



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

ALTERNATIVAS DE TRATAMIENTO PROTÉSICO, EN
PACIENTES CON DISPLASIA ECTODÉRMICA
HIPOHIDRÓTICA.

TESINA

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A:

TEHANI DANIEL AGUIRRE ÁNGELES

TUTOR: Esp. JOSÉ FEDERICO TORRES TERÁN



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

A mi papá:

Gracias por apoyarme incondicionalmente, escucharme y decirme las palabras adecuadas en cualquier situación, por enseñarme a salir adelante demostrándome que se puede cambiar y ser mejor.

A mi mamá:

Gracias por entenderme, apoyarme y aconsejarme, por estar conmigo en buenos y malos momentos, porque ver tu esfuerzo para salir adelante ha sido ejemplo a seguir para mí.

A mis hermanos y hermana:

Por darme muchos momentos de felicidad, por estar juntos en momentos de tristeza, porque sin ustedes mi vida no sería la misma.

A Mary:

Por tu compañía, tu apoyo, tus consejos y por ser parte de mi familia.

A mi tía Irma:

Por procurarme y preocuparte por mí desde que era niña, porque tu amor y apoyo nunca me ha faltado.

A mis amigos:

Porque estuvieron a mi lado en toda la carrera y sin su compañía esta meta no se hubiera logrado.

A Sidar:

Por encontrarnos en este camino, porque tus ganas de superarte me impulsan a seguir adelante. Porque eres un motivo de mi felicidad.

A mis maestros:

Por enseñarme que para ser el mejor nunca debes dejar de esforzarte, que siempre hay más cosas por aprender, que el empeño y dedicación a lo realices es lo que te llevará al éxito.

A mi tutor:

Por su tiempo y dedicación, porque sin su apoyo este trabajo no se hubiera logrado.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	4
OBJETIVO	8
CAPÍTULO I. DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA	9
1.1. Antecedentes	9
1.2. Embriología y genética	11
CAPÍTULO II. DIAGNÓSTICO	15
2.1. Características clínicas	15
2.1.1. Características extraorales	16
2.1.2. Características intraorales	19
2.2. Auxiliares de diagnóstico	23
2.2.1. Ortopantomografía	23
2.2.2. Recuento de fluido salival	24
2.2.3. Evaluación genética	24
2.2.4. Familiograma	24
2.2.5. Impresión en piel	24
2.2.5.1. Yodo y azul con bromofenol	25
2.2.5.2. Polivinil siloxano	25
CAPÍTULO III. TRATAMIENTO	27
3.1. Tratamiento general	27
3.2. Tratamiento odontológico	29
CAPÍTULO IV. ALTERNATIVAS DE TRATAMIENTO PROTÉSICO	32
4.1. Prótesis removible parcial o total	32
4.2. Sobredentaduras	37
4.3. Prótesis fija	39
4.4. Implantología	39
CONCLUSIONES	45
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	46



INTRODUCCIÓN

La Displasia Ectodérmica es un síndrome de etiología genética, en la cual se presenta una desorganización celular de los tejidos derivados del ectodermo, el ectodermo es uno de los tres componentes embrionarios primordiales. Alrededor de la tercera semana de desarrollo experimenta una subdivisión en neuroectodermo dando origen al sistema nervioso, mientras que el ectodermo restante, llamado ectodermo superficial, formará la epidermis, las uñas, los folículos pilosos, las glándulas sudoríparas y los dientes.

Se estima una frecuencia de Displasia Ectodérmica de 1 por 10.000 a 1 por 100.000 nacidos vivos, además se han descrito más de 150 subtipos clínicos diferentes.

En términos generales, existen dos formas de Displasia Ectodérmica histológicamente diferentes, la forma hidrótica o síndrome de Clouston y la hipo o anhidrótica o síndrome de Christ Siemens Touraine, esta clasificación se basa según el grado de sudoración que presenta el paciente. Felsher sugirió el término de hipohidrótica ya que la piel raras veces es completamente anhidrótica.

La Displasia Ectodérmica Hipohidrótica (DEH) es transmitida con mayor frecuencia como carácter recesivo ligado al cromosoma X. Aproximadamente el 10% de las mujeres la pueden presentar con poca expresión de la enfermedad, afecta al 90 % de los varones con una herencia recesiva ligada al cromosoma X, aunque existen otras formas de transmisión como las autosómicas dominantes y recesivas, y de la misma manera los hombres expresan las características clínicas.

El diagnóstico de esta enfermedad se basa en la identificación de sus características clínicas y en técnicas no invasivas para la detección de las glándulas sudoríparas.

