y sus variantes son los ejemplos clásicos de displasias ectodérmicas. Algunos autores extienden la definición de displasia ectodérmica para incluir síndromes como:

- Aplasia cutis congénita
- Hipoplasia dérmica focal
- Progeria
- Síndrome de Werner
- Disqueratosis congénita
- Paquioniquia congénita
- Síndrome trico-sento-óseo
- Síndrome facio-digital
- Síndrome de hipoplasia de cartílago-pelo
- Síndrome de Hallerman-strieff

Ari Kupietzky y Milton Houpt nos hablan de la dificultad para clasificar esta enfermedad y mencionan las displasias ectodermicas más comunes:

- Ellis-Van Creveld (Displasia condroectodermica)
- Displasia Craneoectodermica
- Incontinencia Pigmenti
- Síndrome de Ectrodactilia displasia ectodermica con labio y paladar endido.
- Displasia ectodérmica hipohidrotica.(Síndrome Christ-Siemens-Touraine)
- Displasia ectodérmica Rapp-Hodgkin
- Displasia ectodérmica anhidrotica

Otros textos clasifican a la displasia ectodérmica en:

- Hipoplasia dérmica focal (síndrome de Goltz)
- Displasia ectodermica anhidrótica.
- Hipomelanosis de Itó (incontinencia pigmenti acromians)
- Síndrome de Rothmund-Thomson. (poikiloderma congénito)
- Tialosis (queratoderma palmoplantar difusa) 1,4,5

4 CARACTERÍSTICAS

Las características de estos pacientes fueron descritas por primera vez por Darwin en 1838, Christ en 1913 define a este padecimiento como un defecto ectodérmico, pues todas las estructuras afectadas se originan del ectodérmo, Weech en 1929 le da el nombre de displasia ectodérmica anhidrótica por la falta de glándulas sudoríparas, pero Felsheren en 1944, observa que no es total la ausencia de sudor así que sustituye el termino anhidrótica por el de hipohidrótica. Hasta la fecha se han descrito más de 120 tipos de displasias con características semejantes pero las más características son: la displasia ectodérmica hipohidrotica y la hidrótica por lo que nos enfocaremos solo a las descripción de estas dos y sus variantes; pero debemos tomar en cuenta que puede haber displasias que solo presenten algunas de estas características y no forzosamente todas a la vez. 1 (fotos 3,4)

4.1 CARACTERÍSTICAS DE LA DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA

Entre todas las displasias ectodérmicas esta es la a más fácil de reconocer. Se le llama también displasia ectodérmica anhidrótica, síndrome de Christ-Siemens-Touraine y polidisplasia ectodérmica hereditaria.

Los niños con displasia ectodérmica hipohidrótica tiene una combinación característica de dentición defectuosa, hipotricosis y una facie peculiar tan fácilmente reconocible que los niños afectados se parecen más el uno al otro que lo que se parecen a sus hermanos. La característica más grave en estos niños es la incapacidad de sudar en forma adecuada, debido a un número menor o la ausencia de glándulas sudoríparas . Como resultado, los infantes afectados sufren altas recurrentes y eritema cutáneo, en especial durante tiempo cálido y después de hacer ejercicio. Convulsiones febriles pueden asociarse a la fiebre.

Otro signo que puede llamar la atención inicial hacia los niños afectados es el pelo fino y escaso que tiende a tener un color más claro que el de los otros miembros de la familia y que con frecuencia es inpeinable. La alopecia completa es poco usual. Las pestañas y cejas son en general escasas. El vello púbico y axilar aparece en la pubertad, pero es también escaso y de lento crecimiento.

La piel es pálida, seca, brillante y traslúcida. Es muy rara la hiperqueratosis de palmas y plantas. Las uñas normalmente no están afectadas. Los dientes en pacientes con displasia ectodérmica hipohidrótica se presentan cónicos ó ganchudos, en mala oclusión, descoloridos y están disminuidos en número. La erupción dentaría suele retardarse. Es difícil detectar clínicamente dientes anormales

durante los primeros seis meses de vida, pero las radiografías pueden demostrar dientes ausentes o anormales, así como una mandíbula anormal pequeña.

Como habíamos mencionado la facie es característica y distintiva. Presentan joroba frontal, reborde supraorbitario prominente, arrugas e hiperpigmentación de la piel periorbitaria, puente nasal deprimido (deformidad de la nariz en silla de montar), nariz pequeña con alas nasales hipoplásticas, maxilares subdesarrollados, mentón puntiagudo, labios protuberantes, orejas puntiagudas, inclinadas hacia abajo y colocadas anteriormente.

Las glándulas sudoríparas esta disminuidas y otras glándulas ectodérmicas a menudo son hipoplásicas. La mucosa nasal está seca y costrosa debido a la hipoplasia de sus glándulas, lo que genera rinitis atrófica con descarga nasal purulenta y epistaxis. La hipoplasia de otras glándulas mucosas del tracto respiratorio puede dar lugar a boca seca, laringitis, disfagia, otitis media, infecciones recurrentes del tracto respiratorio y laringitis crónica con respiración bucal sofocante. La función deficiente de la glándula lacrimal puede producir lagrimeo disminuido y retención lagrimal, bleritis, queratitis y displasia corneal. Se ha comunicado también ausencia de glándulas sebáceas pueden ser también ausencia de glándulas mamarias y pezones hipoplásicos. Las glándulas sebáceas pueden ser también hipoplásicas; pero en algunos pacientes se ha notado hiperplasia de las mismas.

