



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO**

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**MANIFESTACIONES BUCALES DE LA DISPLASIA  
ECTODÉRMICA Y SU TRATAMIENTO EN  
ODONTOPEDIATRÍA**

**T E S I S I N A**

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
CIRUJANA DENTISTA  
P R E S E N T A :  
SAN JUANA MILAGROS SANTIAGO RAYA

DIRECTORA: C.D. ROSA EUGENIA VERA SERNA



MEXICO, D.F.

2002

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**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.

## **AGRADECIMIENTOS**

Este trabajo lo dedicó a esas personas que siempre han confiado en mi y que sin escatimar esfuerzo alguno han sacrificado gran parte de su vida para formarme y educarme.

A quienes su máxima ilusión es el convertirme en una persona de provecho y que siempre viviré en deuda con ellos para toda la vida ya que nunca podré pagar todos sus desvelos, consejos y ayuda incondicional, ni con toda la riqueza del mundo.

Doy gracias a Dios por el haberme dado a los mejores padres del mundo ya que con su ayuda y consejos supieron llevarme por el camino adecuado y así poder concluir una etapa más de mi vida.

Es un gran privilegio el tenerlos como padres por que gracias a ustedes he llegado a realizar mi sueño de convertirme en una profesionista que está dispuesta a dar todo de si y nunca defraudarlos.

Agradezco la oportunidad que Dios me concedió para vivir y el de conocerlos para así poder amarlos como lo hago cada día.

Este triunfo vale la pena compartirlo, y con quien mejor que con mis mejores y grandes amigos de toda mi vida, ustedes papas.

También quiero agradecer a todos mis familiares que me ayudaron a llegar al término de mi profesión contando siempre con su apoyo y ayuda para cualquier situación que se me presentara.

## **‘INDICE’**

Introducción

Reseña Histórica

### **CAPITULO I GENERALIDADES**

1. Embriología	01
1.1 Gametogénesis	01
1.2 Fecundación y desarrollo embrionario	03
2. Genética	12
2.1 Cariotipo Normal	12
2.2 Trastornos citogenéticos	13
2.2.1 Traslocación	14
2.2.2 Inversión	15
2.2.3 Delección	15
2.2.4 Cromosoma anular	15
2.2.5 Isocromosoma	15
2.3 Categorías de enfermedad genéticas	15
2.3.1 Trastornos cromosómicos	16
2.3.2 Trastornos relacionados a los cromosomas sexuales	16
2.3.3 Enfermedades de herencia monogénica	19
2.3.3.1 Autosómicas dominantes	20
2.3.3.2 Autosómicas recesivas	21
2.3.3.3 Enfermedades ligadas al sexo	22
2.4 Enfermedades genéticas multifactoriales	24
3. Odontogénesis	25
3.1 Lámina dental y etapa de yema	26
3.2 Etapa en forma de casquete	26
3.3 Etapa en forma de campana	27
4. Crecimiento de los maxilares	29
4.1 Complejo nasomaxilar	29

4.2 Mandíbula	32
5. Concepto de displasia	36

## **CAPITULO II**

### **DISPLASIA ECTODÉRMICA**

1. Clasificación de la displasia ectodérmica	37
1.1 Clasificación de Nelson	37
1.2 Clasificación de Witkop	38
1.3 Triada del síndrome	39
2. Características clínicas	40
2.1 Hipohidrosis	40
2.2 Hipotricosis	41
3. Manifestaciones orales	43
3.1 Hipodoncia	43
4. Factores psicológicos y sociales	48
5. Diagnóstico diferencial	49
6. Diagnóstico de la displasia ectodérmica	49
7. Pronóstico de vida	50

## **CAPITULO III**

### **TRATAMIENTO ODONTOPEDIATRICO**

1. Rehabilitación oral del paciente con displasia ectodérmica	51
1.1 Cambios en longitud del arco dental	51
1.2 Mala articulación de consonantes	52
1.3 Desarrollo de hábitos perjudiciales	52
1.4 Traumatismos psicológicos	52
2. Resina para modificación cosmética de dientes presentes	54
3. Prótesis fijas	55
4. Dentaduras parciales removibles infantiles	57
4.1 Requisitos	57
4.2 Tipos de dentaduras parciales removibles	59

4.3 Partes de la dentadura parcial removible	59
4.4 Procedimiento para su construcción	62
4.5 Consideraciones para las dentaduras	64
5. Prótesis total	65
5.1 Propiedades de la prótesis total	66
5.2 Procedimientos para la elaboración	67
5.3 Instrucciones al paciente y padres	68
6. Sobredentaduras	69
6.1 Ventajas	70
6.2 Desventajas	70
7. Implantes oseointegrados	71
Conclusiones	73
Bibliografía	75

## “INTRODUCCIÓN.”

La displasia ectodérmica es una enfermedad hereditaria congénita rara; que afecta varias estructuras del ectodermo. Ha sido el término que denotaba un grupo de desórdenes que involucran, los dientes, piel, uñas, glándulas sebáceas, sudoríparas, entre otras cosas.

Este síndrome generalmente consiste en una tríada de síntomas:

**HIPOTRICOSIS:** afectación del cabello, las uñas pueden presentar una forma normal o en su defecto tener una distrofia que se presenta en forma de cuchara

**HIPOHIDROSIS:** disminución o ausencia de glándulas sebáceas y sudoríparas, por lo que presentan problemas en lugares calurosos y llegan a presentar hipertermias sin motivo aparentemente.

**HIPODONCIA:** ausencia o disminución en el número de dientes presentes en cavidad oral, la ausencia de dientes predispone a una falta de crecimiento del reborde alveolar, por lo que contraerá de manera inmediata la pérdida de la dimensión vertical, lo que conlleva a una reducción del tercio inferior de la cara del niño.

La displasia ectodérmica normalmente es una enfermedad hereditaria transmitida con un carácter recesivo ligado al cromosoma X, en cuyo gen es portadora la mujer, aunque se manifiesta en varones.

Los niños con displasia ectodérmica por presentar hipoplásicas sus glándulas salivales presentan xerostomía por el cual tienen su cavidad oral seca, brillante y pegajosa. También manifiestan dificultad al hablar, masticar y deglutir los alimentos, labios reseca, halitosis, así como dificultad el de retener sus aparatos protésicos.

El rehabilitar al niño con estas características tiene un gran reto por las condiciones desfavorables en las que se llega a presentar. Para el tratamiento odontológico hay varias posibilidades y dependerá de las necesidades de cada niño y las opciones son las siguientes:

1. Resinas para modificación cosmética de los dientes presentes
2. Prótesis fijas.
3. Dentaduras removibles parciales o totales.
4. Implantes oseointegrados.

El tratamiento más utilizado es la prótesis removible y la prótesis total en niños pequeños y éstas se irán cambiando conforme el niño lo va requiriendo de acuerdo a su edad dental.

Los implantes hoy en día son una muy buena opción para la rehabilitación de pacientes adolescentes que va desde los 13-18 años de edad. Dependerá de cada caso a la edad en la que se pueda realizar este tratamiento, todo dependerá de el grado de crecimiento que presente cada paciente y del sexo.,

El éxito de él tratamiento depende de las habilidades del odontopediatra y de la capacidad del niño de adaptarse a las prótesis, igualmente de la cooperación y ayuda de los padres

El objetivo primordial de esta tesina es el proporcionar información a los odontólogos de práctica general las diferentes alternativas que hay para rehabilitar a un niño con displasia ectodérmica, y el cuidado que se debe de tener para el diagnostico de cada paciente, por que como se explicara más adelante el odontólogo es muchas veces la persona que llega a percatarse del síndrome que presenta el niño, por la falta de dientes que presentan los niños.

El odontólogo deberá de canalizar al niño con especialistas en genética o el médico pediatra para confirmar o descartar la posibilidad que presente el síndrome el niño.



## “RESEÑA HISTORICA”

El primer reporte de la enfermedad data desde 1792, de acuerdo a los informes de Perabo.

Thurman en 1848 describe a una asociación sindrómica, de escaso cabello, dientes ausentes y piel seca que fue observada en un varón afectado por displasia ectodérmica.

Existe otro reporte perteneciente a un grupo hindú, que fue dado a conocer por Wedderburn en una carta dirigida a Carlos Darwin. Más tarde este último citó dicha información en su obra; “Variaciones en plantas y animales debidas a la domesticación” (1875-1893). En esta obra refería que las malformaciones de la enfermedad eran presentes únicamente en hombres y que el linaje era transmitido por mujeres de apariencia normal. A partir de esta anotación hecha por Carlos Darwin han sido elaborados numerosos estudios que han confirmado las características clínicas de la enfermedad y su medio de transmisión hereditaria ligada a X.

Weech (1929) fue quien basado en la ausencia aparente o presencia de glándulas sudoríparas, clasificó a la enfermedad en 2 grupos: anhidrótica e hidrótica.

En 1944 Felsher apuntó que la pie, en muy raras ocasiones, es completamente anhidrótica y propuso el termino de displasia ectodérmica hipohidrótica. Redpatl reportó que las glándulas sudoríparas si estaban presentes pero en un número muy reducido.

Kerr colaboradores (1948) concluyó que había evidencia suficiente para determinar una forma de transmisión recesiva ligada al sexo que afecta a varones.

Burnett y Tiecke han reportado que la enfermedad es transmitida genéticamente por el cromosoma X.<sup>1</sup>

---

<sup>1</sup> Anut Itthagaran, DDS, et; Ectodermal dysplasia: A review and case report, Quintessence International, Volume 28, Number 9, 1997, p.595

**CAPITULO I**  
**“GENERALIDADES”**  
**EMBRIOLOGÍA**  
**GAMETOGÉNESIS.**

Es importante conocer las etapas prenatales en el desarrollo humano, sobre todo en el período embrionario, ya que nos ayuda a comprender las relaciones normales de las estructuras corporales y las causas de las anomalías congénitas. <sup>1</sup>

El desarrollo de un individuo comienza con la fecundación por el cuál el espermatozoide del varón y el ovocito de la mujer se unen para dar origen a un nuevo organismo. Experimenta una serie de cambios en los que participan los cromosomas. La finalidad de estos cambios es doble:

1.- Reducir los cromosomas en un número diploide de 46 que se observa en las células somáticas, al número haploide de 23 que se observa en los gametos. Se logra por las divisiones meióticas o de maduración.

2.- Modificar la forma de las células germinativas preparándolas para la fecundación. La célula germinativa masculina, en un principio voluminosa y redonda, pierde prácticamente todo el citoplasma y adquiere cabeza, cuello y cola. La célula germinativa femenina se torna gradualmente mayor al aumentar el citoplasma.

La célula somática humana contiene 23 pares de cromosomas; un número diploide . Un cromosoma de cada par deriva originalmente de la madre y el otro del padre.

---

<sup>1</sup> Norma P. Fragoso Paredes, Prótesis removible como alternativa de tratamiento en la rehabilitación funcional y estética de niños con displasia ectodérmica hipohidrotica, Universidad Nacional Autónoma de México, México 2001, p.4

Antes de que una célula somática normal entre en el período de mitosis cada cromosoma duplica su ADN. Y pasa por varias fases para concluir la división mitótica. Las fases por las que pasan los cromosomas en el proceso de la mitosis son: PROFASE, PROMETAFASE, METAFASE, ANAFASE, TELOFASE.<sup>2</sup>

De tal manera, cada célula hija recibe la mitad del material cromosómico duplicado y de este modo conserva el mismo número de cromosomas de la célula original.

Para la primera división meiótica las células germinativas primitivas, tanto la femenina como la masculina duplican su ADN. Así las células germinativas contienen el doble de la cantidad normal de ADN y cada uno de los 46 cromosomas es una estructura doble (92 cromosomas).

El primer rasgo característico de esta división meiótica es el apareamiento (sinapsis) de los cromosomas homólogos. El apareamiento es exacto, excepto para la combinación X-Y. El segundo rasgo característico de la primera división meiótica es el cross-over (entrecruzamiento) y consiste del intercambio de segmento de cromátidas entre los 2 cromosomas homólogos apareados.

Terminada la primera división meiótica, cada célula hija contiene un miembro de cada par de cromosomas y de tal manera, tiene 23 cromosomas de estructura doble. La cantidad de ADN de cada célula hija es igual a la de la célula somática normal.

La célula comienza su segunda división de maduración. Los 23 cromosomas de estructura doble se dividen por el centrómero y cada una de las células hijas recién formadas reciben 23 cromátidas. La finalidad de las dos divisiones meióticas o de maduración es doble: a) permitir la variabilidad

---

<sup>2</sup> Profase ( Inicio de condensación de cromosomas ); Prometáfase ( Los cromosomas se vuelven más cortos y más gruesos ); Metafase ( Los cromosomas se alinean en el plano ecuatorial ); Anáfase ( Migración de cromátidas hacia polos opuestos del huso ); Telofase ( Se da la división del citoplasma de los cromosomas )

genética mediante el entrecruzamiento y b) brindar a cada célula germinativa un número haploide de cromosomas y la mitad de cantidad de ADN.

Las divisiones meióticas un ovocito primario da origen en última instancia a cuatro células hijas, cada una de ellas con 22 cromosomas más un cromosoma X. Sólo una de estas células llegará a convertirse en un gameto maduro, el ovocito; las tres restantes, los cuerpos polares que degeneraran durante su evolución. El espermatocito primario da origen a cuatro células hijas, dos con 22 cromosomas y un cromosoma X y dos con 22 cromosomas más un cromosoma Y. Las cuatro se transforman en gametos maduros.

#### ***FECUNDACIÓN Y DESARROLLO EMBRIONARIO:***

La fecundación, fenómeno por el cuál se fusionan los gametos masculinos y femeninos, se da en la región de la ampolla de la trompa uterica. Los espermatozoides pasan rápidamente de la vagina al útero y después a las trompas de Falopio. Los espermatozoides al ser depositados en el tracto genital femenino, tienen que experimentar cambios como lo son: a) el de capacitación<sup>3</sup> y b) reacción acrosómica.<sup>4</sup>

El espermatozoide fecundante atraviesa la primera barrera que protege al gameto femenino, la corona radiante. La segunda barrera es la zona pelúcida el cuál se modifica cuando el espermatozoide entra en contacto con la superficie del ovocito. Cuando el espermatozoide entra en contacto con la membrana celular del ovocito las 2 membranas plasmáticas se fusionan permitiendo la entrada del espermatozoide al ovocito. Cuando el espermatozoide ha penetrado en el ovocito éste responde de 3 maneras:

---

<sup>3</sup> Período de condicionamiento del aparato genital femenino, dura aproximadamente 7 hrs.

<sup>4</sup> Se produce en la vecindad inmediata del ovocito. Permite la liberación de los contenidos del acrosoma, necesarios para la penetración en la corona radiante y en la zona pelúcida.

- a) Reacciones corticales y de zona.<sup>5</sup>
- b) Reanudación de la segunda división meiótica.<sup>6</sup>
- c) Activación metabólica del huevo.<sup>7</sup>

El espermatozoide se desprende de su cola y de su cabeza ,crece para formar el pronúcleo masculino, de igual manera se forma el pronúcleo femenino; ambos pronúcleos replican su ADN, pierden su membrana nuclear y se fusionan, para iniciar la primera división mitótica.

Los principales resultados de la fecundación son: a) restablecimiento del número diploide de cromosomas, la mitad procedente de cromosomas del padre y la mitad de la madre, b) determinación del sexo del nuevo individuo, ya sea femenino (XX); o masculino (XY) llamada cigoto.

Cuando el cigoto ha llegado al período bicelular experimenta divisiones mitóticas que producen un aumento en el número de células. El cuál se les denomina blastómeras, después recibe el nombre de mórula, la cuál esta formada por una masa celular interna<sup>8</sup> y masa celular externa.<sup>9</sup>

Una vez que la mórula entra en la cavidad del útero, el embrión recibe el nombre de blastocito con lo que comienza su nidación en la mucosa uterina en el endometrio. Las capas del trofoblasto se dividen en citotrofoblasto interno y sincitiotrofoblasto externo que ayudará a la implantación del futuro embrión. Se omitirán la información del trofoblasto y sus estructuras que derivan de él; por el motivo de que nuestro tema es sobre el ectodermo y sus estructuras .

---

<sup>5</sup> La membrana del ovocito se toma impenetrable para otros espermatozoides ( la poliespermia ).

<sup>6</sup> El ovocito completa su segunda división meiótica. Se forma el ovocito definitivo, sus cromosomas(22 más X).

<sup>7</sup> Se inicia el fenómenos celulares y moléculares relacionados con la primera etapa de la embriogénesis.

<sup>8</sup> Masa celular que origina los tejidos del embrión.

<sup>9</sup> Masa que forma el trofoblasto, que más tarde se convertirá en placenta.

Aparece una cavidad entre el embrioblasto y el trofoblasto, llamada cavidad amniótica. El embrioblasto sufre un cambio en su forma y genera una especie de disco embrionario aplanado y circular que consiste en 2 capas: el epiblasto, que se relaciona con la cavidad amniótica, y el hipoblastico, que se relaciona con la cavidad del blastocisto.