En la Displasia Ectodérmica Hipohidrótica (DEH) encontramos tres características principales: hipohidrosis, hipotricosis e hipodoncia; ausencia de glándulas sudoríparas, lagrimales y sebáceas, uñas inexistentes o malformadas, alteraciones oftálmicas, pérdida de audición y rara vez déficit mental.

Presentan fascie característica la cual demuestra grado variable de hipoplasia del tercio medio facial, puente nasal deprimido, abombamiento frontal, cejas poco pobladas, rebordes supraorbitarios prominentes, labio superior corto y fino, labio inferior grueso y evertido, prominencia del metón, implantación baja de orejas (Fig.1).¹



Fig.1 A) Vista frontal de paciente con DEH. B) Vista lateral de paciente con DEH.

El síndrome presenta disminución de la cantidad de piezas dentarias por lo tanto, es de gran interés este dato al momento de diagnosticarla, sospechándose esta entidad cuando existe una ausencia congénita de 6 o más piezas, excluyendo los terceros molares. Afecta a la dentición primaria como permanente. También es muy frecuente encontrar anomalías de forma, ya sea dientes cónicos o en forma de clavija, erupción retardada e inclusiones dentarias. Las progenitoras de los pacientes afectados pueden presentar también alteraciones dentarias, generalmente agenesias de grado variable (Fig. 2).²



Fig. 2 Oligodontia en paciente con DEH.

El tratamiento en estos pacientes debe ser multidisciplinario, principalmente se modifican las condiciones de vida de estos pacientes, deben de mantenerse en un ambiente fresco para evitar los aumentos bruscos de temperatura corporal, existe un mayor riesgo a edades tempranas ya que la hipertermia puede conducir a retraso mental o muerte precoz.

En el área odontológica la rehabilitación bucal será de gran importancia, la cual deberá tener un estricto seguimiento para llegar a un tratamiento exitoso, se encuentran grados variables de hipoplasia en el maxilar, lo que provocara una desarmonía en el tercio medio de la cara, ausencia de glándulas salivales lo repercute a una inadecuada formación de bolo alimenticio así como dificultad para deglutir alimentos; y anodoncia u

hipodoncia lo que provoca, al igual que la ausencia de glándulas salivales, una incorrecta masticación, así como disminución de la dimensión vertical, teniendo un aspecto facial poco estético, por lo que será necesario la rehabilitación bucal con una o varias de las alternativas de tratamiento que existen, como son: prótesis removibles parciales o totales (Fig. 3)³, prótesis fijas, implantes, sobredentaduras y en algunos casos, dependiendo de la edad del paciente, se aplicara tratamientos coadyuvantes como ortopedia y/o ortodoncia.



Fig. 3 A) Fotografía intraoral de paciente con DEH donde presenta oligodoncia. B) Colocación de prótesis removible en boca.



Alternativas de tratamiento protésico, en pacientes con DEH.



OBJETIVO

Describir las características que presentan los pacientes con Displasia Ectodérmica Hipohidrótica y las alternativas protésicas que se pueden aplicar en estos pacientes.



CAPÍTULO I. DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA

La Displasia Ectodérmica es un síndrome poco común y de etiología genética en la cual se presenta una desorganización celular de los tejidos derivados del ectodermo, el ectodermo se dividirá en neuroectodermo y ectodermo superficial, el ectodermo superficial va ser el principal afectado, en el cual se originarán malformaciones en las estructuras pertenecientes a este, como son: la epidermis, las uñas, los folículos pilosos, las glándulas sudoríparas y los dientes.

Existen dos formas de Displasia Ectodérmica histológicamente diferentes, la forma hidrótica o síndrome de Clouston y la hipo o anhidrótica o síndrome de Christ Siemens Touraine, esta clasificación se basa según el grado de sudoración que presenta el paciente. En este trabajo nos enfocaremos en el tipo de Displasia Ectodérmica Hipohidrótica.

1.1. Antecedentes

En 1838 Charles Darwin reseñó a una familia de una tribu en Hyderabad (India) en donde mencionaba que sólo los varones estaban afectados, a los que nombro “hombres sin dientes de Sind”, las mujeres lucían sanas y transmitían la enfermedad a sus hijos, concordante con una herencia recesiva ligada al cromosoma X. Posteriormente, se demostraron que también existían patrones de herencia autosómica dominante o recesiva. Aunque, clínicamente, la forma autosómica recesiva y la ligada al cromosoma X son indistinguibles, y el patrón de herencia autosómico dominante presenta sintomatología más leve.