Los niños con Displasia ectodérmica hipohidrótica asocian con frecuencia dermatitis y otras alteraciones. Se ha comunicado también genitales hipoplásicos y pérdida de la audición. Se ha notado retraso mental que se considera relacionado con lo episodios frecuentes de hipertermia, hasta en un 50% de los pacientes.

El defecto de la sudoración no es absoluto, apoya el uso del término hipohidrótico más que anhidrótico para nombrar a estos niños. Los pacientes suelen tener áreas localizadas de piel con glándulas sudoríparas capaces de secretar sudor. Schenfeld y Col. demostraron que la sudoración puede producirse en esas áreas bajo condiciones ambientales de calor extremo.

Durante la niñez la hiperpirexia y las infecciones recurrentes del tracto respiratorio superior pueden poner en riesgo la vida de estos pacientes, después de este periodo la evolución es favorable y no es complicada, pues el trastorno no es progresivo. En algunos casos, al momento de la pubertad, desarrollan más pelo en cuero cabelludo y en ocasiones hasta presentan barba y bigote. Debido a la dentición anormal o ausente, los niños pueden tener dificultades para masticar y deficiencia nutricional subsecuente. Las niñas con pezones hipoplásicos tienden a tener pechos hipoplásicos en el momento de la pubertad. 1

4.2 VARIANTES DE LA DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA

SINDROME DE RAPP-HODGKIN

Originalmente, Rapp y Hodgkin describieron tres pacientes en una familia, que eran incapaces de sudar, tenían pelo escaso y de lento crecimiento, uñas displásicas pequeñas, dientes cónicos e hipodoncia, estatura corta, genitales anormales y labio y paladar hendidos. Una biopsia de piel no mostró glándulas. Los pacientes afectados tenían también cambios craneofaciales, incluidas una frente ancha, nariz estrecha con maxila hipoplásica y boca pequeña. Posteriormente fue descrito otro paciente con estas anomalías además de orejas anormales y aplasia del orificio lagrimal. El examen microscópico de pelo de una madre e hija con síndrome de Rapp-Hodgkin se hereda en forma autosómica dominante. ¹

SINDROME DE FRANCESCHETTI-JADASSONHN-NAEGELI

Los pacientes con este síndrome autosómico dominante tienen hipohidrosis funcional, queratoderma, defectos del esmalte dental y anormalidades de las uñas. Además, hiperpigmentación reticulada

progresiva generalizada, de predominio alrededor del cuello, cintura y axilas. 1

OTRAS FORMAS HIPOHIDRÓTICAS DE DISPLASIA ECTODÉRMICA

Freire-Maia y col. describieron a una niña con hipohidrosis, alopecia, onicodisplasia y piel bronceada con hiperqueratosis de palmas y plantas. La paciente presentaba también una facie peculiar con anormalidades de orejas y nariz, sordera neurosensorial, pecho excavado, hipermetropía grave, anormalidades en el electroencefalograma y edad ósea retrasada. Witkop y col. comunicaron un síndrome autosómico dominante en tres generaciones de parientes con hipohidrosis y piel gruesa, esmalte hipoplásico y onicolosis. Otra forma dominante autosómica de Displasia ectodérmica hipohidrótica fue descrita en un niño adolescente y su madre con aplasia cutis congénita, onICODESPLASIA, erupción dental retrasada e hipoplasia de pezones. 1

4.3 CARACTERÍSTICAS DE LA DISPLASIA ECTODÉRMICA HIDRÓTICA

La forma clásica de displasia ectodérmica hidrótica, también conocida como síndrome de Clouston o síndrome de Fischer-Jacobsen-Clouston, es un trastorno autosómico dominante que se

encuentra con mayor frecuencia en familias franco-canadienses. Los rasgos clínicos principales son uñas distróficas, hipotricosis y queratodermia palmoplantar. Los defectos de uñas en la forma hidrótica de displasia ectodérmica incluyen uñas pequeñas y descoloridas, que pueden ser en exceso gruesas, con estrías longitudinales, bordes libres quebradizos y desprendimiento distal de su lecho. Las uñas tienden a infectarse en forma recurrente, en especial por hongos. Se ha comunicado el desarrollo de carcinomas de células escamosas del lecho ungueal.

En 75% de los pacientes se notan anomalías de pelo. El pelo de la cabeza tiende a ser corto con lento crecimiento y puede estar ausente. Es frecuente una placa alopécica en el occipucio. El vello corporal suele ser escaso.

La piel tiende a ser seca y gruesa en palmas y plantas, y con hiperqueratosis marcada y eritema. Puede haber pigmentación notoria sobre codos, rodillas, axilas y falanges y papulosis periungueal.

Aunque las anomalías dentales son raras, algunos pacientes presentaron hipodoncia de dientes primarios y secundarios. Se manifiestan con frecuencia caries dentales, y se ha encontrado en un número de pacientes leucoplasia sobre las mucosas orales.

En ocasiones se ha notado sordera, convulsiones, retraso mental, polidactilia, sindactilia, estrabismo, conjuntivitis y cataratas en estos pacientes.

El examen histopatológico de la piel muestra número normal de glándulas, glándulas sebáceas atróficas o ausentes. Los folículos pilosos están dilatados y llenos de queratina. El examen del pelo con microscopia electrónica muestra su diámetro disminuido y variables, con surcos longitudinales y una cutícula defectuosa.