Del hipoblasto emigran unas células que rodean toda la cavidad del blastocisto, formando el saco vitelino. Al final de la segunda semana, un engrosamiento que se localiza en el hipoblasto, llamado placa procordal, indica el sitio de la boca futura.

El período embrionario abarca de la tercera a la octava semana y se distingue por el desarrollo rápido del embrión a partir del disco bilaminar, y el principio de la formación de todos los tejidos (primordio).

Durante la tercera semana es la gastrulación.<sup>10</sup> La gastrulación comienza con la formación de la línea primitiva en la superficie del epiblasto, el extremo cefálico de esta línea es llamado nódulo primitivo. Las células del epiblasto emigran en dirección de la línea primitiva para formar el mesodermo y el endodermo intraembrionario. Se inicia la invaginación<sup>11</sup>. Las células que quedan en el epiblasto forman el ectodermo.

Las células que se invaginan en la región de la fosita primitiva emigran directamente en dirección cefálica hasta llegar a la lámina procordal, se forma una prolongación a modo de tubo llamada, prolongación cefálica o notocordal.

Al continuar el desarrollo las células notocordales proliferan y forman un cordón macizo, llamado notocorda definitiva. La notocorda forma entonces un eje en la línea media, que servirá de base para el esqueleto axial. Se extiende desde la lámina procordal hasta el nódulo primitivo

---

<sup>10</sup> Proceso por el cual se establecen las tres capas germinativas en el embrión.

<sup>11</sup> Proceso por el cual las células del epiblasto se desprenden y se deslizan por debajo de éste.

El disco embrionario en un principio aplanado y casi redondo se alarga y adquiere un extremo cefálico ancho y un extremo caudal angosto.

Al comenzar la tercera semana la hoja germinativa ectodérmica tiene forma de disco aplanado, algo más ancho en la región cefálica que en la caudal. Con la formación de la notocorda, el ectodermo que cubre a la notocorda aumenta de grosor para formar la placa neural. La placa neural, se extiende gradualmente hacia la línea primitiva. Al finalizar la tercera semana los bordes laterales de la placa neural se elevan y forman pliegues neurales, y la porción media constituye un surco, el surco neural. Los pliegues neurales se acercan a la línea media y se fusionan. Esta fusión comienza en la región del cuello futuro (cuarta somita) y avanza en dirección cefálica y caudal.

Como resultado de esa fusión se forma el tubo neural. Por el día 27 el proceso de neurulación se ha completado y el sistema nervioso central está representado por una estructura tubular cerrada con una porción caudal estrecha, médula espinal y una porción cefálica más ancha, la vesículas cerebrales.

Las células de la cresta dan origen entonces a una serie heterogénea de tejidos, como los ganglios espinales (sensitivos) y autónomos; partes de los ganglios de los nervios craneanos V, VII, IX y X; células de Schwann y meninges (piamadre y aracnoides); melanocitos: médula de la glándula suprarrenal; huesos y tejido conectivo de las estructuras craneofaciales, y células de las almohadillas conotruncuales del corazón.

La época en que se ha cerrado el tubo neural, se tornan visible en la región cefálica del embrión otros dos engrosamientos ectodérmicos, la placoda auditiva y la placoda del cristalino. La placoda auditiva se invagina y forma la vesícula auditiva. Al mismo tiempo aparece la placoda del cristalino, que también se invagina y durante la quinta semana forma el cristalino.

En general, la capa germinativa ectodérmica a origen a los órganos y estructuras que mantienen el contacto con el mundo exterior: a) sistema nervioso central; b) sistema nerviosos periférico; c) epitelio sensorial del oído, la nariz y el ojo, y d) epidermis, con inclusión del pelo y las uñas. Además, da origen a las glándulas subcutáneas, la glándula mamaria, la hipófisis y el esmalte dentario.]

El mesénquima que interviene en la formación de la región de la cabeza deriva del mesodermo paraaxial y de la lámina lateral, la creta neural y porciones engrosadas de ectodermo que recibe el nombre de placodas ectodérmicas. El mesodermo paraaxial forma pared de la caja craneana, todos los músculos voluntarios de la región, la dermis y tejidos conectivos de la región dorsal de la cabeza y las meninges que se encuentran en la región caudal con el prosencéfalo.

Las células de la creta neural se originan en el neuroectodermo y emigran en dirección ventral hacia los arcos faríngeos. En estos sitios forman las estructuras esqueléticas de la región media de la cara y del arco faríngeo y los demás tejidos de estas regiones incluyendo cartílago, hueso, dentina, tendón, dermis, meninges, neuronas sensitivas y estroma glandular.

Las células de las placodas ectodérmicas que han recibido o no el aporte de la creta neural, forman las neuronas de los ganglios sensitivos craneales quinto, séptimo, noveno y décimo.

Características típicas del desarrollo de la cabeza y el cuello es la formación de arcos branquiales o faríngeos.

Los arcos faríngeos darán lugar a 1er. Arco: Músculos de la masticación, milohioideo, vientre anterior del digástrico, Nervios; trigémino, división maxilar inferior, Esqueleto; cartílago de Meckel, martillo, cartílago del cuadrado, yunque.



2do. Arco faríngeo; Nervio; facial, Músculos; de expresión facial, vientre posterior del digástrico, estilohioideo, músculos del estribo; Esqueleto; apófisis estiloides, asta menor y porción superior del cuerpo del hueso hioides.

3er Arco faríngeo; Nervio; Glossofaríngeo, Músculos; estilofaríngeo, probablemente los constrictores superiores de la faringe; Esqueleto; asta mayor y porción inferior del cuerpo del hueso hioides.

4-6to, Arco faríngeo; Nervio; vago, rama laríngea superior, rama laríngea recurrente, Músculos; cricotiroides, constrictores de la faringe, músculos intrínsecos de la laringe.

El recubrimiento interno de los arcos (endodermo) forma cinco bolsas faríngeas, de las que se desarrollarán: el conducto auditivo externo, la caja timpánica, la trompa de Eustaquio o faringotimpánica, membrana timpánica, amígdala palatina, fosa tonsilar, glándula paratiroides, timo y glándula tiroide.

La hoja germinativa mesodérmica hacia el decimoséptimo día proliferan, las células próximas a la línea media y forman una masa engrosada de tejido, denominada mesodermo paraxial hacia los lados, la hoja mesodérmica sigue delgada y se llama lámina lateral. El tejido queda dividido en 2 hojas: a) hoja somática o parietal del mesodermo, b) hoja esplácnica o visceral del mesodermo.

Hacia el comienzo de la tercera semana el mesodermo paraxial se separa en segmentos llamados somitómeros. En la región cefálica estas estructuras se forman en asociación con la segmentación de la placa neural en neurómeros y contribuyen a la mayor parte del mesénquima cefálico. En la región occipital, en dirección caudal, las somitómeros se organizan en somitas.

Los pares de somitas son: 4 occipitales, 8 cervicales, 12 torácicos, 5 lumbares, 5 sacros y de 8 a 10 coccígeos. Más tarde desaparecen el primer

somita occipital y los últimos 5 a 7 coccígeos. Esta etapa del desarrollo se expresa la edad del embrión según el número de somitas

En resumen, se considera que los siguientes tejidos y órganos derivan del mesodermo: a) tejidos de sostén, como el tejido conectivo, cartílago y hueso; b) músculo liso y estriado; c) células sanguíneas y linfáticas y las paredes del corazón y los vasos sanguíneos y linfáticos; d) riñones, gónadas y los conductos correspondientes; e) la porción cortical de la glándula suprarrenal y, f) el bazo.

De la hoja germinativa endodérmica, el tracto gastrointestinal es el principal sistema orgánico derivado de dicha hoja, y su formación depende del plegamiento cefalocaudal y lateral del embrión. La región anterior del endodermo forma el intestino anterior, en la región de la cola, el intestino posterior.

En el extremo cefálico el intestino anterior está temporariamente limitado por la lámina procordal, una membrana ectodérmica y endodérmica, que entonces se denomina membrana bucofaríngea.

El período entre el comienzo del tercer mes hasta el final de la vida intrauterina se llama período fetal. Se considera que la duración de la gestación es de 280 días o 40 semanas después del comienzo de la última menstruación.

En el curso del 4 y 5 mes el feto aumenta de longitud rápidamente, el feto está cubierto de vello delicado, llamado lanugo; también son visibles las cejas y el cabello.<sup>12</sup>

La piel consta de 2 capas morfológicamente diferentes que provienen de 2 capas germinativas distintas. La capa más superficial, la epidermis, es un tejido epitelial que deriva del ectodermo superficial. La capa más profunda

---

<sup>12</sup> Langman, Sadler, Embriología Médica, Editorial Panamericana, México, sexta edición, 1993, p19-99

y gruesa, la dermis está integrada por tejido conectivo que se desarrolla a partir del mesénquima.

Con respecto a la piel, uno de los derivados del ectodermo, es un órgano que recubre y protege superficialmente al embrión.

La epidermis en un principio esta formada por una capa única de células ectodérmicas. Al comienzo del segundo mes este epitelio se divide y prolifera, poco a poco adquiere su organización definitiva en 4 capas o estratos hacia el final del 4 mes. Mencionaremos dichas capas en orden ascendente; capa basal o germinativa, granulosa, espinosa y capa córnea o cornificada.

Durante los primeros meses de desarrollo la epidermis es invadida por células originadas de la cresta neural, que sintetiza un pigmento llamado melanina. Estas células denominadas melanocitos, comienza a producir melanina antes del nacimiento y la distribuye en las células epidérmicas.

La dermis deriva del mesénquima, las papilas dérmicas adyacentes a la epidermis contienen un capilar y un órgano sensitivo nervioso terminal. La capa más profunda de la dermis es un tejido adiposo.

El pelo comienza su desarrollo en el inicio del periodo fetal (9-12 semanas) y se hace presente de manera externa alrededor de la vigésima semana.

El primer pelo aparece se llama lanugo, es fino e incoloro, posteriormente será sustituido por pelo más grueso en el periodo perinatal.

Las glándulas sebáceas se desarrollan como yemas laterales de las raíces epiteliales de los folículos pilosos en desarrollo.

Las glándulas sudoríparas se encuentran principalmente en axilas, región púbica y areolas mamarias.

Las uñas se forman alrededor de la décima semana, en los extremos de los dedos por proliferación de la epidermis, que posteriormente se queratiniza.

Las glándulas salivales también se derivan del ectodermo embrionario. En la cavidad bucal tenemos tres glándulas salivales principalmente además de las glándulas accesorias que se encuentran distribuidas en el paladar, carrillos, lengua y mucosa labial.

Las glándulas parótidas, sublingual y submaxilar son llamadas glándulas principales. La primera produce una secreción serosa, que contiene la mayor cantidad de inmunoglobulinas y amilasa de la saliva total. La segunda produce una secreción mucosa al igual que las glándulas accesorias. La glándula submandibular es de secreción mixta pues produce saliva mucosa y serosa.<sup>13</sup>

---

<sup>13</sup> Dr. Keith L: Moore, Embriología Clínica, Editorial Interamericana, México, 3a. Edición, 1985,460-466p.

## **“GENETICA”**

### **CARIOTIPO NORMAL**

Durante años se habían hecho intentos para contar los cromosomas en el ser humano llegando a la conclusión de que cada célula humana contenía 48 cromosomas.

Tuyo y Levan en 1956 establecieron 46 como número exacto de cromosomas en el ser humano. Como todos sabemos consisten en 22 pares homólogos de autosomas y dos cromosomas sexuales, XX en la mujer y XY en el varón.

En 1970, Caspersson y colaboradores describieron la identificación de cada cromosoma. El método de los autores utilizaba una tinción con una quinacrina que experimenta fluorescencia bajo la luz ultravioleta.

Las bandas “Q” (quinacrina) se observan tras la tinción con mostaza de quinacrina.

Las bandas “G” (Giemsa) tiene las mismas localizaciones que las bandas Q.

Las bandas “R” (reverso), las bandas oscuras de este método corresponden a las bandas no fluorescentes que aparecen con la quinacrina, de ahí su denominación de bandas de reverso.

Las bandas “C” (heterocromatina constitutiva) se localizan en las regiones pericentroméricas, excepto en el cromosoma Y.

Las bandas “T” (terminal) hacen visibles los extremos terminales de los brazos cromosómicos.

Cada uno de los cromosomas aparece notablemente alargado y se pueden reconocer en él más de 1,500 bandas.

Las técnicas de estimación de bandas también permiten diferenciar los cromosomas sexuales, pero, además los cromosomas X e Y pueden identificarse en núcleos en interfase. En la mujer, en el núcleo en interfase puede advertirse uno de los dos cromosomas X en forma de una masa pequeña que se tiñe de oscuro, en contacto con la membrana nuclear, llamada cuerpo de Barr o cromatina X.

La hipótesis enuncia lo siguiente:

- a) sólo uno de los cromosomas X es genéticamente activo;
- b) el otro cromosoma X de origen materno o paterno experimenta heterocinosis para convertirse en un cuerpo de Barr;
- c) la inactivación del cromosoma X materno o paterno ocurre aleatoriamente entre todas las células del blastocito aproximadamente en el decimosexto día de vida embrionaria y;
- d) la inactivación del mismo cromosoma X persiste en todas las células que derivan de cada célula precursora.

Aquí reside la explicación de por qué las mujeres tienen la misma dosis de genes activos ligados a X que el varón cuyo gen Y es genéticamente inactivo. Como se advertirá, algunos trastornos genéticos en varones y mujeres se caracterizan por cromosomas X adicionales. Todos excepto uno serán inactivados, por lo cuál el número de cuerpos de Barr en un núcleo dado es inferior en una unidad al número de cromosomas X. La mujer con cuatro cromosomas X presenta tres cuerpos de Barr en la células somáticas y el varón con completo de XXY tendrá un solo cuerpo Barr.

### **\*\*TRASTORNOS CITOGENETICOS\*\***

El número normal de 46 cromosomas se llama diploide (2n). La primera división meiótica de reducción, en la formación de los gametos, disminuye a la mitad, al número haploide (n) de 23. El número normal se expresaría como 46,XX para la mujer y 46,XY para el varón. Cualquier

múltiplo exacto del número haploide se llama **EUPLOIDE**. Sin embargo, si ocurre un error en la meiosis o mitosis, y una célula adquiere un complemento cromosómico que no es múltiplo exacto de 23, se llama **ANEUPLOIDIA**.

El gameto con 24 cromosomas o la célula somática con 47 cromosomas tienen una **trisomía** en uno de los complementos cromosómicos. A la inversa, el gameto hijo o la célula somática hija presentan **monosomía** en le mismo cromosoma. El resultado es una célula normal y otra monosómica. Las monosomías o trisomía de los cromosomas sexuales, incluso aberraciones más extrañas, producen anomalías fenotípicas sorprendentemente benignas.

Más de un cromosoma adicional o números más elevados de cromosomas casi siempre producen abortos. Los errores mitóticos en el desarrollo precoz originan dos poblaciones de células en el mismo individuo, estado que se llama **mosaico**. Ello puede resultar de errores mitóticos durante la segmentación del huevo o en las células somáticas. Los mosaicos autosómicos son mucho menos frecuentes que los de los cromosomas sexuales.

La **traslocación** es un segmento de un cromosoma se transfiere a otro cromosoma. En una forma denominada translocación recíproca equilibrada hay fragmentaciones individuales en cada uno de los dos cromosomas, con intercambio de material. El traspaso de los segmentos conduce entonces a la formación de un cromosoma grande y otro extremadamente pequeño. A menudo se pierde el pequeño sin embargo, éste lleva tan poca información genética que su pérdida es compatible con un fenotipo normal, y la translocación robertsoniana entre dos cromosomas de un grupo se encuentra en individuos aparentemente normales.

**Inversión** denota una reordenación que entraña dos roturas dentro de un cromosoma con reincorporación del segmento invertido, de modo que se transforma la sucesión a lo largo del cromosoma de ABCD en ACBD. Esta clase de inversión que afecta sólo un brazo del cromosoma se llama paracéntrica. Si las roturas ocurren en lados opuestos del centrómero y el segmento invertido incorpora el centrómero se llama periceéntrica. Las inversiones son completamente con un desarrollo normal.

**Delección** cuando hay una sola rotura cerca del extremo de un cromosoma que produce un fragmento sin centrómero, el cuál se pierde en la siguiente división celular.

**Cromosoma anular** cuando ocurre pérdida en los dos extremos de un cromosoma con fusión de los extremos dañados. Si se pierde material genético importante resultan anomalías fenotípicas. Los cromosomas anulares no se comportan de manera normal en la meiosis o mitosis, por lo que tienen muchas consecuencias graves.

**Isocromosoma** cuando el centrómero se divide en el plano transversal y no en el eje mayor normal del cromosoma. De esta manera, una división equivocada origina dos cromosomas, uno de los cuales consiste, por ejemplo; únicamente en dos brazos cortos y el otro está formado por dos brazos largos.<sup>14</sup>

### **CATEGORÍAS DE ENFERMEDADES GENÉTICAS.**

Las enfermedades genéticas se distribuyen en general en tres grupo:

- a) **Trastornos cromosómicos**, en lo que falta ,el exceso o la estructuración anómala de uno o más cromosomas causa deficiencias o exceso de material genético.