En el año 1848 Thurman describió por primera vez la displasia ectodérmica hipohidrótica publicando los dos primeros casos de la enfermedad, estos pacientes eran primos y presentaban hiperexia de origen desconocido,



Alternativas de tratamiento protésico, en pacientes con DEH.



malformaciones en el tercio medio de la cara e hipodoncia al igual que la abuela materna.

En el año 1883 Guilford describió a un hombre de 48 años de edad, desdentado desde el nacimiento, que nunca había sudado y tenía suave y escaso cabello en la cabeza.

Weech en 1929 introdujo el término hereditario a displasia ectodérmica y sugirió el término anhidrótico para aquellas personas que no tenían la capacidad de transpirar. En los mismos años, Clouston analizó 119 casos de personas con origen franco-canadiense durante seis generaciones y en 1939 acuñó el término displasia ectodérmica hidrótica.

En 1944 Felsher cambió el concepto anhidrótico a hipohidrótico porque argumentó que una persona con la forma hipohidrótica no es verdaderamente desprovisto de todas las glándulas sudoríparas.

Se han descrito alrededor de 150 diferentes fenotipos de este síndrome, para el año 1994 fueron clasificados originalmente por Pinheiro y Freire-Maia en 11 subgrupos y posteriormente atribuyeron a esta clasificación Hassan y cols. en el año 1995, ésta clasificación resultó demasiado compleja y poco acertada ya que solo consideraba los signos presentes y aspectos clínicos, dejando a un lado las alteraciones moleculares y patogénesis de este síndrome. En el 2001 Priolo y Lagana reclasifican esta enfermedad integrando características genéticas y clínicas subdividiéndola en dos grupos: el grupo 1 incluyen Displasias Ectodérmicas donde se altera el desarrollo del epitelio-mesénquima y el grupo 2 incluyen las Displasias Ectodérmicas con afectación de una proteína (Ectodisplasina-AI) la cual repercutirá en una



Alternativas de tratamiento protésico, en pacientes con DEH.



inestabilidad y mal mantenimiento del esqueleto celular, presentando características clínicas.⁴

Actualmente se reconocen tres patrones de segregación de la DEH: uno recesivo ligado al cromosoma X, y las variantes autosómicas recesivas y dominantes. La forma recesiva ligada a X y autosómica recesiva son clínicamente indistinguibles. El patrón autosómico dominante presenta una sintomatología más leve. Afecta a varones en un 90% con una herencia recesiva ligada al cromosoma X, siendo las mujeres portadoras pero con poca expresión de la enfermedad.⁵

Se encontró que el 90% de los pacientes con Displasia Ectodérmica Hipohidrótica presentaban la forma ligada a X y el 10% restante el patrón autosómico dominante o recesivo.⁵

Se estima una frecuencia de Displasia Ectodérmica de 1 por 10.000 a 1 por 100.000 nacidos vivos, aunque esta cifra puede estar subestimada por la dificultad de su diagnóstico en la etapa más precoz de la infancia.

1.2. Embriología y genética

Existen tres componentes primordiales embrionarios que son el ectodermo, mesodermo y endodermo, el mesodermo dará origen a los músculos, huesos, dermis, gónadas, aparato excretor y aparato circulatorio; el endodermo originará el tubo digestivo, glándulas digestivas y revestimiento de los pulmones.

En la tercera semana de desarrollo embrionario el ectodermo experimenta una subdivisión:

Neuroectodermo: que a su vez se dividirá en tubo neural y crestas neurales, el primero originara el sistema nervioso central con el epéndimo, la glándula pineal, neurohipófisis, epitelio sensorial del ojo, nariz y oído. Las crestas neurales al sistema nervioso periférico como ganglios, nervios y células de la glia.

Ectodermo superficial: originara la epidermis y sus anexos (pelo, uñas, glándulas sudoríparas, glándulas sebáceas y el parénquima, y los conductos de las glándulas mamarias.), epitelios de la córnea y del cristalino del ojo, órgano dentarias y estructura del esmalte, componentes del oído interno, adenohipófisis (Fig. 4).⁶