El trastorno no es progresivo. Se ha notado que los pacientes desarrollan pápulas eritematosas de 1 a 4 mm con poros centrales, en especial sobre dorso de pies, tobillos y muñecas. Los pacientes tienen una esperanza de vida normal.

El diagnóstico diferencial incluye Displasia ectodérmica hipohidrótica, que puede distinguirse por sudoración disminuida, alteraciones dentales frecuentes y facie característica. Los pacientes con paquioniquia congénita pueden presentar anomalías de uñas y pelo, leucoqueratosis y queratoderma palmoplantar, pero las alteraciones características de las uñas y la hiperqueratosis de la paquioniquia congénita ayudan a diferenciar estas dermatosis. La distrofia ungueal y la leucoplasia son características también de la disqueratosis congénita. Se describió un número variable de formas raras de displasia ectodérmica hidrótica que no se han revisado en

otra parte de este capítulo y que deben distinguirse de la forma autosómica dominante de displasia ectodérmica hidrótica de Clouston. El síndrome dento-óculo-cutáneo 34 se caracteriza por pelo corporal escaso; estrías horizontales en las uñas de los dedos con onicosquiza distal; lesiones induradas e hiperpigmentadas sobre las articulaciones interfalangeales que parecen almohadillas de los nudillos; dientes anormales, facie anormal, glaucoma, ectropión de párpados y sindactilia. El síndrome de Ellis-van Creveld (displasia condroectodérmica) es un trastorno recesivo autosómico con pelo quebradizo, hipocrómico y escaso, uñas displásicas, hipodoncia y enanismo con extremidades cortas y otras anomalías esqueléticas. Schopf y col. han descrito un trastorno recesivo autosómico con hipotricosis, hipodoncia, uñas frágiles con depresiones, hiperqueratosis palmoplantar, cataratas tempranas bilaterales, cambios arterioescleróticos en el fondo de ojo y el desarrollo tardío de quistes en párpados. Se ha descrito también una variante autosómica dominante de la displasia ectodérmica hidrótica con pelo escaso, pigmentación cutánea anómala, trastornos endocrinos y pulgares anormales.

4.4 CARACTERISTICAS CEFALOMÉTRICAS DE NIÑOS CON DISPLASIA ECTODÉRMICA.

Desgraciadamente no existen muchos estudios que reporten los rasgos cefalométricos en este tipo de pacientes, pero en 1994 en la universidad de Florencia se realizó un estudio cefalométrico comparativo entre 5 niños de 5 años con Displasia ectodérmica de los cuales 4 eran varones y 1 mujer todos con dentición primaria ellos revelan ser los primeros que presentan esta enfermedad en su familia. Se reportaron las siguientes características.

- La ausencia de dientes es mayormente encontrada en la displasia hipohidrótica.
- La fisonomía de estos individuos es parecida en ambos sexos.
- La parte media de la cara esta deprimida y los huesos de las mejillas son altos, el mentón frecuentemente es puntiagudo y los labios protuberantes.
- Los incisivos primarios de la mandíbula constantemente están Ausentes.
- Los primeros molares están ausentes en 4 de 5 niños.
- Los centrales superiores son conoides y en los segundos molares superiores hay cúspides supernumerarias 3 de 5 niños.
- En los segundos molares inferiores siempre se presento de severo a moderado taurodismo.

- La presencia de diastema entre los centrales superiores fue constante.
- En la muestra la ausencia congénita de dientes siempre fue simétrica, es decir si faltaba en primer. Molar inferior derecho, también faltaba en izquierdo.
- La alta prevalencia de taurodismo en la dentición primaria. Es un defecto de desarrollo.

Hay diferencias significativas en los rasgos entre niños con displasia ectodérmica y niños no afectados. En el estudio anteriormente mencionado, reportan las siguientes diferencias entre niños no afectados y niños con displasia ectodérmica.

- Retrución maxilar
- Reducción en el desarrollo de la mandíbula
- Hay un desplazamiento hacia adelante y hacia arriba de la mandíbula
- La altura facial tiene una reducción anterior significativa, causada por el colapso de la distancia de la espina nasal anterior.
- Falta de desarrollo vertical dento-alveolar por la severa anodoncia.
- El análisis de los tejidos blandos revela una significativa reducción en el grosor de estos tejidos en estos niños, por eso los labios son evertidos y protuidos.
- El corte sagital y vertical muestra grandes diferencias entre los niños afectados y los no afectados. 3,1

5 DIAGNOSTICO

El diagnostico se hace sobre la base de todas las características mencionadas anteriormente, pero durante los primeros 6 meses de vida es difícil hacerlo ya que es normal que los niños de esa edad no tengan dientes y pelo y es complicado detectar la inhabilidad para sudar, entonces el diagnostico se basa en episodios de hiperpirexia sin causa aparente, despellejamiento de la piel, exantema y frecuentes infecciones respiratorias.

El diagnostico de hipohidrosis se realiza mejor por estudios de funcionamiento de las glándulas sudoríparas de las palmas. En niños, las técnicas no invasoras para notar glándulas sudorípara incluyen: 1) hacer una impresión de las aberturas del ducto de sudor con azul de bromofenos, o-ftaldehido o almidón yodado después en iontoforesis de pilocarpina y 2) visualización directa de la piel palmar. Puede ser difícil implementar estas viejas técnicas en laboratorios modernos de dermatología, así que los resultados pueden no ser confiables. Lambert y Bilinski han sugerido hacer biopsias de la piel palmar que muestran ausencia de glándulas o ductos sudoríparos. La función de la glándula lagrimal puede ser valorada cuantitativamente con la prueba de Schirmer. El examen de pelo muestra el tallo anormal con hendiduras y surcos longitudinales 1cm distales al bulbo piloso.