---

<sup>14</sup> Robins Stanley L, Patología estructural y funcional. Editorial Interamericana, México, 3era edición, 1987, p. 118-124



- b) Trastornos transmitidos por herencia mendeliana, simple o monogénica,** están determinados primordialmente por un único gen mutante. Muestra pautas de herencia que pueden clasificarse en autosómicas dominantes, autosómicas recesivas o ligadas al cromosoma X.
- c) Trastornos multifactoriales,** interacción de múltiples genes y múltiples factores exógenos o ambientales.

### **TRASTORNOS CROMOSOMICOS:**

El cariotipo de un individuo (esto es, el número y la estructura de los cromosomas) puede conocerse con certeza a partir de tejidos corporales fácilmente accesibles como los linfocitos de sangre periférica o piel.

El número de cromosomas del individuo normal 46, de los cuales 44 son los 22 pares de autosomas y los otros 2 son los cromosomas sexuales. Las mujeres tienen 2 cromosomas X (XX) y los hombres presentan un cromosoma X y uno Y (XY). Cada uno de los 22 pares de autosomas y los dos cromosomas sexuales pueden distinguirse entre sí por el tamaño, la situación del centrómero (el cuál divide el cromosoma en brazos de longitud igual o desigual) y el exclusivo patrón de bandas.<sup>15</sup>

### **TRASTORNOS RELACIONADOS A LOS CROMOSOMAS SEXUALES:**

Las enfermedades genéticas relacionadas con cambios que afectan a los cromosomas sexuales son mucho más frecuentes que las que guardan relación con aberraciones autosómicas. Ocurre una vez cada 1.100 mujeres y cada 308 varones. Los síndromes relacionados con el cromosoma X o Y adicional suelen ser benignos porque, como se recordará, todos los

---

<sup>15</sup> Harrison, Principios de Medicina Interna Volumen II. Editorial Mc. Graw Hill, México, 13ª edición, p.401

cromosomas X, excepto uno, son inactivos y se presentan en forma de cromatina X o cuerpo de Barr, y el cromosoma Y es genéticamente inactivo. Sin embargo, la falta de un cromosoma sexual puede tener consecuencias graves.

Hay algunos rasgos comunes a todos los trastornos de los cromosomas sexuales. En términos generales, producen manifestaciones sutiles crónicas relacionadas con el desarrollo sexual y la fecundidad. En términos generales, cuanto mayor se le número de cromosoma X, en el varón como en la mujer, tanto mayor será la probabilidad de retraso mental.<sup>16</sup>

Los trastornos más importantes que resultan de aberraciones de los cromosomas sexuales son los siguientes:

a) Síndrome de Klinefelter: se observa en varones, son esterilidad, atrofia testicular, hialinización de los túbulos seminíferos y por lo común, ginecomastia.<sup>17</sup> Las células tienen 47 cromosomas con un complemento cromosómico sexual de **tipo XXY**. Su frecuencia es de 1 por cada 500 varones de la población normal, aproximadamente. En ocasiones los pacientes con éste síndrome tienen 48 cromosomas, es decir, **44 autosomas y 4 cromosomas sexuales (XXXY)** o diferentes configuraciones cromosómicas anormales, que se denominan mosaicismo.<sup>18</sup>

b) Síndrome **XYY** Pueden advertirse cromosomas y supernumerarios en el varón, lo cual origina **polisomía 47 XYY**, incluso con más Y. Aproximadamente 1 de cada 1.000 varones nacidos vivos tienen uno de los cariotipos mencionados. Casi todos son fenotípicamente

---

<sup>16</sup> Robinson Stanley L., Patología estructural y funcional. Editorial Interamericana, México, 3era edición, 1987, p.127

<sup>17</sup> El término es utilizado para señalar que se presenta un volumen excesivo de las mamas en el hombre. Diccionario terminológico de ciencias médicas, Editorial Salvat, México, 13ª. Edición, 1995, p.543

<sup>18</sup> Langman Sadler, Embriología Médica., Editorial panamericana, , México ,6ta. Edición 1993, p.135

normales, pero los sujetos a menudo son hombres altos, agresivos y retrasados con acné grave. Cabe suponer que la inteligencia de estos individuos está en límites normales y no se halla asociado con infertilidad. La importancia de los cromosomas Y adicionales en cuanto a la conducta. Estos cariotipos se han identificado con mayor frecuencia en internos en instituciones penales.<sup>19-20</sup>

- c) Síndrome de Turner o Disgenesia gonadal. Esta enfermedad se observa en mujeres de aspecto inconfundiblemente femenino, se caracteriza por la falta de ovarios (disgenesia gonadal).<sup>21</sup> Las características fenotípicas de las recién nacidas vivas son linfedema<sup>22</sup> de las manos y pies, estatura baja en la infancia y adolescencia, e insuficiencia del desarrollo de las características sexuales. De igual forma cuello ancho y corto, ángulo de los brazos aumentados, pezones muy separados y torax en escudo, múltiples nevos pigmentados e hiperconvexidad de las uñas. Pueden presentar un retraso perceptivo, pero no mental. El 15% de los casos se observa coartación de la aorta. Poseen **45 cromosomas** con un **complemento cromosómico XO**. Se puede mostrar una línea celular **45 X**. En este síndrome se observan mosaicismos y estos pueden ser muy variados. En la actualidad la frecuencia de mujeres **XO** es de 2 cada 3.000 aproximadamente, en la población normal.<sup>23</sup>

---

<sup>19</sup> Louis E: Rose, Medicina Interna, Tomo II,. Editorial Salvat, México 1992, p.1346

<sup>20</sup> Robinson Standley L, Patología estructural y funcional. Editorial Interamericana, México, 3era edición, 1987, p. 130

<sup>21</sup> Langman Sedler, Embriología Médica. Editorial panamericana, México ,6ta edición, 1993, p.135

<sup>22</sup> Esto señala que es un edema por obstrucción de un vaso linfático. Diccionario terminológico de ciencias médicas. Editorial Salvat, México ,13ª. Edición, 1995, p.713

<sup>23</sup> Rose Louis E., Medicina Interna, tomo II. Editorial Salvat, México 1992, p.1346

- d) Hembras **multi-X**. Los cariotipos con uno o más cromosomas X adicionales son raros; se observa aproximadamente en 1 de cada 1.200 recién nacidas. Según los conocimientos actuales, la mayoría de estas mujeres son por completo normales, se advierte mayor tendencia al retraso mental en razón directa al número de cromosomas X adicionales. Algunas mujeres tienen amenorrea y de vez en cuando otras irregularidades menstruales.
- e) Hermafroditismo y pseudohermafroditismo. El sexo genético es regido por la presencia o ausencia de un cromosoma Y, Sea cual sea el número de cromosomas X presentes, un solo cromosoma Y determina el desarrollo testicular y el género masculino. El término hermafrodita verdadero indica que coexisten tejido ovárico y testicular, el pseudohermafrodita representa un desacuerdo entre el sexo fenotípico y el gonadal, esto es un pseudohermafrodita hembra o femenina no tiene ovarios y genitales externos masculinos; el pseudohermafrodita masculino posee tejido testicular pero genitales de tipo femenino. La mayor parte de estos individuos dan un resultado positivo en el test para la cromatina X, pero son también positivos para el antígeno **H-Y**, lo que sugiere la presencia de la menor parte del cromosoma Y. Incluidos entre los hermafroditas verdaderos con cromatina sexual positiva están los **mosaicos XX/XXY y las quimeras (XX/XY).**<sup>24</sup>

#### **ENFERMEDADES DE HERENCIA MONOGENICA (SIMPLE O MENDELIANA)**

Las enfermedades de esta categoría siguen las leyes mendelianas de segregación, ya sea que el gen se localice en los cromosomas sexuales o en

---

<sup>24</sup> Robinson Standley L, Patología estructural y funcional. Editorial Interamericana, México, 3era edición, 1987, p.131

los autosomas. La dominancia o la recesividad depende de si el individuo heterocigoto está afectado clínicamente.<sup>25</sup> Las enfermedades debidas a la transmisión de un único gen mutante muestra una de estas tres pautas: **a) AUTOSÓMICAS DOMINANTES**(los heterocigotos tienen problemas clínicos), **b) AUTOSÓMICAS RECESIVAS**(el portador heterocigoto habitualmente no está afectado) O **c) LIGADAS AL CROMOSOMA X**.

Las enfermedades **AUTOSÓMICAS DOMINANTES**:

Son enfermedades dominantes las que se manifiestan en estado de heterocigosis, es decir, cuando sólo está presente un gen anormal (alelo mutante) y el alelo correspondiente en el cromosoma homólogo es normal. El gen responsable de una enfermedad autosómica dominante se encuentra en uno de los 22 autosomas, y pueden verse afectados tanto hombres como mujeres. Las características de esta son:

- 1.- Con frecuencia está comprometida más de una generación, con hombre y mujer de una familia sin consanguinidad afectados por igual.
- 2.- Se puede demostrar transmisión de hombre a hombre.
- 3.- Los familiares no afectados no transmiten el proceso.
- 4.- Los descendientes de una persona afectada y de un cónyuge normal tienen una probabilidad de 50% de estar afectados.
- 5.- En el caso poco frecuente en el cual se aparean 2 sujetos afectados, hay 3 probabilidades entre 4 de que los descendientes estén afectados (una probabilidad sobre cuatro de homocigoto normal, dos de heterocigoto afectado, y una de homocigoto afectado).
- 6.- Se produce transmisión vertical de la enfermedad a través de generaciones sucesivas, en especial cuando el rasgo no menoscaba la capacidad reproductora.

---

<sup>25</sup>Salas Max A, Síndromes Pediátricos Fisiopatología, clínica y terapéutica. Editorial Interamericana , México, 4ta edición, 1993, p.66

Algunas enfermedades de este tipo de alteración son las siguientes:

- a) Acondroplasia\_\_ una forma de enanismo.
- b) Linfedema hereditario (enfermedad de Milroy
- c) Corea de Huntington \_\_trastorno neurológico
- d) Nefropatía con sordera (síndrome de Alport)
- e) Enfermedad de los riñones poliquísticos, etc.<sup>26 / 27</sup>

La mayor parte de las enfermedades autosómicas dominantes muestra dos características que no suelen observarse en síndromes recesivos; 1) edad tardía de aparición y 2) expresión clínica variable.

No se va a mencionar con detalle este tipo de enfermedades que se presentan en enfermedades hereditarias autosómicas dominantes por no corresponde al tema que se esta tratando.

#### Las enfermedades **AUTOSÓMICAS RECESIVAS**.

La herencia autosómica recesiva es el grupo más extenso de los trastornos mendelianos. Estos procesos sólo se manifiestan clínicamente en estado de homocigosis, es decir cuando ambos alelos de un locus genético particular son mutantes. Por definición, el gen responsable de una enfermedad autosómica recesiva debe encontrarse en uno de los 22 autosomas, por lo tanto; la enfermedad puede afectar tanto a hombres como a mujeres.

Las características de este tipo son las siguientes:

1.- Los padres y los hijos de un individuo afectado son portadores, pero suelen estar sanos.

---

<sup>26</sup> Salas Max A, Síndromes Pediátricos Fisiopatología, clínica y terapéutica. Editorial Interamericana, México, 4ta edición, 1993, p.68

<sup>27</sup> Robinson Standley L, Patología estructural y funcional. Editorial Interamericana, México, 3era edición, 1987, p.134

- 2.- Sólo se afectan los hermanos y no se produce transmisión vertical.
- 3.- La consanguinidad es un factor importante.
- 4.- Con frecuencia participan proteínas funcionales y enzimas.
- 5.- Si tanto el marido como la mujer son portadores del mismo gen autosómico recesivo, el 25% de los hijos será homocigótico, el 50 % será portador heterocigótico y el 25% será homocigótico y sufrirá la enfermedad.
- 6.- Si 2 individuos con la misma enfermedad se casan, todos sus hijos estarán afectados.

El cuadro clínico de las enfermedades autosómicas recesivas tiende a ser más uniforme que el de las dominantes y la edad de comienzo suele ser temprana. Se diagnostica más a menudo en niños

Ejemplo se enfermedades son las siguientes:

- a) Lisosimicas las mucopolisacaridosis (síndrome de Hurler).
- b) Lipidosis (enfermedad de Gaucher).<sup>28</sup>

No se hablara a fondo de las enfermedades autosómicas recesivas por no entrar en el tema principal de esta tesina.

### ***ENFERMEDADES LIGADAS AL SEXO.***

Los genes responsables de estas enfermedades se sitúan en el cromosoma X, por lo que el riesgo clínico y la gravedad del trastorno difieren para ambos sexos. Dado que la mujer tiene los cromosomas X, puede ser heterocigota u homocigota para un gen mutante, y por consiguiente; el rasgo puede mostrar expresión recesiva o dominante. Así, los términos dominante ligado al cromosoma X o recesivo ligado al cromosoma X sólo aluden a la expresión del gen en las mujeres.

---

<sup>28</sup> Harrison, Principios de Medicina Interna. Editorial Mc. Graw Hill, México, 13ª edición, 1994 p.430-404

Una característica importante de toda herencia ligada al sexo es la ausencia de transmisión varón a varón (esto es, padre-hijo) del rasgo. Ello se debe a que un hombre debe aportar siempre su cromosoma Y a los hijos varones; por tanto, nunca puede aportar su cromosoma X. El padre transmite su cromosoma X a todas sus hijas.

Las características de este tipo de herencia son las que siguen:

1.- La transmisión de los rasgos recesivos ligados al cromosoma X tiende a ser oblicuo debido a la aparición del rasgo en los hijos de portadores normales hermanas de hombres afectados.

2.- Todas las hijas de los hombres afectados son portadoras y los hombres afectados no transmiten la enfermedad a sus hijos varones

3.- Los hombres no afectados no transmiten el rasgo a su descendencia.

4.- Sólo aparecen mujeres homocigóticas afectadas cuando un varón afectado concibe una hija en unión de una mujer portadora.

5.- Una mujer afectada transmite la enfermedad a la mitad de sus hijos y a la mitad de sus hijas.

Enfermedades relacionadas con el cromosoma X son las siguientes:

- a) Hemofilia A
- b) Deficiencia de glucosa 6- fosfato deshidrogenasa
- c) Enfermedad de Fabry
- d) Albinismo ocular
- e) Feminización testicular
- f) Enfermedad granulomatosa crónica
- g) Raquitismo hipofosfatémico
- h) Síndrome de la X frágil (retraso mental)
- i) Ceguera cromática



**j) DISPLASIA ECTODÉRMICA ANHIDROTICA<sup>29/30</sup>**

**ENFERMEDADES GENÉTICAS MULTIFACTORIALES.**

En las enfermedades genéticas multifactoriales existe un componente poligénico consiste en una serie de genes que interaccionan de forma acumulativa. Un individuo que hereda la combinación correcta de estos genes supera un umbral de riesgo punto en el que un componente ambiental determina si esta persona se verá clínicamente afectada y en que grado. Para que otro miembro de la misma familia manifieste el mismo síndrome deberá heredar una combinación de genes igual o similar.

Se desconoce el número preciso de genes responsables de rasgos poligénicos, por lo que el riesgo que corre un familiar de un individuo afectado de heredar la enfermedad es difícil de calcular, y la norma se basa en cifras empíricas.<sup>31</sup>

---

<sup>29</sup> Robinson Standley L, Patología estructural y funcional. Editorial Interamericana, México, 3era edición, 1994, p. 145-150

<sup>30</sup> Harrison, Principios de Medicina Interna. Editorial Mc. Graw Hill, México, 13e edición, 1994 p. 405-406

<sup>31</sup> *Ibidem*, p. 405

## “ODONTOGENESIS”

En condiciones normales se desarrollan 2 tipos de dientes: la dentición primaria o caduca, y la dentición secundaria o permanente.

Cada diente se desarrolla a partir del ectodermo y del mesodermo. El esmalte deriva del ectodermo de la cavidad bucal, mientras que la dentina, pulpa, cemento y ligamento derivan del mesodermo

El desarrollo del diente parece iniciarse por la influencia inductiva del mesénquima sobre el ectodermo suprayacente. El mesénquima tiene su origen en la cresta neural.<sup>32</sup> Alrededor de los 37 días (6ta, o 7ta) de desarrollo se forma una banda continúa de epitelio que cubre la cavidad primitiva del embrión, derivado del ectodermo superficial, en forma de herradura se sitúa sobre las futuras crestas alveolares y formará posteriormente los arcos dentarios. Esta banda de epitelio llamada banda epitelial primaria, origina dos subdivisiones: la lámina vestibular (dará origen a fondo de saco) y la lámina dentaria(formación del órgano dentario).

Aproximadamente a la 6ta. semana de desarrollo la capa basal del revestimiento epitelial de la cavidad bucal forma una estructura en forma de C, la lámina dental, a lo largo de los maxilares superior e inferior. Ulteriormente esta lámina origina varios brotes, en número de 10 por cada maxilar que forman los primordios de los componentes ectodérmicos de los dientes.<sup>33</sup>

El desarrollo dental es un fenómeno continuo pero se divide usualmente en etapas(períodos de yema, caperuza o casquete y campana).