Otras displasias ectodérmicas, como la displasia ectodérmica hidrótica y la disqueratosis congénita, pueden diferenciarse de la Displasia ectodérmica hipohidrótica por la hipohidrosis y los rasgos faciales característicos. Los pacientes con anhidrosis simple familiar comparten las fiebres y la hipohidrosis pero no las otras características ectodérmicas. La familia descrita por Marshall presentaba anhidrosis, puente nasal deprimido, cataratas congénitas, miopía y pérdida de audición pero no anomalías de pelo, dientes o uñas. La deformidad de nariz en silla de montar y de forma de gancho y las alteraciones cónicas de los dientes secundarios pueden también verse en sífilis congénita, pero los niños con sífilis tienden también a tener queratitis intersticial, osteoperostitis, cambios articulares y alteraciones serológicas característicos. (foto 5)

7 TRATAMIENTO

El tratamiento en estos niños es multidisciplinario y comúnmente incluye lo siguiente:

TRATAMIENTO GENERAL:

El control de la temperatura es muy importante. Durante el tiempo cálido y después de ejercicio, los niños deben colocarse en un medio ambiente fresco con ventiladores o aire acondicionado. Puede ser útil el baño frecuente en piscinas, baños fríos o colchón de agua fría. La piel seca puede lubricarse con emolientes y los pacientes con dermatitis atópica se benefician de los corticoesteroides tópicos.

Se debe administrar frecuente gotas para los ojos de metilcelulosa al 1% por la falta de lagrimeo. Los exámenes oftalmológicos, incluida la prueba de lámpara de hendidura, deben realizarse para detectar lesiones corneales tempranas. La rinitis atrófica puede mejorar con gotas salinas. Puede realizarse un número de procedimientos quirúrgicos plásticos como otoplastia, rinoplastia con implantes y adultos afectados, para corregir orejas prominentes, deformidad de nariz en forma de silla de montar e hipoplasia de senos, respectivamente. El asesoramiento genético es importante para familias a fin de permitir una detección temprana de neonatos afectados. Por último debe brindarse atención a las necesidades

emocionales de los niños afectados que son tan diferentes de los niños normales. 1,4

ALIMENTACIÓN

Para la mayoría de los niños afectados, las prótesis dentales son indispensables para mejorar la masticación, nutrición y apariencia. Se puede usar saliva artificial para aliviar un poco a paciente y evitar bebidas calientes.

APOYO PSICOLOGICO

El apoyo de un terapeuta que enseñe al niño ha hablar correctamente con su prótesis, eleve su autostima y ayude a integrarse mejor a la sociedad es de vital importancia para un buen desarrollo psicológico en estos pacientes. 6,7,8

TRATAMIENTO BUCAL

Debemos proveer al niño de unas óptimas dentaduras para su buen desarrollo psicológico y emocional en la sociedad, así como una buena alimentación y óptima dicción. Aunque las dentaduras deben ser reemplazadas durante el periodo de crecimiento se pueden hacer dentaduras a partir de los 3 años.

El Tratamiento de estos niños requiere de conocimiento del crecimiento y desarrollo y es planeado por un equipo multidisciplinario integrado por el odontopediatra, el ortodoncista, el otorrinolaringólogo, el cirujano maxilofacial y el protesista. En ocasiones el tratamiento solo es protésico pero en ocasiones también es quirúrgico.

6.1 PROTESIS PARCIALES O TOTALES

Si presenta algunos dientes la elaboración será mas sencilla y tendrá mejor retención y estabilidad.

Después de hacer una buena historia clínica debemos tomar las radiografías necesarias para detectar si los dientes permanentes también van a estar ausentes o están presentes los gérmenes. Posteriormente haremos un análisis cefalométrico por medio del cual averiguaremos que tan alterado está su desarrollo y con que cantidad de hueso contamos en el reborde alveolar. Posteriormente revisaremos el estado de los tejidos blandos, principalmente si están fijos, que tan fibrosos ó delgados, que tan resecos, etc. Tomaremos en cuenta el número de dientes existentes y así con ayuda del protesista podremos diseñar nuestra prótesis.

El tratamiento es un proceso activo, durante el crecimiento y desarrollo del niño, la prótesis será reemplazada para adecuarla a sus necesidades.

Si la prótesis se elabora cuando el niño tiene 3 años la dentadura tiene que tener solo dientes de la primera dentición, pero conforme fuera creciendo el niño, la dentadura tendrá que ser modificada de acuerdo a la erupción de los dientes permanentes y así no interferir con el desarrollo. En el caso de que no presentara gérmenes de dientes permanentes es recomendable modificar la prótesis desacuerdo a su edad, es decir a los 6 años colocarle los primeros molares y probablemente quitar los incisivos inferiores como lo presentaría un niño no afectado, estas modificaciones darán a la prótesis una apariencia más natural y ayudaran al niño en su desarrollo psicológico y a integrarse mejor en la sociedad. (fotos 4, 6,7,8)

La técnica para la elaboración de la prótesis puede variar si el niño presenta varios dientes entonces tomar las impresiones con alginato sería suficiente. En el caso de dentaduras totales el proceso sería muy similar al que aplicaría un protodonsista a un adulto, de hecho es recomendable que el odontopediatra trabaje en equipo con un protesista especializado. En primer lugar se tienen que tomar sus modelos anatómicos, esto tomando una impresión con alginato enseguida tendremos que elaborar sus cucharillas individuales para posteriormente tomar la impresión fisiológica con un material que remarque más los detalles y los movimientos, esto los podemos conseguir con hule de polisulfuro, la desventaja de este es que tiene un olor muy desagradable y es difícil de manejar así que podemos

usar otros materiales siempre y cuando permitan conseguir un buen modelo fisiológico. Tenemos que encontrar la dimensión vertical correcta, así como la relación céntrica y enseguida se monta en un articulador no forzosamente semiajustable, puede ser en uno de bizagra ya que al montar los diétes solo se tomaran en cuenta su relación céntrica y dimensión vertical y los movimientos de literalidad posteriormente serán estabilizados. Enseguida colocaremos nuestros rodillos de cera para montar dientes sobre la cera en las placas base elaboradas con acrílico autopolimerizable ó acetato. Los dientes temporarios anterosuperiores se fabrican para prótesis parciales o completas. Los dientes para la zona anteroinferior pueden prepararse a partir de un juego de dientes de acrílico permanentes pequeños. Una vez que hemos articulado los dientes se hacen las pruebas necesarias y se manda enmuflar. En el caso de que existan varios dientes naturales, podemos colocar los dientes directamente al momento de acrilizar y colocar los ganchos que más convengan para la retención según la anatomía de los mismos. Moyers en sus estudios mostró un patrón normal en los cambios oclusales en el desarrollo de niños de 3 a 13 años y este patrón podría utilizarse como base en este tipo de rehabilitaciones y así adaptar la oclusión de la prótesis, estabilizar la dimensión vertical, la estética, la fonética y las características propias de la edad del niño.

En la escuela dental en la clínica de prostodoncia de la universidad de medicina de Pittsburgh se reporto el seguimiento de la

elaboración de una placa total en un niño de 4 años y medio, de raza caucásica, de sexo masculino displasia ectodérmica anhidrótica y con las siguientes características.

- Totalmente edéntulo
- Pelo escaso, delgado y fino
- Ausencia de glándulas sudoríparas
- Lento crecimiento de uñas
- La radiografía panorámica mostraba ausencia de dientes primarios y secundarios.
- Problemas de lenguaje, emitía sonidos como /sl, /zl, /j/, /sh/, /ch/, /th/, /k/.

En este caso las bases de acrílico fueron soportadas solo sobre los tejidos. Se articularon dientes primarios artificiales, se simuló un diastema en ambas dentaduras. El balance bilateral se hizo en céntrica y los movimientos excéntricos de la mandíbula fueron estabilizados. Periódicamente se hicieron modificaciones y se simuló la exfoliación de los dientes primarios, esto motivo al paciente a seguir usando su prótesis pues se identificaba con su hermana a la que se le habían exfoliado sus dientes.

Es importante mencionar que para que haya una buena adaptación a la prótesis es necesaria la ayuda de un terapeuta que apoye psicológicamente, así como terapias para que el niño aprenda a

hablar correctamente y estabilizar una apropiada propiocepción muscular. 4,5,11

Los pacientes deben ser advertidos de que la prótesis será cambiada conforme su crecimiento, para que no provoquemos restricción esquelética. Nomura estudió clínicamente y cefalométricamente un caso y reveló que había una reducción significativa en el crecimiento de los maxilares pero sin embargo no fue así en la mandíbula. No obstante, a grandes rasgos la placa no afecta muy significativamente el crecimiento de la mandíbula. Pero posiblemente durante el crecimiento el niño pierda reborde alveolar.9,11

7.2 COLOCACIÓN DE IMPLANTES COMO PARTE DE LA REHABILITACIÓN BUCAL EN PACIENTES CON DISPLASIA ECTODÉRMICA

Los pacientes con severa anodóncia tienen un hueso alveolar pequeño y sus prótesis usualmente son construidas y reemplazada periódicamente y conforme pasa el tiempo van perdiendo hueso tisular y así también retención y estabilidad.

El concepto de anclar de manera permanente una prótesis en el hueso a través de la piel o mucosa ha fascinado a los investigadores

durante años. Sin embargo, la prescripción utilizada hasta hace poco ha encontrado carencias, en particular en el campo dental, donde el área de la implantología es larga como anécdota pero tristemente corta como ciencia. Las dificultades biomecánicas anticipadas son formidables, ya que la remisión clínica es controlar casi de manera simultánea por lo menos cuatro factores.

- 1.- La selección de un material biocompatible aceptable y un diseño de implante correcto.
- 2.- La preparación de un sitio receptor óseo, que asegure la predicción favorable de la respuesta de cicatrización, uno que pueda enfrentar la carga de presión posterior.
- 3.- El diseño y fabricación de una prótesis que no minorise la integridad de la inserción ósea adquirida.
- 4.- La provisión de un mecanismo de sellado en la unión piel-implante ó implante-mucosa.

Es recomendable para la mayoría de los pacientes que son prospectos para la colocación de implantes incluir una evaluación que incluya: examen bucal, evaluación radiográfica, modelos de estudio montados y articulados, comunicación con médico general, pues varios asuntos merecen atención como: edad, estado médico, tratamientos farmacológico actual, motivación del paciente, etc. El tratamiento farmacológico con esteroides puede ser una contraindicación relativa. Además, es de suma importancia una

evaluación de la habilidad y conciencia del paciente para cooperar así como la comprensión de los motivos por los cuales se busca un tratamiento con implantes.