---

<sup>32</sup> Dr.Keith L. Moore, Embriología clínica. Editorial interamericana , México ,3a.edición, 1985, p.467

<sup>33</sup> Langman Sadler, Embriología Médica. Editorial panamericana, México, 6ta.edición, 1993, p.324

### **LÁMINA DENTAL Y ETAPA DE YEMA:**

Las primeras indicaciones del desarrollo dentario aparecen en la sexta semana en forma de engrosamiento del epitelio bucal, un derivado del ectodermo superficial. El epitelio se pliega dentro del mesénquima subyacente. Estas bandas en forma de U, llamadas láminas dentales, siguen la curva de las mandíbulas primitivas.

Proliferaciones localizadas de células en las láminas dentales van a producir protuberancias redondas u ovals llamadas **YEMAS DENTARIAS**, que crecen en el interior del mesénquima. Estas 2 yemas dentarias, a veces llamadas **GÉRMENES DENTARIOS**, se desarrollan para formar los primeros dientes llamadas caducos.

Las yemas dentales para los dientes permanentes con predecesores caducos comienzan a aparecer a la 10 semana de vida fetal a partir de continuaciones más profundas de la lámina dental, y se sitúan lingualmente a las yemas de los dientes caducos.

Dientes que no tienen predecesores deciduos se desarrollan en forma de yemas de prolongaciones posteriores de las láminas dentales.

Las yemas dentarias para las piezas permanentes aparecen principalmente durante el periodo fetal, las yemas para 2dos y 3eros molares permanentes aparecen después del nacimiento.

### **ETAPA EN FORMA DE CASQUETE.**

La superficie profunda de yema dentaria pronto invaginada ligeramente por una masa de mesénquima condensada, es llamada **PAPILA DENTAL**, en la cual se sienta la yema del diente y toma la forma de una copa. El mesénquima de la papila dental origina dentina y pulpa dental.

La porción ectodérmica del diente en caperuza se llama **ÓRGANO DEL ESMALTE**, que subsecuentemente *producirá esmalte*.

La capa celular externa del órgano del esmalte recibe el nombre de epitelio dental externo y la capa celular interna que reviste la caperuza se llama epitelio dental interno. El núcleo central de células dispuestas laxamente entre las capas de epitelio dental se llama retículo estrellado.

Al formarse el órgano del esmalte y la papila dental, el mesénquima adyacente se condensa y forma una estructura semejante a cápsula y recibe el nombre de *saco o folículo dental*, que *originará el cemento y el ligamento periodontal*.

### **ETAPA EN FORMA DE CAMPANA**

A medida que se va diferenciando el órgano del esmalte, el diente en desarrollo va tomando forma parecida a una campana. Las células mesenquimatosas en la papila dental adyacente al epitelio dental interno se convierte por diferenciación en *odontoblastos*; estas células *elaboran predentina* y la depositan en sitios adyacentes al epitelio dental interno.

En etapa posterior la predentina se calcifica y se convierte en dentina. Al engrosarse la dentina, los odontoblastos vuelven hacia el centro de la papila dental, pero en la dentina quedan incluidas prolongaciones llamadas prolongaciones odontoblásticas.

Estas prolongaciones también se llaman fibras dentinarias de Tomes. Las células del epitelio dental interno adyacentes a la dentina se convierten por diferenciación en *ameloblastos*. *Estas células elaboran esmalte* en forma de prismas o bastones sobre la dentina.

Al aumentar el grosor del esmalte, los ameloblastos se vuelven hacia el epitelio dental externo. La formación de esmalte y dentina comienzan en la punta (cúspide) del diente y progresa hacia la futura raíz.

El desarrollo de la raíz comienza después que la formación de dentina y esmalte está avanzada. Epitelios dentales se unen en la región del cuello del diente y forman la vaina radicular epitelial, esta crece y comienza la formación de la raíz. Los odontoblastos adyacentes a la vaina elaboran dentina que se continúa con la de la corona.

Al aumentar la dentina disminuye la cavidad pulpar a un conducto angosto por el cual pasan vasos y nervios. Células internas del saco dental se convierten por diferenciación en cementoblastos, las cuales elaboran cemento. El cemento se deposita sobre la dentina de la raíz y se une con el esmalte en el cuello del diente (unión cemento-esmalte).

Al formarse los dientes y osificarse los maxilares, las células externas del saco dental también se tornan activas en la formación de hueso. Cada diente en breve queda rodeado por hueso, excepto sobre la corona. El diente es sostenido en la cavidad ósea o alvéolo por el ligamento parodontal, derivado del saco dental.

Algunas partes de las fibras de este ligamento están enterradas en el cemento y otras están incluidas en la pared ósea del alvéolo.<sup>34</sup>

---

<sup>34</sup> Dr. Keith L. Moore, Embriología Clínica, Editorial Interamericana, México, 3a. edición, 1985, p.467-470

## **“CRECIMIENTO DE LOS MAXILARES.”**

Cuando hablamos del crecimiento de la cabeza, el crecimiento del cráneo y de la cara no se hace de manera simultánea sino en distintas épocas. En el nacimiento, el cráneo está mucho más desarrollado que la cara, es siete veces mayor el primero que el segundo. La cara sufrirá un mayor desarrollo, emergiendo, por decir así, de debajo del cráneo y proyectándose hacia delante y hacia abajo, adquiriendo paulatinamente un mayor volumen hasta llegar a tener una proporción sensiblemente igual con el cráneo.

El desarrollo de los huesos de la cara está condicionado por la calcificación y erupción de los dientes y el desarrollo de los músculos masticadores.<sup>35</sup>

### **COMPLEJO NASOMAXILAR**

Los odontólogos aprecian el importante papel de la región nasomaxilar en la masticación (inserción de dientes y músculos), pero tiene también otras funciones importantes. El complejo nasomaxilar proporciona una parte significativa de la vía de aire, contiene la mucosa nasal y sus glándulas fisiológicamente importantes, y componentes vasculares que adecuan la temperatura, separa la cavidad nasal de la bucal, alberga las terminaciones nerviosas olfatorias, encierra los ojos y agrega la resonancia a la voz debido a los senos contenidos.<sup>36</sup>

Las diferentes partes que componen el esqueleto facial se desplazan en forma paralela, por lo menos homogénea. El crecimiento de la parte superior de la cara está regido por el maxilar superior y el hueso palatino. En

---

<sup>35</sup> Dr. José Mayoral, Ortodoncia Principios fundamentales y práctica, Editorial Labor, Barcelona, 1997, p.39

<sup>36</sup> Robert E. Moyers, Manual de ortodoncia, Editorial panamericana, Argentina 1992, p.58

el crecimiento del complejo maxilar interviene, de manera fundamental, la base del cráneo en la porción anterior a la sincondrosis esenooccipital.

El desplazamiento hacia abajo y hacia delante del maxilar superior por un crecimiento en el sistema de suturas, tres a cada lado, de los huesos del complejo naso-maxilar. Estas suturas son: la sutura fronto-maxilar, la sutura cigomaticomaxilar (complementada en su acción por la sutura cigomaticotemporal) y la sutura pterigopalatina. Estas suturas están dispuestas en forma paralela unas con otras y se encuentran dirigidas de arriba hacia abajo y de adelante hacia atrás.

El crecimiento de estas suturas según Sicher, "empujaría" el complejo maxilar hacia abajo y hacia adelante.

La teoría de Scott, quien dice que el crecimiento de la cápsula nasal, y en especial el cartílago del tabique, empuja a los huesos faciales, inclusive la mandíbula, hacia abajo y hacia delante y permite que haya crecimiento en las suturas faciales, clasificadas en 2 sistemas: el **retromaxilar** y el **craneofacial**. Por tanto puede explicarse el crecimiento del complejo nasal como dirigido por el tabique o septum nasal y ayudado por el crecimiento sutural.

El crecimiento en las suturas disminuye su ritmo en el período en que se completa la dentición temporal y cesa poco después de los 7 años, con el comienzo de la dentición permanente, de acuerdo con la terminación también del crecimiento de la base craneana anterior. Después de esta edad sólo queda crecimiento por aposición y reabsorción superficiales, pero ya no hay crecimiento sutural. En la mandíbula el crecimiento dura más por el cartílago de los cóndilos que sigue activo hasta la edad adulta.

La erupción de los dientes y el consiguiente crecimiento del proceso alveolar aumentará la dimensión vertical del maxilar superior; el crecimiento del tabique nasal y de las suturas craneofaciales y la aposición ósea en la tuberosidad aumentan la profundidad del complejo nasomaxilar(crecimiento

hacia adelante), y el crecimiento de los procesos alveolares aumenta la altura(crecimiento hacia abajo).

El crecimiento en anchura del maxilar la parte anterior del paladar el cambio es muy pequeño. Moorres encontró que la distancia entre los caninos temporales aumenta ligeramente de los 3 a los 4 años de edad, luego aumenta unos 3mm entre los 5 y los 6 años, antes de la erupción de los caninos permanentes y después de que estos dientes hacen su erupción no se observa ningún crecimiento.

El crecimiento en la sutura palatina está coordinado con el ensanchamiento que ocurre en el maxilar a medida que va dirigiéndose hacia abajo.

El piso de las órbitas se ensancha como consecuencia del crecimiento transversal de los arcos dentarios; en el piso de la órbita hay aposición ósea al mismo tiempo que se produce reabsorción en el piso de las fosas nasales y aposición en la superficie bucal del paladar.

Scott, a los 3 años de edad la distancia entre los ojos ha alcanzado la proporción del adulto, pudiendo quedar un crecimiento en la sutura entre el maxilar y el hueso cigomático. El crecimiento de los ojos y de el cerebro se completa a los 7 años y no hay evidencia de más separación de los huesos maxilares después de este período. De los 10 a los 21 años el crecimiento en anchura del complejo maxilar depende de la aposición superficial en las caras externa, alveolar y bucopalatina de los huesos y reabsorción en la parte inferior de la cavidad nasal y seno maxilar.<sup>37</sup>

---

<sup>37</sup> Dr. José Mayoral, Ortodoncia principios fundamentales y práctica. Editorial labor, Barcelona ,1977,p.39-42



## MANDÍBULA.

La mandíbula, el más móvil de los huesos craneofaciales; es singularmente importante, porque está implicado en las funciones vitales de masticación, mantenimiento de la vía de aire, dicción y expresión facial.

La mandíbula es básicamente un hueso delgado, en forma de U, con un mecanismo de crecimiento endocondral en cada extremo y crecimiento intramembranoso entre ellos\_\_ como en los huesos largos.<sup>38</sup>

El crecimiento se hace principalmente por aposición de cartílago y su principal centro es el cartílago hialino del cóndilo. Estas diferencias explican una cierta independencia en el crecimiento de estas dos partes del esqueleto facial.

Crecimiento general de la mandíbula normalmente, la mandíbula está menos desarrollada que el maxilar superior, en el nacimiento, y puede considerarse como una concha rodeando los gérmenes dentarios; está formada por dos huesos separados en la línea media por cartílago y tejido conjuntivo, donde se desarrollarán los huesecillos mentonianos que se unen al cuerpo mandibular, al final del primer año, cuando también se juntan las dos mitades de la mandíbula por osificación del cartílago sinfisario. No hay evidencia de crecimiento importante en la sínfisis mentoniana antes de su soldadura definitiva, cuando parece ser una verdadera sutura.

Sicher lo describe como una capa de cartílago hialino cubierta por una gruesa de tejido conjuntivo, este último dirige el crecimiento del cartílago hialino haciendo que aumente su espesor por crecimiento de aposición, quedando crecimiento intersticial en la zona profunda; hay pues, una combinación de crecimiento por aposición y crecimiento intersticial.

---

<sup>38</sup> Robert E. Moyers, Manual de ortodoncia. Editorial panamericana, Argentina, 4ta edición, 1992,p.61-62

El crecimiento de la mandíbula está regido por la teoría de la "matriz funcional" definida por Moss; según la cual las distintas unidades anatómicas recubiertas por una cápsula perióstica obligan al hueso que las contiene a desarrollarse para permitir que dichas unidades puedan obtener un lugar anatómico y puedan ejercer sus funciones.

Según esta teoría, la matriz funcional es la responsable del desplazamiento hacia abajo y hacia delante de la mandíbula y el crecimiento en el cartílago sería solamente compensatorio, en sentido inverso (hacia atrás y hacia arriba) manteniendo la relación entre el maxilar inferior y el cráneo a lo largo del período de crecimiento.

Durante el primer año, el crecimiento se hace en toda la extensión de la mandíbula por aposición de hueso. Después se limita a determinadas áreas; el proceso alveolar, el borde de la rama ascendente y la apófisis coronoides son las más importantes, junto con el cartílago condilar, que seguirá dirigiendo el crecimiento. El mecanismo de crecimiento del cartílago condilar se prolonga hasta después de los 20 años.

Bjork también pudo confirmar el gran crecimiento en el cóndilo en estudios con implantes de Vitallium; asimismo pudo observar que el mentón no sufre cambios de importancia.

La rama, en general, aumenta de tamaño y el borde inferior tiende a aumentar su curvatura con la edad. La relación entre la dirección del crecimiento del cóndilo y la forma resultante de la cara puede explicarse así: cuando el crecimiento del cóndilo es principalmente vertical la rama ascendente aumenta su dimensión vertical y la mandíbula sufre una rotación que impulsa el cuerpo hacia delante, la cara se caracteriza por un aumento en la dimensión vertical posterior y un ángulo goniaco cerrado; si el crecimiento del cóndilo es mayor en sentido sagital, la rama no se desarrollará y la mandíbula tendrá un movimiento de rotación hacia atrás con aumento vertical de la dimensión anterior de la cara; estos casos se

acompañan de hipergonia, aumento del ángulo goniaco, y casi siempre lo que habrá es una disminución del crecimiento vertical de la rama, micrognatismo vertical de la rama ascendente

Si bien el cartílago gobierna el crecimiento y la forma de la mandíbula, en general, la rama hay crecimiento a lo largo de todo el borde posterior y reabsorción en el borde anterior de la apófisis coronoides y de la rama, que permite el aumento de la longitud del borde alveolar y conserva la dimensión de la rama en sentido antero-posterior; al mismo tiempo, contribuye al alargamiento de todo el cuerpo mandibular.

Zona importante en el crecimiento de la mandíbula es el proceso alveolar que contribuye, con el desarrollo y erupción de los dientes, al aumento de la dimensión vertical del cuerpo mandibular. El crecimiento del proceso alveolar se hace hacia arriba, hacia fuera y hacia delante. La aposición de hueso en la región mentoniana y en el borde inferior del cuerpo del maxilar inferior no contribuye al agrandamiento de la mandíbula.

La mandíbula tiene tres zonas bien definidas que están sujetas a influencias distintas durante el transcurso de la vida del individuo, estas zonas son (Scott) hueso basal o estructura central que va del cóndilo al mentón; parte muscular donde se insertan el masetero, pterigoideo interno y temporal; compuesta por la apófisis coronoides y el ángulo y, por último; la parte alveolar, donde se colocan los dientes.

El verdadero ángulo, es decir, el sitio en que el cuerpo se une con la rama, no cambia durante el crecimiento.

La aparición del mentón contribuye una de las principales características de la evolución humana. Walkhoff dice que el mayor crecimiento del mentón ocurre entre la erupción de los primeros y segundos molares cuando el crecimiento en el proceso alveolar es lento, y en cambio, es más acentuado del maxilar inferior.

En sentido transversal, la mandíbula experimenta un aumento en su diámetro transversal asociado con el crecimiento antero-posterior a medida que la mandíbula va separándose en su extremidad posterior. La mandíbula se ensancha por crecimiento divergente hacia atrás, pero no aumenta en sentido transversal en su parte anterior, este es el fenómeno conocido como principio de expansión en forma de V.<sup>39</sup>

---

<sup>39</sup> Dr. José Mayoral, Ortodoncia, principios fundamentales y práctica. Editorial Labor, Barcelona, 1977, p.42-48

## **“CONCEPTO DE DISPLASIA”**

Este concepto es empleado para describir proliferación desordenada pero no neoplásica. La displasia se observa sobre todo en los epitelios.

**ES LA PÉRDIDA DE UNIFORMIDAD DE LAS CÉLULAS INDIVIDUALES Y TAMBIÉN PÉRDIDA DE SU ORIENTACIÓN ESTRUCTURAL.**

La displasia epitelial representa una pérdida de la orientación normal de las células acompañadas de alteraciones como:

- Incremento en el tamaño del núcleo
- Aumento de la relación núcleo \_\_ citoplasma
- Presencia de figuras mitóticas en varias capas del epitelio
- Las células epiteliales mantienen una semejanza como las células progenitoras
- Irregularidades en la membrana nuclear (rugosidades)
- Anormalidades citoplasmáticas
- Aumento en el contenido de cromatina

Las células pierden su capacidad de adquirir características propias para determinadas funciones.<sup>40</sup>

---

<sup>40</sup> Vunay, Kumar, Ramzi, Patología Humana. Editorial Mc. Graw Hill, México , 6ta edición, 1997, p.149-150

## CAPITULO II

### “DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA”

Antes de empezar a hablar del tema; daré un repaso breve de la capa ectodérmica , para que de esta forma se entienda con claridad los trastornos que tienen estos pacientes y la relación que tienen.

El ectodermo es una de las 3 capas del embrión; se desarrolla alrededor del 13 día de gestación, es la primera capa en aparecer antes que el mesodermo y el ectodermo. La capa ectodérmica da lugar a las estructuras que mantienen contacto con el exterior. Ellos son el Sistema Nervioso Central, Sistema Nervioso Periférico; el epitelio sensorio de las orejas, nariz, ojos, piel, pelo, uñas, glándulas sudoríparas, esmalte de los dientes.

La displasia ectodérmica es una enfermedad hereditaria congénita rara; que afecta varias estructuras del ectodermo.<sup>1</sup> Ha sido el término que denotaba un grupo de desórdenes caracterizado por una constelación de defectos que involucran, los dientes, piel, uñas, glándulas sebáceas , sudoríparas, cara, aparato neuromuscular. Se ven afectadas todas las estructuras que derivan del ectodermo.<sup>2/3</sup>

#### CLASIFICACIÓN DE LA DISPLASIA ECTODERMICA

Hay varios autores que las clasifica en diferentes formas; mencionaremos una de ellas:

Nelson incluyó cinco categorías:

a) Hipohidrótico (anhidrótico)

---

<sup>1</sup> Ari Kupietzky, Milton Houpt, Hypohidrotic ectodermal dysplasia: Characteristics and treatment, Quintessence International V.26, Number 4, 1995, p.285

<sup>2</sup> Anut Itthagarun, DDS, et, Ectodermal dysplasia: A review and case report, Quintessence International, Volumen 28, Numbre 9, 1997, p.595

<sup>3</sup> Vera SD, Hernández PJ et, al; Rahabilitación prostodóntica en odontopediatría de un paciente con displasia ectodérmica anhidrótica, División de Estudios de Posgrado e Investigación, Años 3-4, núms. 11-14, Julio 1999- Junio 200, p.48

- b) Hidrótico (síndrome de Clouston's)
- c) EEC (dysplasia de ectodermal de ectrodactyly)
- d) Síndrome de Rapp-Hodgkin
- e) Enfermedad de Robinson's. <sup>4</sup>

Otra clasificación que hacen mención es la de Witkop:

Tipo I: Hipohidrótico ligado a X con manifestaciones diversas.

Tipo II: autosómica dominante con hipodoncia y displasia en uñas; pero con pelo y cejas normales (síndrome de diente y uña; Síndrome de Witkop)

Tipo III: Forma ungueal que tiene características ligadas al cromosomas X y autosómicas dominante, principalmente defecto en pelo y uña en los que los dientes son normales. <sup>5</sup>

Weech en 1929 clasifico en hidrótico y anhidrótico. Se baso en la presencia o ausencia de las glándulas sudoríparas.

Para su fácil y mejor manejo se emplea esta clasificación: HIDRÓTICA (disminución de glándulas sudoríparas) y ANHIDRÓTICA (ausencia de glándulas sudoríparas)<sup>6/7</sup>

Hasta que Felsher sugirió en 1944 el adjetivo "hipohidrótico" que es más apropiado para describir el número reducido de glándulas sudoríparas, en lugar de una ausencia completa de ellas, como lo escribe el término anhidrótico, que se había usado previamente.<sup>8</sup>

<sup>4</sup> Anut Itthangarun, DDS, et, al; Ectodermal dysplasia: A review and case report, Quintessence International, Volume 28, Number 9, 1997, p.596.

<sup>5</sup> Carol Anne Murdoch-Kinch, DDS, et, al; Hypodontia and nail dysplasia síndrome, Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology, Volume 75, Number 3, March 1993, p.403

<sup>6</sup> Ari Kupietzky/Milton Houpt, Hypohidrotic ectodermal dysplasia: Characteristics and treatment, Quintessence International, Volume 26, Number 4, 1995, p.286

<sup>7</sup> Dra. Ma. Elena Llarera del Rosario et, al; Displasia estodérmica anhidrótica. Presentación de un caso.Revista ADM XXXVII, 2Marzo-Abril, 1980,p.101

<sup>8</sup> Itthagarun A, King N, et, al; Ectodermal Dysplasia: A review and case report, Quintessence International, volume 28, Number 9, 1997, p. 595-602

Este síndrome generalmente consiste en una tríada de síntomas:

**HIPOTRICOSIS:** afectación del cabello

**HIPOHIDROSIS:** disminución o ausencia de glándulas sebáceas y sudoríparas

**HIPODONCIA:** ausencia o disminución en el número de dientes

La displasia ectodérmica normalmente es una enfermedad hereditaria transmitida con un carácter recesivo ligado al cromosoma X, en cuyo gen es portadora la mujer, aunque se manifiesta en varones.

En la forma ligada a X, las madres portadoras exhiben mínima expresión del gen en forma de hipodoncia y/o dientes cónicos, con cierta reducción en la sudoración. Las mujeres con dicho gen tienen 50% de probabilidades de transmitir esta alteración a sus hijos varones y cada hija tiene el 50% de posibilidades de heredar el gen alterado siendo portadora.

La herencia de los trastornos ligados al X es vertical en el árbol genealógico. Se piensa que el desorden aparece en el primer trimestre del embarazo en caso de ser severo, si aparece en la sexta semana de vida embrionaria es muy probable que afecte la dentición y si aparece después de la octava semana podrán también ser afectadas otras estructuras del ectodermo.<sup>9</sup>

La prevalencia en población es de 1:10 000 y de 1 a 7 por cada 100 000 varones vivos.<sup>10/11/12/13/14</sup>

<sup>9</sup> Bonilla E., Guerra L, Luna O, Overdenture Prótesis for Oral Rehabilitation of Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia: A case report, Quintessence International, Volume 28, Number 10, 1997, p. 657-665

<sup>10</sup> Vera SD, Hernández PJ, et, al; Rehabilitación prostodóntica en odontopediatría de un paciente con displasia ectodérmica anhidrótica, División de Estudios de Posgrado e Investigación, Años 3-4, Núm 11-14, Julio 1999-2000, p.48

<sup>11</sup> Ari Kupietzky, et, al; Hypohidrotic ectodermal dysplasia: Characteristics and treatment, Quintessence International, Volume 26, Number 4, 1995, p.285-290

<sup>12</sup> Tezer Ulusu, et;al; The relation of ectodermal dysplasia and hypodontia, The Journal of Clinical Pediatric Dentistry, Volume 15, Number 1, 1990, p.46-50

<sup>13</sup> Van Ramos, BS, DDS, et, al; Complete dentures for a child with hypohidrotic ectodermal dysplasia: A clinical report, The Journal of Prosthetic Dentistry, Volume 74, Number 4 1995, p.329-331



## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.

Los signos y síntomas característicos presentes en la displasia ectodérmica se origina por alteraciones de las estructuras del ectodermo.

No se sabe con exactitud cómo es que se produce estos defectos, sólo se sabe como es transmitida y esto ya se ha mencionado con anterioridad.

Como ya se mencionó una principal característica es la **HIPOHIDROSIS** que es la disminución o ausencia de glándulas sebáceas y



sudoríparas, este síntoma se presenta aproximadamente al primer año de vida del niño, pero se puede llegar a presentar posteriormente y se manifiesta en forma de fiebre alta de origen desconocido.<sup>15</sup>

Esto se presenta a razón de lo antes mencionado, por que el paciente al carecer o tener displasia de las glándulas ya mencionadas no tienen la facultad de transpirar, y en consecuencia sufren hiperpirexia (hipertermia: aumento de la temperatura corporal) y la incapacidad para soportar temperaturas cálidas.<sup>16</sup>

Aunque se ve retraso mental en algunas formas raras de Displasia ectodérmica, no es un rasgo primario de esta enfermedad. Algunos

---

<sup>14</sup> Mark A. Pingo, DDS, et, al; Prosthodontic management of ectodermal dysplasia: A review of the literature. The Journal of Prosthetic Dentistry, Volume 76, Number 5, 1996, p.541-545

<sup>15</sup> Anut Itthagarun, DDS, et, al; Ectodermal dysplasia: A review and case report.

Quintessence International, Volume 28, Number 9, 1997, p.595-601

<sup>16</sup>Shafe W.G, Tratado de Patología bucal. Editorial Interamericana, México 1988, p.840

investigadores reportan que este hecho se puede deber a los episodios frecuentes de hipertermias que presentan estos niños.<sup>17</sup>

Debido a la ausencia parcial o completa del sudor y glándulas sebáceas, la piel de estos niños suele ser lisa, delgada, seca y suave. La pigmentación de la piel también se ven afectados por la alteración de los melanocitos, como consecuencia en esta alteración los pacientes presentan una tez blanca. La grasa hipodérmica se disminuye o está ausente por lo que ocasiona resequedad y esto provoca la aparición de finas arrugas prematuras. Los párpados son delgados y arrugados.

La piel también puede presentar descamaciones por falta de la glándula sebácea.

También otro lugar dónde se presentan pigmentaciones es alrededor de los ojos y de la boca. Puede haber hiperqueratosis en las palmas de las manos y de los pies.<sup>18</sup>

**HIPOTRICOSIS** El tipo de pelo en el cuero cabelludo que presentan es de tipo lanugo (pelo muy fino y esparcido); las cejas, vello axial, púbico son de iguales características, de modo característico también presentan hipocromía (falta de pigmento), que se manifiesta presentando un color rubio.<sup>19/20/21/22</sup>

Las uñas pueden presentar una forma normal o en su defecto tener una distrófia que se presenta en forma de cuchara.(\*1)

Las glándulas productoras de moco están reducidas en número o bien hipoplásicas por lo que trae como consecuencia problemas

---

<sup>17</sup> Ari Kupietzky, et,al; Hypohidrotic ectodermal dysplasia: Characteristics and treatment, Quintessence International, Volume 26, Number 4, 1995, p.285-290

<sup>18</sup> IBIDEM

<sup>19</sup> IBIDEM

<sup>20</sup> Van Ramos, BS, et,al; Complete dentures for a child with hypohidroticectodermal dysplasia: A clinical report, The Journal of Prosthetic Dentistry, Volume 74, Number 4, 1995, p.329331

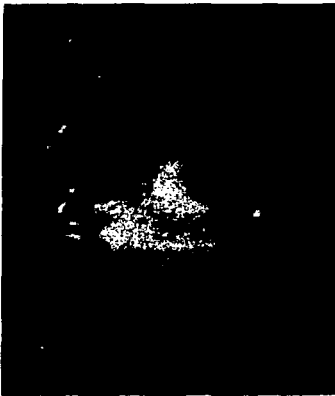
<sup>21</sup> Tezer Ulusu, et,al; The relation of ectodermal dysplasia and hypodontia, The Journal of Clinical Pediatric Dentistry, Volume 15, Number 1, 1990, p.46-50

<sup>22</sup> Anut Itthagarun, et, al; Ectodermal dysplasia: A review and case report, Quintessence International, Volume 28, Number 9, 1997, p.595-602

otorrinolaringólogos (nariz, boca y garganta), de igual modo presentan problemas bronquiales, lo que puede ocasionar asma e infecciones frecuentes.

Se ve afectada las glándulas lagrimales lo que reduce la lubricación de los ojos y esto puede llevar a una conjuntivitis (inflamación de la conjuntiva) y se han llegado a reportar glaucoma (enfermedad que se caracteriza por el color verdoso que toma la pupila, caracterizado por el aumento de la presión intraocular, dureza del globo del ojo).

Cuando se llega a presentar en mujeres suele presentarse afectación de las glándulas mamarias que normalmente son aplásicas o hipoplásicas.



Otra característica es la presencia de tener un puente nasal deprimido, labios gruesos y evertidos, con frente prominente y ancha. Lo que traerá como consecuencia variaciones en la forma del cráneo que puede parecerse a un triángulo invertido.

Se han encontrado asociados a estos niños anomalías, no muy frecuentes como labio y paladar hendido, sindactilia (adherencia congénita o accidental de 2 o más dedos entre sí) y polidactilia (existencia de dedos supernumerarios).

Estas características faciales pueden estar muy acentuados, poco marcados o casi ausentes, esto dependerá de cada paciente y tanto se exprese la enfermedad fenotípicamente. <sup>23,24,25,26</sup>

<sup>23</sup> Ari Kupietzky, et, al Hipohidrotic ectodermal dysplasia: Characteristics and treatment, Quintessence International, Volume 26, Number 4, 1995, p.285-290

<sup>24</sup> Anut Itthagarun, DDS, et,al; Ectodermal Dysplasia : A review and case report, Quintessence International Volume 28, Number 9, 1997, p.595-602

<sup>25</sup> Carol Anne Murdoch-Kinch, DDS, et,al; Hypodontia and nails dysplasia síndrome, Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology, Volume 75, Number 3, 1993, p.403-406

<sup>26</sup> Vera A SD, et, al; Rehabilitación protodóntica en odontopediatría de un paciente con displasia ectodérmica anhidrótica, División de Estudios de Posgrado e Investigación, Años 3-4, núms. 11-14, Julio de 1999- Junio 200, p.48-55

## MANIFESTACIONES ORALES

Otra manifestación importante que presentan los niños con displasia ectodérmica es la **HIPODONCIA** (ausencia congénita de los dientes el cual faltan de 1-4 dientes, es la falta de los últimos dientes de cada serie, en este caso, laterales, segundos premolares, terceros molares); hay que recordar que es una característica que forma parte de la triada de la displasia ectodérmica.

Esta anomalía es frecuente que este presente; pero hay otras variaciones de este tipo que se pueden manifestar y estas variaciones son las siguientes:



a)Anodoncia: es un trastorno raro en el cual no hay dientes temporales ni permanentes. Este llega a presentarse asociada a un trastorno generalizado tal como la displasia ectodérmica.

b)Oligodoncia: Es la afectación de los dientes, es la ausencia de más de la mitad de dientes que están presentes en arcada. Dentición primaria (6), dentición permanente (9).<sup>27</sup>/<sup>28</sup>/<sup>29</sup>

Para el diagnóstico de la agenesia de los órganos dentarios se basara en la exploración clínica y un estudio radiográfico. En este estudio radiográfico se verificara las agenesias presentes y el más adecuado es la

<sup>27</sup> Sapp, J.Philip Lewis R. Eversole; Patología Oral y Maxilofacial Contemporanea, Editorial Mosby, México 1998; p. 3

<sup>28</sup> Magnusson Bengt, Odontopediatría enfoque Sistémico, Editorial Salvat, Barcelona, España 1985, p.100-101

<sup>29</sup> Mc. Donald Ralph., Avey D; Odontología Pediátrica y del Adolescente, Editorial Mosby, Madrid, España , 6ta. Edición, , 1995, p.136-140

radiografía ortopantomográfica. Hay que tener presente que las agenesias se puede presentar de manera unilateral o bien bilateral.

Es de suma importancia el realizar un buen diagnóstico basado en la historia clínica de cada paciente, de la revisión clínica y radiográfica para así poder dar un tratamiento adecuado; para eliminar iatrogenias posibles al tratar de realizar extracciones y no saber si están presentes los dientes sucedáneos o bien tiene agenesias de dientes.

Cuando un diente temporal falta congénitamente, existe una estrecha correlación entre la ausencia congénita del sucesor permanente.

Los niños con displasia ectodérmica regularmente tienen más agenesias en los dientes permanentes que los temporales, esto se puede deber a la influencia del ectomesénquima sobre el epitelio dental. La información para formar una determinada pieza dental.<sup>30</sup>

Cabe mencionar que por la ausencia de dientes predispone a una falta de crecimiento del reborde alveolar, lo que resultaría difícil en tratamiento de estos niños , para la adaptación de sus dentaduras. Por lo que contraerá de manera inmediata la pérdida de la dimensión vertical, lo que conlleva a una reducción del tercio inferior de la cara del niño.

Con estas características ya mencionadas el niño presentara un perfil cóncavo, con apariencia de viejito. La musculatura peribucal se encuentra hipotónica a consecuencia de la ausencia de los dientes y a la disminución de la dimensión vertical. Ambos alteran la función masticatoria y la fonética . Esto favorece que presenten labios protuberantes y a pliegues comisurales por la flacidez muscular.

---

<sup>30</sup> Anut Itthagarun, et,al; Ectodermal dysplasia: A review and case report , Quintessence International, Volume 28, Number 9, 1997, p.595-602

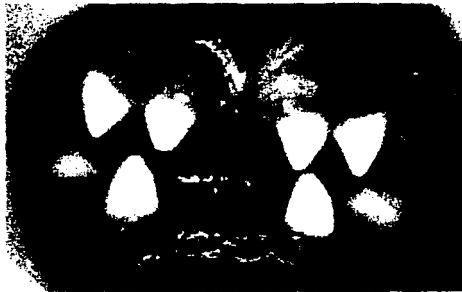
La presencia de pliegues comisurales fomenta la aparición de quelitis angular (inflamación de las comisuras labiales, puede presentar fisuras o úlceras en esta región).<sup>31</sup>

El arco palatino con frecuencia es alto e incluso puede haber labio y paladar fisurado.<sup>32/33/34</sup>

Hay autores que mencionan que se puede presentar aumento de tamaño de la lengua (macroglosia) que esto le va a ayudar a cerrar las zonas que estén edentulas para la deglución.<sup>35</sup>

Otro factor que afecta las agenesias de los dientes es sobre el habla que está muy marcada, ya que hay muchas palabras que se articulan con el

apoyo de la lengua o el labio sobre los dientes anteriores superiores y estas letras son; "f, s, v".