La edad en si mismas por lo regular no es un factor principal, aunque varios autores no recomiendan los implantes a menores de 12 años, pues el crecimiento puede mover los implantes y que estos ya no funcionen correctamente, La American Academy of Pediatric Dentistry reporto un caso en el que se colocaron 7 implantes a un niño de 3 años con 7 meses, 5 consiguieron osteointegrarse, pero el niño en los últimos años ha crecido demasiado y los implantes probablemente tendrán que ser removidos.

El siguiente paso en el proceso de evaluación es una valoración de la condición intrabucal como sigue:

- Anatomía ósea local
- Evaluación y clasificación del volumen óseo
- Proximidad y estado de salud de los dientes adyacentes y antagonistas
- Patología intraósea y mucosa
- Evaluación de injertos óseos

Se tiene que utilizar la inspección y palpación para identificar anomalías anatómicas, como socavados o partes delgadas. La

evaluación radiográfica es obligatoria y debe incluir vistas panorámicas, periapical y oclusal, depende de los sitios a investigar. Otras radiografías útiles incluyen la cefalometría lateral, tomografía de corte transversal o tomografía computarizada. Esta última se hace obligatoria siempre que haya duda acerca de la posición de estructuras anatómicas adyacentes y el volumen de hueso disponible. Comúnmente esto niños presentan restricción ósea. Es factible utilizar una aguja u otro aditamento para sondear los tejidos palatinos, por lo tanto evaluar el hueso disponible. Además, se hace otro esfuerzo, con el uso de radiografías, para identificar la anatomía mandíbular, evaluar el volumen y calidad ósea. Esto ayuda al cirujano a seleccionar la localización para el sitio receptor adecuado y el tamaño del implante ó, si en realidad está indicada la cirugía de implante.

La disponibilidad del paciente para los implantes también se determina por una buena higiene bucal demostrada y por la presencia de hábitos para funcionales.

Siempre que se utilice hidroxiapatita previamente para llenar un espacio ó aumentar un reborde, la práctica actual dicta que se tiene que retirar antes de la cirugía para el implante. Sin embargo, la colocación previa de injerto de piel o mucoso no contraindica la colocación de implantes.

Por último, se tiene que informar totalmente a los padres del paciente y a el mismo de la naturaleza de la cirugía propuesta, sus expectativas, y las posibles complicaciones, antes de que empiece el procedimiento con implantes. 2

PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS Y PROTESICOS.

Como mencionamos al principio los implantes son un tratamiento novedoso en niños, se ha reportado la utilización de la técnica de osteointegración según branemark y la elaboración de la prótesis por medio de técnicas convencionales que sean más convenientes según el caso.

PROCEDIMIENTO QUIRURGICO SEGÚN BRANERMARK.

Etapa 1

La instalación fija se hace bajo condiciones de limpieza quirúrgica estricta con instrumentación estéril. Se tiene que aislar la cavidad bucal del medio con campos estériles; es obligatoria la atención meticulosa el detalle. Se eleva un colgajo mucoperióstico de grosor total después de una incisión de 1cm labiobucal al sitio quirúrgico. Es recomendable hace incisiones verticales liberatrices; los sitios óseos elegidos, de 7mm de separación, se preparan mediante un aumento

gradual en el diámetro del lugar con instrumentación especial, hasta que se obtenga el diámetro y profundidad predeterminados. Todo el fresado óseo se hace bajo irrigación con solución salina estéril copiosa a velocidades no mayores de 2000rpm. Los sitios individuales se les hace rosca y se instalan los aditamentos fijos bajo irrigación salina a velocidades de menos de 20rpm.

Después de insertar los tornillos cubiertos, la herida se cierra con suturas de colchón vertical para asegurar la cubierta perióstica. Se tiene gran cuidado para utilizar un material de sutura que cause la menor reacción inflamatoria; está contraindicado el catgut. Se aplica de manera continua una gasa húmeda grande como apósito de presión sobre el sitio quirúrgico por lo menos seis horas para evitar la formación de hematoma, aunque se retira de cuando en cuando para permitir la ingesta de líquido. Las suturas no absorbibles se tienen que retirar en una semana, y se ajusta cualquier prótesis existente, se rebasa con un acondicionador blando y se inserta en dos semanas. La carga prematura en esta etapa compromete la integridad de la mucosa y pone en peligro el aparato fijo subyacente.

El paciente debe ser examinado cuatro semanas después de la cirugía y una vez más a las 12 semanas. Si se desea, es posible tomar una radiografía, pero sólo después de transcurridos tres meses.

El procedimiento de segunda etapa empieza aproximadamente a los cuatro meses después de la cirugía mandíbular y seis meses después de la maxilar. Durante este intervalo, se ha demostrado que el hueso prolifera en la superficie de óxido de titanio del aparato fijo sin carga.

Etapa 2

La conexión del pilar se realiza bajo condiciones limpias quirúrgicas con instrumentación estéril. Por lo regular es suficiente la anestesia local, aunque quizá está indicada la sedación oral o intravenosa. No es necesario aislar la cavidad bucal, como se hizo en la etapa 1. Una radiografía preoperatoria es útil para evaluar el estado de la osteointegración en el aparato fijo.