La presencia o ausencia de dientes no afecta en nada en el crecimiento de los maxilares, ya que su desarrollo está relacionado al patrón muscular del sujeto y no a la

presencia de dientes. Por lo que el hueso basal o esquelético se desarrolla normalmente.<sup>36/37/38/39</sup>

<sup>31</sup> Diccionario Terminológico de ciencias médicas; Editores México 13ª. Edición 1995,

<sup>32</sup> Anut Itthagarun, DDS, et, al Ectodermal dysplasia: A review and case report, Quintessence International, Volume 28, Number 9, 1997, p.595-602

<sup>33</sup> Ari Kupietzky, et, al; Hypohidrotic ectodermal dysplasia: Characteristics and treatment, Quintessence International, Volume 26, Number 4, 1995, p.285-290

<sup>34</sup> Mc. Donald, Odontología Pediátrica y del Adolescente, Editorial Madrid, España, 6ta edición, 1995, p.137-140

<sup>35</sup> Rose Louis F., Medicina Interna en Odontología, tomo II, Editorial Salvat, México 1992, p.960

<sup>36</sup> Davis J, Law, Lewis; Paidodoncia Atlas, Editorial Panamericana, Buenos Aires, 2da edición 1984; p.66-68

<sup>37</sup> Sahfer W.G., Tratado de Patología bucal; Editorial Interamericana, 1988, p.841

<sup>38</sup> Anut Itthagarun, DDS; et, al; Ectodermal dysplasia: A review and case report, Quintessence International, Volume 28, Number 9, 1997, p.595-602

Los dientes que están presentes en boca presentan anómalas de forma y tamaño, aunque no se puede descartar que se pueden encontrar dientes normales.

Frecuentemente los dientes superiores de ambas denticiones se llegan a presentar con una forma cónica, de menor tamaño, esto es un signo característico de niños que presentan displasia ectodérmica o forma de clavija.<sup>40,41,42</sup>

Otra defacto que esta muy asociado a este síndrome de displasia ectodérmica es la **amelogénesis imperfecta** el cuál es un trastorno hereditario de la formación del esmalte que afecta a las denticiones primarias como permanentes. Este trastorno se **limita al esmalte**, los demás componentes del diente son normales. Los tres tipos de amelogénesis imperfecta son los siguientes:

- a) **Hipoplásico**: el esmalte no tiene el espesor normal en las áreas focales o generalizadas (presenta una reducción de la formación de la matriz del esmalte)
- b) **Hipocalcificado**: el esmalte es de espesor normal, pero es blando y se elimina fácilmente con un instrumento romo (forma defectuosa de mineralización de la matriz del esmalte).
- c) **Hipomaduración**: el esmalte es de espesor normal, pero no de dureza y transparencia normal, el esmalte puede ser perforado (presenta una mineralización menos intensa con áreas focales o generalizadas de cristalitas de esmalte inmaduro).

Hay que recordar que los ameloblastos encargados de la producción de esmalte derivan del ectodermo; y recordemos que todas las estructuras

---

<sup>39</sup> Vera SD, et,al; Rehabilitación protodóntica en odontopediatría de un paciente con displasia ectodérmica anhidrótica, División de Estudios de Psgrado e Investigación, Años 3-4, Núm 11-14, Julio 1999- Junio 2000, p. 48-55

<sup>40</sup> Ari Kupietzky, et,al; Hypohidrotic ectodermal dysplasia: Characteristics and treatment, Quintessence International, Volume 26, Number 4, 1995, p.285-290.

<sup>41</sup> W. G. Shafer, Tratado de Patología Bucal, Editorial Interamericana 1988, p.841

<sup>42</sup> Louis F. Rose, Medicina Interna en Odontología Tomo II, Editorial Salvat, México 1992, p.960

derivadas de esa capa germinativa de van a ver alterados por la displasia ectodérmica. También tiene mucha influencia que este tipo de amelogenénesis es una alteración hereditaria ligada al cromosoma X.<sup>43</sup>

La forma característica de este síndrome es que presentan hipoplasia del esmalte; el cual aumenta la susceptibilidad a la caries de los dientes presentes.<sup>44,45</sup>

Debido a que las glándulas salivales se derivan del ectodermo también se ven afectadas y por lo se pueden presentar hipoplásicas e incluso las accesorias.

Como sabemos la saliva posee funciones muy importantes el cual una de ellas son: mantienen la boca húmeda, facilitan el habla, lubrican los alimentos y ayudan a formar el bolo alimenticio, contiene enzimas las cuales nos van a favorecer a la desintegración de ciertos alimentos como por ejemplo la amilasa que actúa sobre los almidones y así favorece para su absorción.

Otra cualidad es que contiene anticuerpos (IgA, IgB, IgM) lo cual nos ayudan a mantener un pH adecuado en la cavidad bucal y este es de 6.8 a 7.2. Se secreta de 500 a 1.500 ml. de saliva al día, una reducción de la secreción estaremos hablando que es una Xerostomía.

Los niños con displasia ectodérmica por presentar hipoplásicas sus glándulas salivales presentan xerostomía por él cual tienen su cavidad oral seca, brillante y pegajosa. También manifiestan dificultad al hablar, masticar y deglutir los alimentos, labios reseca, halitosis, así como dificultad el de retener sus aparatos protésicos.

---

<sup>43</sup> J. Philip Sapp, Lewis R. Eversole, Patología Oral y Maxilofacial Contemporanea, Editorial Mosby, México 1998, p.14-16

<sup>44</sup> Ari Kupietzky, et,al; Hypohidrotic ectodermal dysplasia: Characteristics and treatment, Quintessence International, Volume 26, Number 4, 1995, p.285-290

<sup>45</sup> Vera SD, et,al; Rehabilitación protodóntica en odontopediatría de un paciente con displasia ectodérmica anhidrótica, División de Estudios de Posgrado e Investigación, Años 3-4, Núm 11- 14, Julio 1999- Junio 2000, P.48-55



La xerostomía, hipoplasia del esmalte y además la mala higiene que llegan a tener estos niños hace que se incremente la actividad de caries dental y de la inflamación gingival.<sup>46/47</sup>

Cabe mencionar que no se han reportado por el momento la ausencia total de glándulas salivales.<sup>48</sup>

### **FACTORES PSICOLÓGICOS Y SOCIALES.**

Los pacientes con displasia ectodérmica sufren de un pobre desarrollo psicológico y fisiológico como resultado de su aspecto facial antiestético por la agenesia de dientes, por lo que dificulta su función normal de las estructuras orofaciales,

Los niños son introvertidos, antisociales por la falta de seguridad de él al convivir con niños por la carencia de dientes, sus características faciales de viejo, escaso pelo, se ven diferentes a los demás y son rechazados.

De igual forma tienen dificultad de lenguaje por la carencia de dientes. Se ha reportado que estos niños con displasia ectodérmica rechazados hay mayor probabilidad de ser agresivos y delincuentes.

El reto de el dentista es proporcionar un adecuado tratamiento odontológico que le proporcione estética, función al niño para que este se desarrolle física, emocional y socialmente bien y además que el niño se sienta aceptado por la sociedad.<sup>49/50/51</sup>

---

<sup>46</sup> Croi Anne Murdoch-Kinch, DDS, et,al; Hypodontia and nail dysplasia syndrome, Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology, Volume 75, Number 3, 1993, p.403-405

<sup>47</sup> Bonilla E, Guerra L. Luna O; Overdenture Prótesis for Oral Rehabilitation of Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia: A case report, Quintessence International, Volume 28, Number 10, 1997, p.657-665

<sup>48</sup> Anut Itthagarun, DDS, et,al; Ectodermal dysplasia: A review and case report, Quintessence International, Volume 28, Number 9, 1997, p.595-602

<sup>49</sup> Ari Kupietzky, et,al; Hypohidrotic ectodermal dysplasia: Characteristics and treatment, Quintessence International, Volume 26, Number 4, 1995, p.285-290

<sup>50</sup> Anut Itthagarun, DDS, et,al; Ectodermal dysplasia: A review and case report, Quintessence International, Volume 28, Number 9, 1997, p.595-602

## **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL**

La displasia ectodérmica se tendrá que diferenciar de otras anomalías, como las siguientes que se mencionaran:

1. Displasia ectodérmica ahidrotica
2. Displasia ectodérmica hipohidrotica.
3. Displasia condroectodérmica.
4. Síndrome de Rothmund – Thomson
5. Síndrome Coffin- Siris

Estás anomalías tienen algunas características y diferencias entre cada una, por lo que se deberá de tener cuidado de diagnosticarlo y dar el tratamiento adecuado.

## **DIAGNÓSTICO DE LA DISPLASIA ECTODÉRMICA**

El diagnostico para la displasia ectodérmica se basa en el número y distribución de las glándulas sudoríparas, también por la cantidad de sudor producido, Otros criterios es el análisis dermatológico, distribución del cabello sobre la cabeza.

El diagnostico precoz de la displasia ectodérmica es difícil ya que no se reconocen los defectos dentales, pilosos y faciales de forma precoz en el nacimiento. Característica evidente e la hipohidrosis durante el primer año de vida, con el aumento de temperatura corporal, y se diagnostica por la aparición de fiebre sin razón aparente.

---

<sup>51</sup> Van Ramos, BS, et,al; Complete dentures for a child with hypohidrotic ectodermal dysplasia: A clinical report, The Journal of Prosthetic Dentistry, Volume 74, Number4, 1995, p.329-331

Se tendrá que hacer una biopsia de las membranas mucosas y de la piel y se verá como resultado hipoplasia o ausencia de las glándulas mucosas y sudoríparas respectivamente para corroborar el diagnóstico.

Se recomienda mejor hacer un estudio genetista, y con ayuda del árbol genealógico nos podrá saber con certeza el padecimiento del niño.

### **PRONÓSTICO DE VIDA:**

El pronóstico de vida es favorable para estos niños siempre y cuando se lleven acabo las indicaciones que el pediatra le haga a los padres, y tener especial cuidado con el niño por las hipertermias que se lleguen a presentar, ya que esto es una causa primordial de el retraso mental de estos niños, el tenerlos en lugares cálidos o bien de temperatura fría para prevenir las hipertermias.

**CAPITULO III**  
**“TRATAMIENTO ODONTOPEDIATRICO”**  
**REHABILITACION ORAL DE PACIENTES CON DISPLASIA**  
**ECTODÉRMICA.**

Los niños con displasia ectodérmica presentan severas alteraciones por la falta de órganos dentarios, que abarca problemas fonéticos, nutricionales, psicológicos, estético. Además la ausencia total o parcial de dientes causa una reducción de la dimensión vertical, hipotonicidad muscular y desplazamiento anterior de la mandíbula para buscar una oclusión.

La pérdida dental prematura en cualquier niño puede comprometer una o varias piezas primarias o permanentes, anteriores o posteriores de la dentadura. Las pérdidas dentales prematuras en niños dan por resultado pérdida de equilibrio estructural, de eficiencia funcional y de armonía estética.

La perdida dental prematura puede producir ciertos efectos específicos que pueden ser:

- a) Cambios en la longitud del arco dental y oclusión.
- b) Mala articulación de las consonantes al hablar.
- c) Desarrollo de hábitos bucales perjudiciales.
- d) Trastornos psicológicos.

***CAMBIOS EN LONGITUD DEL ARCO DENTAL Y OCLUSION:*** Es de conocimiento que la pérdida de piezas dentarias primarias conduce a la pérdida de la integridad de los arcos dentales y de la oclusión. Esto puede conllevar el cierre de los espacios y las piezas sucedáneas se mal posicionen en caso de que estén presentes los dientes permanentes.

**MALA ARTICULACIÓN DE LAS CONSONANTES AL HABLAR:** Los efectos en la pérdida prematura dental en el desarrollo de la fonación en particular en la articulación de sonidos consonantes, (s, z, v, f).

**DESARROLLO DE HABITOS PERJUDICIALES:** La ausencia de dientes favorece al desarrollo de hábitos. La persistencia de estos hábitos después de la erupción de los dientes sucedáneos puede llevar a una mal posición dental debido a la presión lingual excesiva.

**TRASTORNOS PSICOLÓGICOS:** La pérdida prematura de piezas primarias y en especial las anteriores es a menudo causa de alteraciones psicológicas en niños. Los traumas psicológicos pueden deberse a observancias no intencionadas, pero desagradables, de amigos o parientes. Las comparaciones pueden hacer que los niños se desarrollen con complejos de inferioridad con respecto a su aspecto personal.<sup>1</sup>

La intervención del odontólogo es de suma importancia para el tratamiento, y mejora de la calidad de vida que se le puede brindar a las personas, de igual manera les ayudara en su aspecto psicológico del niño.

En caso de presencia de algún órgano dentario, deberá modificarse la dieta (disminución de alimentos cariogénicos) y proporcionar suplementos de flúor. La mayoría de los niños requiere un tratamiento dental extenso para lograr aumentar su autoestima y la aceptación social, por un lado, y para proporcionar al niño un aparato bucal que le de estética y función óptima, con el fin de desarrollarse emocional y socialmente por el otro lado.

Después del examen dental, el dentista usualmente recomendará uno o más de los siguientes procedimientos:

---

<sup>1</sup> Dr. Sydney B. Finn, Odontología Pediátrica, Editorial Interamericana, México ,Cuarta edición, , 1976, p.241-244

1. Resinas para modificación cosmética de los dientes presentes y para mejorar la retención de prótesis removible.
2. Prótesis fijas.
3. Dentaduras removibles parciales o totales.
4. Implantes oseointegrados.

El cuidado y seguimiento de un niño con displasia ectodérmica idealmente deberá ser manejado por un equipo que coordine el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los niños con displasia ectodérmica.

El tratamiento óptimo para los niños con displasia ectodérmica requiere esfuerzo y colaboración de profesionistas pediátricos. El papel más importante para el diagnóstico y la canalización de estos niños es **el médico pediatra** ya que es el primer profesionista que llega a tener contacto con estos niños, por la presencia de inexplicables episodios de fiebre y la intolerancia al calor y la falta de dientes. El médico pediatra deberá referir al niño con el **odontopediatra** (ortodoncistas, protesistas, cirujanos maxilofaciales) para que este realice un examen radiográfico y así determinar la causa de el retraso de la erupción de los dientes.

Se deberá consultar también al **genetista** para la confirmación del diagnóstico. Un psicólogo que jugara un papel importante para que ayude al niño a llevar su problema. El **dermatólogo** para el cuidado apropiado de su piel seca . Un **otorrinolaringólogo** para prevenir los problemas que se llegan a presentar los niños a causa de la displasia ectodérmica. La **terapeuta de lenguaje** para que le ayude a sus problemas de lenguaje por la falta de dientes.<sup>2/3/4</sup>

---

<sup>2</sup> Ari Kupietzky, et,al; Hipohidrotic ectodermal dysplasia: Characteristics and treatment, Quintessence International, Volume 26, Number 4, 1995, p.285-290

<sup>3</sup> Mark A. Pigno, DDS, et,al; Prosthodontic management of ectodermal dysplasia: A review of the literature. The Journal of Prosthetic Dentistry, Volume 76, Number 5, Noviembre 1996, p.541-545

<sup>4</sup> Vera a SD, et,al; Rehabilitación prostodóntica en odontopediatría de un paciente con displasia ectodérmica anhidrótica, División de Estudios de Posgrado e Investigación, Años 3-4, Núm 11-14, julio 1999- junio 2000, p. 48-55

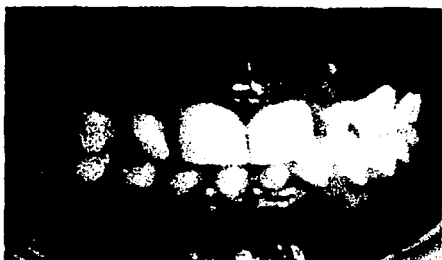
## RESINA PARA MODIFICACIÓN COSMÉTICA DE DIENTES

### PRESENTES:

Es una buena alternativa en los dientes que están presentes y nos pueden ayudar como retenedores para las prótesis removibles. Este tipo de procedimiento cada vez se hace más popular debido a la introducción de nuevos materiales.

Esto se realiza cuando los dientes están relativamente intactos, la utilización de los nuevos materiales y técnicas nuevas.

Se lleva a cabo sobre todo en dientes anteriores que como recordaremos estos dientes tienen forma cónica por lo que requieren ser contorneados para dar una mejor retención a las prótesis removibles y sobre todo para dar una mejor apariencia estética, ya que también se puede utilizar



las coronas acero- cromo.

Esta técnica de resina se deberá llevar a cabo cuando el diente esté en óptimas condiciones y no llegue a presentar procesos cariosos. Nos podemos auxiliar de el ortodoncista para cuando los dientes presentes tengan una inclinación o diastemas, el nos ayudará a corregir y así dar un mejor aspecto estético.<sup>5/6</sup>

---

<sup>5</sup> IBIDEM

<sup>6</sup> Mc. Donald Ralph, Avey D. Odontología Pediátrica y del Adolescente. Editorial Mosby – Madrid, España ,6ta. Edición, 1998, p.537

## **PRÓTESIS FIJAS:**

El tratamiento protésico fijo raramente se usa en tratamientos de displasia ectodérmica, una causa es por el número escaso de dientes presentes en boca, además son pacientes muy jóvenes los que llegan a realizarse el tratamiento en este caso son niños y se debe evitar las prótesis fijas con conectores rígidos por el crecimiento que están teniendo los niños ya que intervendrían en el crecimiento, desarrollo de la mandíbula y sobre todo cuando la prótesis llega a cruzar la línea media.

Las restauraciones con coronas individuales no tienen ninguna restricción para la edad relacionada con el crecimiento de la mandíbula, el inconveniente que hay en este tipo de opción de tratamiento es el tamaño de las pulpas dentales que son más grandes y las alturas de las coronas cortas y podemos ocasionar daño en pulpa, una comunicación y tener que realizar un tratamiento de endodoncia.

El fin de dichas restauraciones es devolver su morfología normal del diente y proteger a los dientes que puedan llegar a presentar hipoplasia del esmalte de los procesos cariosos. La prótesis fija que alterna con la prótesis removible por lo que también nos sirve como medio de anclaje para dicha prótesis. También, el tratamiento ortodóntico puede necesitarse para posicionar los dientes antes de la fabricación de la prótesis fija.<sup>7</sup>

La preparación del diente para la colocación de una corona de cerámica debe incluir una línea de acabado del hombro de 0,8 mm de profundidad alrededor del diente y una reducción de la superficie axiales hasta una profundidad de 0,8 mm. Es necesaria la reducción de 1.5 mm del borde incisal . Esas son características de las preparaciones en general para todo tipo de coronas que se pueden realizar, aunque pueden llegar a ver sus

---

<sup>7</sup> Mark A. Pigno, DDS, et, al; Prosthodontics management of ectodermal dysplasia: A review of the literature. The Journal of Prosthetic Dentistry, Volume 76, Number 5, Noviembre 1996, p. 541-545



variantes para cada tipo de corona. Siempre que sea posible, en pacientes adolescentes los márgenes cervicales no se deben de extender hasta el surco gingival.<sup>8</sup>

Las coronas de cerámica constituyen las restauraciones con cobertura completa de carácter más estético que existe por el momento.

Con los jackets de acrílico solo se elimina esmalte, bien polimerizados son resistentes a las sobrecargas de tensión pero se abrasionan por la oclusión, por lo que se necesita de una revisión regular para revisar su adaptación.

El jacket de porcelana constituyen la terapéutica de elección para los dientes con tratamiento endodóntico y con espigas. Deberá glasearse bien la porcelana para evitar la abrasión de dientes antagonistas. Contraindicado en sobremordidas clase II.

Las coronas de oro con frente estético se usa en casos de oclusión fuerte o mala retención.<sup>9</sup>

Esas son solo algunas de las coronas que podemos hacer. Este tipo de opción es para dientes permanentes jóvenes. En dentición primaria es muy rara que se llegue a realizar algún tipo de prótesis fija, por varias situaciones.

Una de las razones de que en dientes temporales está contraindicado la prótesis fija es la interferencia que llega a ocasionar cuando los dientes permanentes quieren erupcionar y se lo impide la prótesis.

---

<sup>8</sup> Mc. Donald, *Odontología Pediátrica y del Adolescente*, Editorial Mosby, Madrid- España 6ta. Edición, 1995, p.539- 549

<sup>9</sup> Magnusson Bengt, *Odontopediatría enfoque Sistémico*, Editorial Salvat, Barcelona- España, 1985, p.205- 209

## **DENTADURAS PARCIALES REMOVIBLES INFANTILES:**

La prótesis infantil, es una rama de la odontología que se ocupa del reemplazo de dientes primarios y permanentes ausentes, por medio de sustitutos artificiales.

El propósito de la prótesis removible, es reemplazar y restituir las funciones fisiológicas, ayuda en la prevención de mal oclusiones, hábitos anormales de labio y lengua, eliminar complejos de inferioridad, impedimentos fonéticos, atrofias y proporcionar una mejor nutrición.

El odontopediatra deberá ser capaz de diseñar, construir y colocar dentaduras artificiales removibles satisfactorias, para las diferentes edades desde los 2 a los 12 años.

### ***REQUISITOS:***

Para ser eficiente, todo instrumento prostodóntico adecuado deberá satisfacer ciertos requisitos. A continuación enumeraremos algunos:

1. Deberá restaurar o mejorar la función masticatoria.
2. Deberá restaurar o mejorar la estética.
3. Deberá restaurar o mejorar los contornos faciales.
4. No deberá interferir en el crecimiento normal de los arcos dentales.
5. Su volumen no deberá construir un impedimento para hablar adecuadamente.
6. Estará diseñado para poder ser insertado y extraído fácilmente.
7. Su diseño deberá permitir ajustes, alteraciones y reparaciones fáciles.
8. Deberá poderse limpiar fácilmente.
9. Su diseño requerirá poca o ninguna preparación de las piezas de sostén.

Aunque los requisitos que se acaban de mencionar son específicos e ideales en cierto sentido, el operador tratará de satisfacer el mayor número de ellos.

El diseño de cualquier dentadura parcial removible deberá satisfacer los principios básicos aceptados de diseños de dentaduras parciales en general. El diseño influirá las necesidades particulares de cada niño. Se tomará en cuenta cuánto tiempo se llevará la dentadura parcial y la naturaleza cambiante de los arcos dentales.

De igual forma se tomará importancia en el estudio radiográfico que lo más recomendable es la radiografía ortopantomográfica y periapicales, además de modelos de estudio. Estos elementos ayudaran a elaborar un plan de tratamiento adecuado para cada paciente, y de igual forma el tipo de diseño de la prótesis removible de los niños.



Antes de la realización de la prótesis removible se tendrá que acondicionar la boca del niño, tenerla en una óptimo estado y para eso tendremos de ver con que dientes contamos y las condiciones en las que están las piezas dentarias.

La preparación de la boca consiste en la realización de todas las operaciones o procedimientos necesarios para crear un entorno oral que permitan el sostén y retención necesarios para la dentadura parcial removible, y que impida el desarrollo de fuerzas o procesos que perjudiciales para los dientes restantes.

El acondicionamiento de la boca puede consistir en: Preparación quirúrgica, periodontal, endodóntica, ortodóntica, así como de instruir una buena técnica de cepillado para prevenir futuros problemas. De ser necesario por la xerostomía que llegan a presentar los niños nos podemos auxiliar de saliva artificial y enjuagues bucales.

### **TIPOS DE DENTADURAS PARCIALES REMOVIBLES:**

Las dentaduras parciales removibles han sido agrupadas en diferentes tipos, según la naturaleza de sus partes.

#### ***Dentaduras maxilares:***

1. Acrílica.
2. Acrílica con ganchos de hilo metálico forjado.
3. Acrílica con ganchos de metal fundido.
4. Sillas acrílicas con estructura de metal fundido.

#### ***Dentaduras mandibulares:***

1. Acrílica.
2. Acrílica con ganchos de hilo metálico forjado.
3. Acrílica con barra lingual y ganchos de hilo metálico forjado.
4. Acrílica con ganchos de metal fundido conteniendo descansos oclusales.
5. Ganchos de hilo metálico forjado soldadas a barra lingual con sillas acrílicas.
6. Estructura de metal fundido y ganchos con sillas acrílicas.

Los requisitos de la mayoría de las situaciones clínicas pueden satisfacerse con dentaduras parciales removibles, consistentes en una base de dentadura acrílica, gancho de hilo metálico forjado y piezas artificiales. Cuando se prevé uso prolongado, puede considerarse la estructura de aleación fundida cromo cobalto, aunque no es recomendable en niños.

### **PARTES DE UNA DENTADURA PARCIAL REMOVIBLE:**

Generalmente, una dentadura parcial removible para niños consta de las siguientes partes:

1. Base de dentadura.
2. Ganchos o retenedores

### 3. Piezas artificiales.



#### **BASE DE DENTADURA:**

La base se hace con resina acrílica, aunque a veces puede consistir en metal solo o metal y resina acrílica. Proporciona medios para fijar los ganchos y las piezas artificiales. La base de la

dentadura deberá ser ligera y poseer suficiente fuerza para cumplir con los requisitos funcionales. Cuando se utiliza resina acrílica sola, deberá ser de 2-3 milímetros de espesor aproximado, para que estén bien engastadas las porciones de las ganchos que van en la base.

**GANCHOS O RETENEDORES:** Se utilizan los ganchos para proporcionar fijación adecuada o retención de la base de la dentadura. Dan sostén a la pieza con la base y complementan el soporte que recibe de los tejidos blandos.

Los ganchos pueden ser fundidos o forjados. En las dentaduras parciales infantiles se utilizan generalmente ganchos de hilo metálico forjado. Pueden construirse con alambre cilíndrico de 0.028 pulgadas (0.7 mm) de ancho de acero inoxidable y generalmente intervienen en 2 o más superficies externas de la pieza de sostén.

Pueden utilizarse diferentes tipos de ganchos para distintas ocasiones. Algunas de las ganchos forjados utilizadas comúnmente en los niños son: los ganchos Adams, ganchos esféricas, y ganchos circulares.

Entre estas los ganchos Adams tienen muchas aplicaciones y se utilizan principalmente en piezas posteriores. Como abraza las áreas mesiobucal y distobucal de los molares, pueden utilizarse para obtener retención de molares jóvenes permanentes que no han hecho erupción total.

A veces, se utilizan descansos oclusales junto con ganchos de metal forjado o fundido, especialmente cuando se utilizan primeros molares permanentes como piezas de soporte en periodos prolongados.

Lindahl ha sugerido localizar el descanso en la fosa central con enfoque lingual, o colocar el descanso en la porción mesiobucal de la pieza. También ha informado que no utilizar descanso oclusal en molares permanentes puede llevar a que la dentadura se asiente en el área del segundo molar primario, lo que causaría inclinación mesial en los molares permanentes.

**Piezas artificiales:** Han salido al mercado piezas artificiales para dentaduras primarias; sin embargo, habrá veces en que el odontólogo tenga que fabricarlas.

Un método sugerido es utilizar impresiones de alginato con la ayuda de modelos de estudio de otros niños de aproximadamente la misma edad como moldes. Se vierte en estos moldes una mezcla, de tono adecuado, de resina acrílica de curación en frío, para lograr las piezas primarias artificiales requeridas. A veces, podrá insertarse en la base de la dentadura parcial, para segmentos posteriores inferiores y superiores, la mitad oclusal de coronas preformadas de acero inoxidable como sustituto adecuados de piezas artificiales.

Hoy en día se cuenta con dientes artificiales de la primera dentición prefabricados, en tablillas eso es una ventaja ya que se ahorra tiempo en tomar una impresión a modelos para que de allí se obtengan las piezas faltantes.

**PROCEDIMIENTOS PARA LA CONSTRUCCIÓN DE DENTADURAS  
PARCIALES REMOVIBLES:**

**ELECCIÓN DE PORTAIMPRESIONES:** Existe en el mercado una variedad de tamaños adecuados. Después de seleccionar el portaimpresiones adecuado que debe cubrir la extremidad del borde con cera adecuada para estos fines. Esto proporciona cierto acojinado en la extremidad del portaimpresiones lo que dará comodidad al paciente y ayudará a asegurar el material de alginato al portaimpresiones.

El mejor material de impresión es el alginato. Se puede utilizar el endurecimiento normal o el de endurecimiento acelerado; deberán seguirse las instrucciones del fabricante sobre la relación agua y polvo.

Se recomienda pedir a los pacientes que se enjuaguen la boca con algún antiséptico bucal, para eliminar la tensión superficial de la saliva.

**IMPRESIÓN DE LOS MAXILARES SUPERIOR E INFERIOR:** Se obtiene de la manera acostumbrada, pero se recomienda introducir el porta impresión en el plano sagital oblicuo y asentándolo en posición hacia arriba y hacia atrás, para que el exceso de material de impresión fluya hacia delante en vez de fluir por la garganta del paciente.

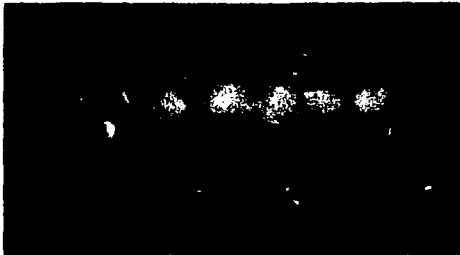
**REGISTRO DE MORDIDA:** Es necesario un registro de mordida en céntrica para establecer relación exacta entre los modelos superior e inferior antes de montarlos sobre el articulador. Esto se logra pidiendo al paciente que cierre en oclusión céntrica sobre una tablilla de cera, propia para registros de mordida, previamente calentada y reblandecida.

De igual manera se tendrá que determinar la dimensión vertical, pidiendo al paciente que pronuncie la letra "s" o palabras que contengan dicha letra. O en su defecto por medio de fatiga muscular, o bien si el niño

llega a presentar en oclusión los molares estos nos darán la dimensión vertical.

**MODELOS DE TRABAJO:** -Deberá correrse el modelo de trabajo con yeso piedra artificial para que su superficie no sufra abrasión por los componentes metálicos de la dentadura parcial. Cuando se ha completado el modelo de trabajo, el odontólogo podrá fabricar la dentadura parcial él mismo; o puede enviar el modelo de trabajo a un laboratorio.

No necesitamos utilizar articuladores semiajustables o totalmente ajustables, un articulador de bisagra nos puede ser de utilidad. Los articuladores semiajustables están basados en medidas de pacientes adultos lo que sería un error aplicarlos a niños. El articulador será usado para



establecer una relación maxilomandibular y dental aproximada.

Hay que tener en cuenta que la dentición primaria el plano oclusal es totalmente horizontal por el proceso de desarrollo que se encuentra la articulación temporomandibular, lo que facilita la articulación de los modelos y de los dientes artificiales.

Los dientes artificiales se colocan en un plano oclusal horizontal, con una posición más vertical que los dientes permanentes, dejando espacios interdentes que corresponden a los espacios fisiológicos y primates característico de la oclusión infantil.



### **CONSIDERACIONES PARA LAS DENTADURAS PARCIALES:**



Las dentaduras parciales superiores, la base acrílica deberá proporcionar recubrimiento palatino completo. Si se utilizan rebordes labiales o bucales, deberán ser relativamente cortos y de color de los tejidos blandos circundantes. Se ha sugerido que si se utilizan ganchos en caninos primarios, se retiren en el momento adecuado para que los caninos emigren lateralmente y distalmente para acomodar los incisivos permanentes en erupción.

En dentaduras inferiores parciales sería adecuado las bases acrílicas, aunque si se prevé uso prolongado, es aconsejable utilizar estructura metálica o barra lingual forjada. Esta barra lingual deberá adaptarse a unos 2 mm del tejido blando, para acomodarse a los cambios en el arco dental por el desarrollo cuando las piezas siguientes hagan erupción.

Las prótesis removible no afectan el crecimiento de las paredes alveolares, por el contrario el crecimiento óseo obliga a rebasar o renovar la prótesis. Se deben de renovar las prótesis parciales aproximadamente cada 6 meses, de acuerdo al patrón de crecimiento del paciente, el desajuste por la exfoliación de los dientes primarios y la erupción de los permanentes.

Las prótesis recuperan la estética del paciente y al mismo tiempo un desarrollo normal de las arcadas.<sup>10</sup>

---

<sup>10</sup> Dr. Sydney B. Finn, Odontología Pediátrica. Editorial Interamericana, México 1976, p.241-251

## **PRÓTESIS TOTAL.**

La prótesis completa se requieren ocasionalmente con el objeto de proveer estética y función en un niño preescolar. Puede haber anodoncia como resultado de una displasia ectodérmica hereditaria.

En general, los niños pequeños toleran las prótesis completas muy bien. Sus tejidos son sanos y resistentes, y su actitud mental es la falta de preocupación frente a las pequeñas irritaciones.

Las prótesis no pueden provocar una inhibición del crecimiento y desarrollo bucal. Con el tiempo, a medida que se producen cambios, las prótesis dejarán de adaptarse adecuadamente, y se hará evidente la necesidad de hacer modificaciones o construirlas nuevamente.

En general, no es aconsejable hacer prótesis completas en niños de menos de 4 años, debido a su falta de compresión a una edad tan temprana.

Los problemas principales con las prótesis completas en los niños surgen durante el período de la erupción de los incisivos superiores e inferiores. Es necesario recortar las prótesis y aliviarlas para dar lugar a los nuevos dientes. Esto a su vez destruye el sellado de los flancos, y se produce, en consecuencia, una mala retención.<sup>11</sup>

La colocación de las prótesis totales mejoraran las funciones de masticación, fonética y estética, estimulando la musculatura peribucal asociada al crecimiento de los maxilares.

---

<sup>11</sup> Davis J; Law, Lewia, Paidodoncia Atlas. Editorial Panamericana ,Buenos Aires ,2da. Edición, 1984, p.375

## **PROPIEDADES DE LA PRÓTESIS TOTAL**

**SOPORTE:** Es la resistencia a los movimientos verticales, está dado por el contacto simultáneo y bilateral de las superficies oclusales.