La exposición de los tornillos cubiertos se completa con una incisión lineal a media cresta, de manera preferente en la mucosa insertada. Entonces, se utiliza un punzón de tejido blando para rodear el tornillo cubierto, después de lo cual se retira la mucosa y luego el tornillo mismo. Una alternativa, es la incisión lineal que se expande para elevar colgajos pequeños labiobucales y linguopalatinos para visualizar los tornillos cubiertos de una manera más completa. Se elimina de manera metódica tejido blando y hueso del hombro del aparato fijo antes de la conexión del pilar. Una radiografía confirma la colocación adecuada del pilar; en este momento, se realiza el

recontaron de la mucosa seguido por la sutura con un material absorbible o no absorbible que no produzca inflamación. Se colocan las tapas de cicatrización; por último, se pone un paquete firme de compresión periodontal por una semana, el cual después se reemplaza por una segunda semana. El odontopediatra junto con el protesista pueden entonces iniciar los procedimientos prostodónticos.

2

PROCEDIMIENTOS PROSTODONTICOS

Los implantes en estos niños se indican solo para dar mejor retención y estabilidad a la prótesis, es decir los implantes servirán de apoyo a la sobredentadura, esta es favorable ya que en este caso hay menos traumatismo. No hay fórmula para ayudar a la determinación del número de implantes necesarios para apoyar un número de unidades oclusales en las regiones anterior o posterior. George A. Zarb dice que el prostodoncista debe tener juicio clínico en el número máximo o mínimo de pilares con los cuales trabajar. La consulta prostodóntica se realiza para la prescripción del número determinado de implantes en localización específica esto solo que la anatomía ósea al momento de la cirugía lo permita. 2,6,7,8

Normalmente el tiempo de osteointegración en la mandíbula es de 4 meses pero hay casos en que se extiende, después de este tiempo se toman las impresiones preliminares y las decisiones con respecto al diseño final de la prótesis.

Una vez que tenemos los modelos preliminares, se fabrican unos portaimpresiones individuales para la impresión final, pero antes tenemos que revisar el ajuste de los pilares la cabeza del implante debe ajustar en el nicho del pilar, y debemos examinar por medio de una radiografía que no haya vacío entre los dos. Cuando tomamos la impresión, las cofias de transferencia se atornillan en los pilares con tornillos de laboratorio que sobresalen del orificio del portaimpresiones. Al alcanzar el fraguado final el material de impresión, los tornillos se aflojan y el portaimpresion se retira de la boca. Antes de mandar la impresión para el vaciado de laboratorio, se debe determinar que no hay material en la base de las cofias de transferencia y las abrazaderas análogas están atornilladas. Esta impresión debe registrar de manera exacta la posición de los implantes con relación a cualquier diente existente, con la anatomía de tejido blando y con otro implante.

El diseño de la prótesis dependerá del plan de tratamiento elaborado por el protesista especializado y dependerá de la situación de cada paciente.

Frecuentemente los niños tiene problemas para adaptarse a su nueva prótesis, pero después de varias visitas de ajuste comienzan a utilizarla por periodos cada vez más largos. Después de algunos meses los pacientes se adaptan totalmente. El seguimiento en estos

pacientes es indispensable pues la prótesis deberá adecuarse a las necesidades de crecimiento y a la erupción de algunos dientes que comúnmente están deformados y por lo tanto serán restaurados con resina. El crecimiento de estos pacientes así como los cambios que puedan sufrir los implantes debe ser evaluado continuamente. 2,3,4, 5,6,7,8,9. (fotos 9,10,11,12)

7 CONCLUSIONES.

En todos los casos reportados en la bibliografía el tratamiento fue formulado por varios especialistas, pediatra, protesista, ortodoncista y el cirujano oral. Las prioridades del tratamiento fueron la apariencia, la masticación y la fonética. La apariencia deprime al paciente por la mal formación dentaria, los espacios interdetales, los dientes perdidos y el sobrecierre al masticar. Dependiendo de la edad y la apariencia individual se pueden presentar disturbios psicológicos y crear barreras emocionales. La temprana consulta es muy importante pues el ortodoncista puede mejorar la ubicación de los dientes existentes y ayudar a fabricar una prótesis adecuada.

Investigadores han encontrado beneficios psicológicos en la colocación de implantes en niños de entre 12 y 19 años de edad y con un pronostico muy favorable a largo plazo.

Los implantes se han colocado exitosamente, en el tratamiento de pacientes menores de 12 años no solo con displasia ectodérmica, también se han reportado casos más recientes (1996) en los que han sido utilizados implantes en niños que han perdido un diente por alguna patología ó traumatismo ó que tienen ausencia congénita, estos implantes se tratan como dientes anquilosados. El pronostico de este tratamiento en niños es dudoso ya que esta es tan reciente este tipo de tratamientos, que no se sabe que reacciones se puedan

presentar a largo plazo. Se ha cuestionado que tanto pudieran ayudar lo implantes ha evitar la perdida ósea que sufren comúnmente estos pacientes, desafortunadamente no existe mucha información acerca de que cantidad de hueso pierde un paciente sin implante y que cantidad de hueso se pierde con implante. 6,7,8,9,10

8 FOTOGRAFÍAS



Foto 1. Madre e hijos con displasia ectodérmica



Foto 2. Fenotipo de niños con displasia ectodérmica.



Foto 3. Erupción de dientes anteriores cónicos



Foto 4.

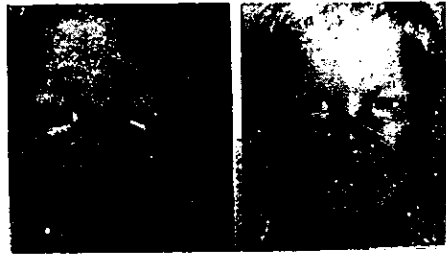


Foto 5.



Foto 6, 7 y 8 Rehabilitación





Foto 9. Perfil radiográfico de niño a los 3 años .



Foto 10 .Dimensión vertical incrementada a los 9 años.

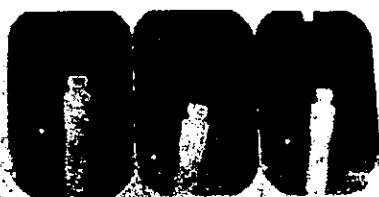


Figure 10 Intra-oral radiographs showing total osseointegration the implants.

Foto 11. Osteointegración de implantes



Foto 12 implantes en boca.

9 BIBLIOGRAFÍA

- 1 Ruiz Maldonado and Parish Beare. Tratado Dermatología Pediátrica ed. 2 , 1992, Interamericana Mcbraw Hill.
- 2 Ciahill Norman A and Klein M. And Simons Alan. Atlas de Implantología, ed.5. 1995, Panamericana.
- 3 Vierucci Silvia; Baccetti T. And Tollaro I. Dental and cariofacial findings in hypohidrotic ectodermal dysplasia durin the primari dentition phase. The Journal of Clinical Pediatric Dentistry 18(4):291-297,1994.
- 4 Bakri Hassan; Rapp R and Hadded G. Clinical management of ectodermal dysplasia. The Journal of Clinical Pediatric Dentistry 19(3);167-172,1995.
- 5 Kupietzky Ari and Houp Milton. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: Characteristic and treatment. Quintessence International 26(4); 285-291,1995.
- 6 Bergendal T; Eckerdal O; and Hallonsten A.L. Osseointegrated in the oral habilitation for a boy with ectodermal dysplasia: a report. International Dental Journal 41;149-156,1991.

**ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

- 7 Smith R.; Vargervik K and Kearns G. Placement an endosseous Implant in a growing child with ectodermal dysplasia. Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology 75(6);669-673,1993.
- 8 Guckes Albert; McCarthy G. And Brahim J. Pediatric Dentistry. 19(4); 282-285,1997.
- 9 Pigno Mark; Blackman R. And Cronin R. Prosthodontic manangement of ectodermal dysplasia: Review of the litrature. The Journal of Pediatric Dentistry.76(6);541-545,1996
- 10 Draut Richard. Dental Implants for children: Creating smiles for children without teeth. The Implant Report 8(9);909-913,1996.
- 11 McDonald Ralllllph; Avery David R. Odontologia Pediátrica y del Adolescente, ed. 5 Bueno Aires, 1990, Panamericana.
- 12 Ekstrand Karl and Thomsson M. Ectodermal dysplasia with partial anodontia: Prosthetic treatment with implant fixed prosthesis. Journal of Dentistry for Children 55(4):282-4, 1988.
- 13 Santos Díaz and Gómez S. Displasia ectodérmica hipohidrótica. A.D.M. 48(3):167-170, 1991.

- 14 Felding Inga and Björklund L. Rapp-Hodgkin Ectodermal Dysplasia. *Pediatric Dermatology* 7(2) 126-131,1990.
- 15 Boj JR. Dentures for a 3 –yr-old child with ectodermal dysplasia: case report, *Am J Dent* 6(3), 165-167 1993.
- 16 Torres Torija A, Partial dentures for a child with ectormal dysplasia *A.D.M* 43(5), 185-188 1986.
- 17 Beyaert JC. Removable dentures for children in daily practice; for whom an why? *Actual Odontostomatol* 45(174), 279-293 1991.
- 18 Tanboga-I and Pince S. Dental management of a child with EEC syndrome. *International Journal Pediatric Dentistry*. 2(2):99-103,1992.
- 19 Unger JW and Crabtree DG. Management of soft tissue problem in overdenture treatment of congenital and acquired defects: a case report. *Quintessence international*. 21(5) 353-6, 1990.
- 20 Esposito SJ. and Cowper T. Overdentures in partial anodontia simple solutions for complex problems. *Compendium* 12(3) 172-177, 1991.

Indice dice hectodérmica debe decir ectodérmica.
Pag. 3 dice sento debe decir dento.
Pag. 4 dice ectrodictalia debe decir ectrodactilia.
Pag. 4 dice endido debe decir hendido.
Pag. 4 dice anhidrotica debe decir anhidrótica.
Pag. 7 dice bleritis debe decir blefaritis.
Pag. 7 dice mamarias debe decir mamárias.
Pag. 14 dice molare debe decir molares.
Pag. 15 dice en primer. Molar debe decir el primer molar.
Pag. 18 dice 7 TRATAMIENTO debe decir 6 TRATAMIENTO.
Pag. 18 dice indiluida debe decir incluida.
Pag. 19 dice ha debe decir a.
Pag. 21 dice los debe decir lo.
Pag. 22 dice literalidad debe decir lateralidad.
Pag. 24 dice 7.2 debe decir 6.2.
Pag. 31 dice recontaron debe decir recontorno.
Pag. 31 dice dedo debe decir dado.
Pag. 39 dice primari debe decir primary.
Pag. 40 dice litrature debe decir literature.
Pag. 40 dice RaIIIIlph debe dicer Ralph.