Distribuyendo así las cargas en los tejidos de soporte y eso se obtendrá obteniendo una buena impresión, con lo que nos permitirá fabricar una dentadura que cubra la mayor superficie posible y que se impriese bien las inserciones musculares

y frenillos.

El reborde alveolar es considerado como zona de soporte secundario. Debemos tener en cuenta que el uso de prótesis total generara una presión en los tejidos y eso conllevará a una resorción ósea ya que la presión ejercida disminuye la circulación sanguínea del hueso, y el objetivo del odontólogo es controlar la resorción ósea.

Para reducir esa resorción nos podemos ayudar extendiendo los bordes de la prótesis a zonas de mayor resistencia a la resorción. En la mandíbula la zona adecuada es la papila piriforme, fondo de saco, y a nivel de las apófisis geni. Estas zonas nos delimitarán la extensión de la prótesis total.

En el maxilar están localizadas en la tuberosidad del maxilar y superficie del paladar duro, excepto en el rafé medio, rugosidades palatinas y papila incisiva ya que estas zonas son consideradas zonas de alivio.

**ESTABILIDAD:** Es la resistencia al desalojo durante los movimientos excéntricos y está proporcionada por la altura del hueso alveolar o reborde residual, por la adaptación de la base protésica, la relación maxilomandibular, el equilibrio oclusal y control neuromuscular.

Se deberá tener precaución para obtener la estabilidad ya que como sabemos estos niños por la anodoncia que presentan tienen un reborde

alveolar escaso, además si le agregamos que no brinde suficiente libertad para los movimientos de frenillos, músculos elevadores, depresor del ángulo de la boca, entre otros más la prótesis total será desalojada.

**RETENCION:** Resistencia al desplazamiento, dada por la adhesión que genera la saliva, el sellado periférico y la adaptación de la base protésica con los tejidos.

Aquí hay otro problema como ya mencionamos estos niños con displasia ectodérmica presentan xerostomía, por lo que se nos puede dificultar la retención de la prótesis, y es motivo de sugerencia que se administre saliva artificial.<sup>12</sup>

### **PROCEDIMIENTO**

1. Se toman las impresiones preliminares con los portaimpresiones adecuados y como material de impresión el alginato. Después de que las impresiones se vierten, se construyen cucharillas individuales.
2. Se toman las impresiones finales con un material de impresión en este caso el hule de polisulfuro..
3. Vierten los modelos de trabajo finales en yeso velmix.
4. El siguiente paso es fabricar una oclusión de cera para intentar hacer un registro de relación céntrica. Este paso es difícil porque los niños no tienen la misma musculatura, función de la mandíbula temporal, o madurez de crecimiento como adultos. Desgraciadamente, se dirigen articuladores y principios del prostodoncia hacia los adultos. El uso de oclusión de cera, sin embargo, reduce el error.
5. En un lado, quite una porción del margen de la oclusión y reemplácelo con cera suave (Aluwax los Productos Dentales). Esta cera se usa teniendo al paciente en oclusión y registrar la relación del maxilar-mandibular.
6. Monte los modelos en un articulador. Coloque a cero-grados los dientes artificiales para así tener el plano oclusal.

---

<sup>12</sup> Ozawa Deguchi José, Estomatología Geriátrica. Editorial Trillas, México 1995, p.

7. Después de que se articularon los dientes de la protodoncia total, una prueba con los dientes en cera es muy ventajosa.
8. Durante la prueba-en cera con todos los dientes articulados se realizan todos los ajustes necesarios para mejorar la estética y asegurar las relaciones verticales y horizontales exactas. Cuando todas las diferencias se corrigen, las dentaduras postizas están listas para encerado, procesado y terminado. Cuando el crecimiento de los maxilares se anticipa, la oclusión en cera debe agrandarse para que los futuros dientes tengan espacio.
9. A la entrega, verifique las dentaduras postizas completadas internamente para cualquier burbuja pequeña que causaría irritación. Inserte las dentaduras postizas y verifique si existen molestias. Use pasta indicadora para quitar áreas de presión en las bases de la dentadura postiza. Refine la oclusión remontando la dentadura postiza y equilibrando los dientes en el articulador.
10. Deben instruirse el paciente y padre en cuidado de la casa de los aparatos del protésicos. Ellos necesitan ser informados de la necesidad por fabricación periódica de las dentaduras postizas como va ocurriendo el crecimiento .

#### **INSTRUCCIONES PACIENTES:**



1. El niño no debe dormir con el aparato. Cuando se retirará de la boca, el aparato debe guardarse húmedo.
2. El aparato debe quitarse para todas actividades deportivas.
3. Cuando las dentaduras postizas se insertan por primera vez se debe dar al niño comida que le guste para que se vaya acostumbrando a la masticación con sus dentaduras.

4. El niño debe de usar su protodoncia animado y estimulado por sus padres.
5. Los padres deben verificar que la boca de los niños no presente irritación del tejido de apoyo y de los dientes haciendo erupción
6. Deben instruirse a los padres y al paciente sobre los cuidados en casa del aparato y los dientes restantes.
7. El niño debe evaluarse cada 3 meses para los cambios. Los niños constantemente crecen y los prótesis necesitan ser revisadas periódicamente para el alojamiento a este cambio de crecimiento <sup>13</sup>

### **SOBREDENTADURAS**

Es otra alternativa de tratamiento para la rehabilitación protésica cuando los dientes presenten pérdida de su corona clínica por cualquier motivo.

La sobredentadura es una prótesis parcial o completa, construida sobre dientes existentes o estructuras radiculares. Es una manera de evitar las extracciones y que el paciente llegue a estar desdentado y eso le ocasione pérdida de hueso alveolar.

Los dientes que se van a quedar en cavidad bucal deberán estar preparados endodónticamente colocándoles un domo de amalgama el cuál hará contacto con la prótesis.. El desgaste de dichos dientes se hará hasta nivel de encía.

Los objetivos de la sobredentadura son:

1. Brindar soporte a la dentadura, las raíces de los dientes soportan las fuerzas oclusales.
2. Conservan las raíces de los dientes remanentes para prevenir la resorción de la cresta alveolar en desarrollo. Si se llegan a

---

<sup>13</sup> Richard J. Mathewson, DDS, MS, PhD, Fundamentals of Pediatric Dentistry, Quintessence Publishing Co. Inc, ,etc ,Chicago,Berlin, London, Tokyo, 3era edition, , 1995, p.344-346

extraer ocasionaremos reabsorción del hueso alveolar precozmente.

3. Aumento de la habilidad de los pacientes para manipular las prótesis.

Las sobredentaduras proveen una mayor retención y estabilidad, la ventaja con las prostodoncias es que no requieren de extensiones amplias pues su retención estará dada por los dientes erupcionados.

Requisito indispensable para la utilización de sobredentaduras es la buena higiene del paciente, ya que se deberá evitar el acumulo de placa bacteriana que produzca inflamación gingival o procesos cariosos.

#### **VENTAJAS:**

- Conservación de hueso alveolar
- Conservación de la propiocepción
- Soporte
- Retención
- Bajo costo

#### **DESVENTAJAS**

- \* Susceptibilidad a la caries y enfermedad periodontal
- Retenciones óseas
- Sobre contorno para aliviar las retenciones óseas

Los pacientes con este tipo de prótesis al igual que los anteriores necesitarán revisiones periódicas.

Las sobredentaduras se elaborarán de resina acrílica termocurable con retenedores de alambre de acero inoxidable.<sup>14</sup>

---

<sup>14</sup> Anut Itthagarun, DDS, et,al; Ectodermal dysplasia: A review and case report, Quintessence International, Volume 28, Number 9, 1997, p.595-602

## **IMPLANTES OSEOINTEGRADOS:**

El uso de implantes endoideos para apoyar a los prótesis en paciente con displasia ectodérmica fueron sugeridas por Guckes y colaboradores; del Instituto Nacional de Investigación Dental. Dónde señalan que antes de cualquier procedimiento quirúrgico se deberán considerar la edad del paciente, factores anatómicos, para así planificar cuidadosamente el tratamiento.

En la literatura indican que el uso de implantes oseointegrados se ha usado más ampliamente en tratamiento alternativo en pacientes con displasia ectodérmica. Los pacientes a los que han practicado este tratamiento son de 13 a 69 años y ha resultado un gran éxito en un 95% de los casos estudiados.

El único problema del que hacen mención es en la angulación labial de los implantes debido a la anatomía del hueso alveolar.

Los estudios indican una mejora en el aspecto psicológico en el paciente adulto, ya que se comparó con la condición en la que estaban antes de los implantes ya que utilizaban prostodoncias totales.

Kent menciona que los pacientes tienen una gran mejora en el ámbito social y psicológico, ya que eso les da una mejor calidad de vida por lo tanto los implantes son una buena opción en el tratamiento de los pacientes con displasia ectodérmica.

Otra razón para pensar en los implantes como tratamiento es por la preservación del hueso alveolar, como ya mencionamos el hueso alveolar esta subdesarrollado debido a la falta de desarrollo de los dientes. Estos huesos alveolares deberán soportar una prótesis por un tiempo de vida, así con los implantes se mantendrán en buen estado el hueso alveolar y reforzará la colocación de las prótesis por lo que son considerados de suma importancia los implantes, son más recomendables en pacientes con anodoncia total.



Guckes y colaboradores; discute el problema y recomienda que los implantes oseointegrados se pospongan hasta la edad de 13 años debido a posibles movimientos del injerto causado por el crecimiento de la mandíbula, esto se puede deber a la falta de experiencia clínica colocando implantes en niños .

En 1989, la Conferencia del Acuerdo General de Implantología concluyó que no se deberán colocar implantes hasta que el crecimiento de la mandíbula haya llegado a su máximo y esto ocurre aproximadamente a los 15 años. También es recomendable que se estudie la curva de crecimiento de un individuo antes del procedimiento de la colocación del implantes.

Odam, y Sennerby , realizaron un estudio con cerdos jóvenes el cual no ha terminado su crecimiento; a los cuales les colocaron implantes y observaron que estos se anquilosan en el hueso y los implantes no se comportan como los dientes normales. Puede asumirse que los implantes pudieran actuar de la misma manera en los niños.

Por tal razón Odman concluyó que no deben colocarse implantes en niños hasta la dentición permanente haga erupción totalmente.

Cronin; y Oesterle mencionan las posibles consecuencia de la colocación de implantes en temprana edad como el sumergimiento del implante debido al crecimiento de la mandíbula, y por la resorción del hueso asociado con el crecimiento de la mandíbula<sup>15/16</sup>

---

<sup>15</sup> Anutt Itthagaran, DDS, et;al: Ectodermal dysplasia: A review and case report, Quintessence International, Volume 28, Number 9, 1997, p. 595-602

<sup>16</sup> Mark A. Pigno, DDS, et,al; Prosthodontic management of ectodermal dysplasia: A review of the literature, The Journal of Prosthetic Dentistry, Volume76, Number 5, 1996, p.541-545

## **"CONCLUSIONES"**

La rehabilitación de un niño con displasia ectodérmica es de gran importancia. La restitución de los dientes ausentes traerá una mejora estética, funcional, psicológica al paciente, por lo que con lleva a una mejora de calidad de vida de los niños.

La rehabilitación es recomendable que se realice antes de que entren a la etapa pre-escolar .

La mejor opción para el tratamiento es la prótesis removible es cuando el niño presenta algunos dientes, y en su defecto las prostodoncias totales o sobredentaduras, esto dependerá de las condiciones en las que se presente el paciente y de las habilidades del odontólogo.

El odontólogo tendrá que tener un gran conocimiento del síndrome y sus alternativas de tratamiento, para así darle opciones al niño y ayudarlo a superar su enfermedad, de lo contrario sólo lo perjudicara .

El reto del odontólogo es el mantener en un buen estado la boca del paciente que presente displasia ectodérmica, ya que no sólo debe rehabilitarlo sino el instruirlo en como debe usar sus prótesis, el mantenimiento que se le debe de dar a estas y así obtener el mayor provecho de su uso

Para ello el odontólogo deberá inspeccionar la higiene bucal del niño frecuentemente para prevenir complicaciones futuras . El odontólogo tendrá que dar recomendaciones y sugerencias en tratamientos alternativos para la xerostomía que presentan y esto podrá ser, la saliva artificial, o la ingesta de agua abundante.

También deberá explicar a los padres las ventajas y las desventajas que traerá el colocar prótesis a los niños y hacerles hincapié que si los padres no ayudan a el tratamiento de sus hijos el éxito que podría tener la rehabilitación de los niños se convertirá en un fracaso total.

Cuando el paciente llegue a una edad conveniente se puede sugerir los implantes oseointegrados como otra alternativa al tratamiento que han llevado. Pero cabe hacer mención que no todos son candidatos para los implantes, todo dependerá de las condiciones en las que se encuentre el paciente al igual la situación económica que presenten los padres del mismo.

## **“BIBLIOGRAFÍA”**

1. Bonilla E, Guerra L, Luna O, et.al. Overdenture Prótesis for oral Rehabilitation of hypohidrotic ectodermal dysplasia: A case report. Quintessence International, V 28, # 10, 1997
2. Diccionario Terminológico de Ciencias Medicas, Editorial Salvat, México, 13ª edición, 1995, 1319p.p.
3. Finn Sydney B. Odontología Pediátrica, Editorial Interamericana, 4ta edición, 1976, 613p.p.
4. Harrison, Principios de Medicina Interna, Volumen II. Editorial Interamericana, México, 13ª edición, 1994, 3028p.p.
5. Itthagarun, Anut DDS, et.al. Ectodermal dysplasia: A review and case report, Quintessence International, V. 28, # 9, 1997
6. Kupietzky, Ari, , Millon Houpt, et.al. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: Characteristics and treatment, Quintessence International, V. 26, # 4, 1995.
7. Langman Sadler, Embriología Medica. Editorial Panamericana, México, 6ta edición. .1993, 414p.p
8. Law Davis J, Lewis. Paidodoncia Atlas. Editorial Panamericana, Buenos Aires ,2da edición, 1984, 506p.p.
9. Llarera del Rosario Ma. Elena, et.al. Displasia ectodérmica anhidrótica. Presentación de un caso. Revista ADM XXXVII, Marzo- Abril 1980

10. Magnusson Bengt. Odontopediatría enfoque Sistémico. Editorial Salvat, Barcelona, España ,1985, 369p.p.
11. Mark A Pingo, DDS, et.al. Prosthodontic management of ectodermal dysplasia: A review of the literature. The Journal of Prosthetic Dentistry, V. 76, # 5, 1996
12. Mathewson Richard J, DDS; MS Ph D. Fundamentals of Pediatric Dentistry. Quintessence Publishing Co Ing, , 3th edition, Chicago, Berlin, London, Tokyo,etc, , 1995, 400p.p.
13. Mayoral José, Ortodoncia. Principios fundamentales y prácticos. Editorial Labor , Barcelona, 1997,659p.p.
14. Mc. Donald Ralph, Avey D. Odontología Pediátrica y del Adolescente, Editorial Mosby, 6ta edición, Madrid España 1995, 865p.p.
15. Moore L. Keith, Embriología Clínica. Editorial Interamericana,México, 3ª edición. 1985, 509p.p
16. Moyers Robert E, Manual de Ortodoncia. Editorial Panamericana, Argentina, 1992, 563p.p. 563p.p.
17. Murdoch- Kinch Carol Anne, DDS, et.al. Hypodontia and nail dysplasia syndrome. Oral Surgery Oral Medicine Oral Phatology, V 75, # 3, March 1993.
18. Ozawa Deguchi José. Estomatología Geriátrica, Editorial Trillas, 1995, 487p.p.

19. Robbins Stanley L. MD, Patología Estructural y funcional. Editorial Interamericana, México, 3ª edición, 1987, 1434p.p.
20. Rose Louis E, Medicina Interna, Tomo II. Editorial Salvat, México, 1992, 1468p.p.
21. Salas A. Max, Síndromes Pediátricos Fisiopatología Clínica y Terapéutica. Editorial Inteamericana, México, 4ta edición, 1993 508p.p.
22. Sapp, J. Philips, Lewis R, Eversole. Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea. Editorial Mosby, México 1998, 433p.p.
23. Shafer, W.G. Tratado de Patología bucal. Editorial Interamericana, México ,1988, 940p.p.
24. Tezer Ulusu, et.al. The relation of ectodermal dysplasia and hypodontia. The Journal of clinical Pediatric Dentistry, V 15, # 1, 1990
25. Van Ramos, BS, DDS, et.al. Complete dentures for a child with hypohidrotic ectodermal dysplasia: A clinical report. The Journal of Prosthetic Dentistry. V. 74, # 4, 1995
26. Vera SD, Hernández PS, et.al. Rehabilitación prostodóntica en odontopediatría de un paciente con displasia ectodérmica anhidrótica. Revista de la División de Estudios de Posgrado e Investigación, Facultad de Odontología UNAM. Años 3-4, # 11-14, julio 1999-junio 2000
27. Vunay, Kumar, Ramzi, Patología Humana. Editorial Mc. Graw Hill México, 6ta edición, 1997, 836p.p