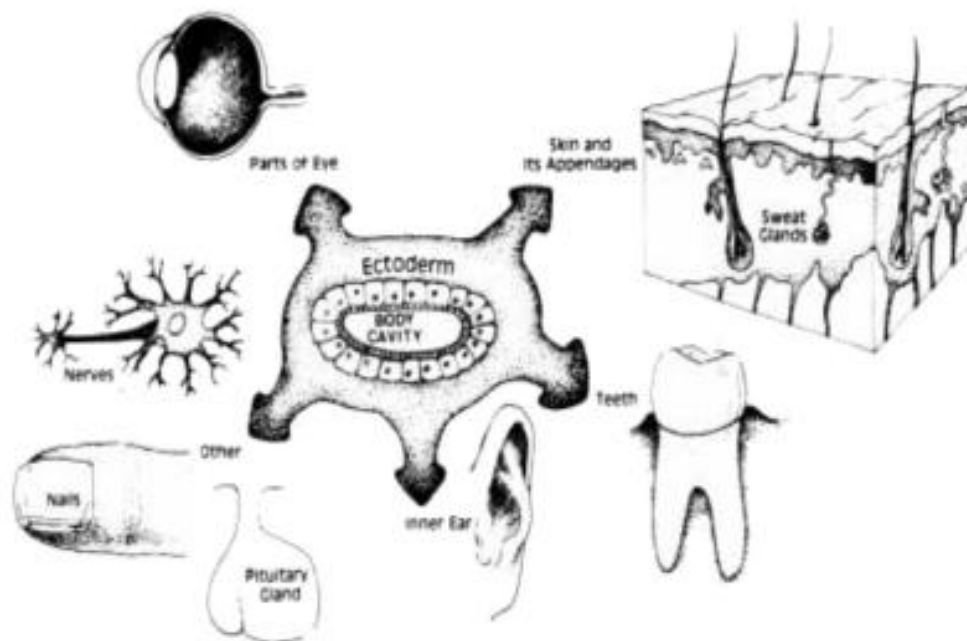


Fig. 4 Estructuras derivadas del ectodermo.



Alternativas de tratamiento protésico, en pacientes con DEH.



En la sexta semana de vida intrauterina ocurre cambios químicos, morfológicos y funcionales, que produce la diferenciación de la lámina dental y para la octava semana de vida intrauterina se forman 10 crecimientos epiteliales dentro de la ectomesénquima del maxilar y de igual manera en la mandíbula representando a los dientes temporales; en el quinto mes de gestación se desarrollarán los 32 gérmenes dentales respectivos a la dentición permanente.

Embriológicamente no es clara la etiología, pero se puede considerar que se presenta la desorganización de las células del ectodermo desde la tercera semana de vida intrauterina ya que es cuando se presenta la división del ectodermo en neuroectodermo y ectodermo superficial, siendo el ectodermo superficial el más afectado.

La Displasia Ectodérmica Hipohidrótica se considera una enfermedad genéticamente heterogénea, en la cual están implicados tres genes: EDA-A1 en Xq12-q13.1 que codifica la isoforma A1 de una proteína llamada ectodisplasina, EDAR en 2q11-q13 que codifica para el receptor de la ectodisplasina-A1, y EDARADD en 1q42.2-q.3 que actúa como moduladora intracitoplasmática del receptor EDAR. Estas proteínas son estructuralmente similares a otros componentes de la vía del factor de necrosis tumoral (TNF), y se expresan principalmente en la piel fetal, así como en el mesénquima subyacente. Se ha establecido que participan en señalización de transcripción de genes necesarios para la formación de las estructuras epidérmicas.^{4,5}

Estos genes participes mostrarán alguno de los tres patrones de herencia: autosómica dominante, autosómica recesivo, y ligada X. Se ha encontrado en los pacientes con herencia recesiva ligada al cromosoma X, mutaciones



Alternativas de tratamiento protésico, en pacientes con DEH.



en el gen EDA-A1, en pacientes que presentan mutaciones en el gen EDAR se han reportado herencia autosómica dominante y en algunos casos herencia autosómica recesiva, cuando existe mutaciones en el gen de la proteína EDARADD los pacientes presentan herencia de forma autosómica recesiva.⁷

En la forma autosómica dominante, el individuo tiene un riesgo del 50 % de transmitir la enfermedad a su descendencia, independientemente del sexo. En cada paciente diagnosticado es importante realizar un examen clínico de los padres y su estudio genético, en caso de la identificación del defecto molecular en el niño, para distinguir entre un caso heredado o nuevo.

En la Displasia Ectodérmica Hipohidrótica con patrón autosómico recesivo, los padres del individuo afectado tendrán un 25% de riesgo de tener un hijo afectado. El estudio genético será necesario para identificar otros portadores en la familia.

En la forma ligada a X, todas las hijas de un hombre afectado serán portadoras y todos sus hijos tendrán características sanas. El riesgo para que una mujer portadora pueda transmitir la enfermedad a su descendencia será de un 50%, siendo éste el riesgo de que sus hijos varones estén afectados y de que sus hijas sean portadoras.



CAPÍTULO II. DIAGNÓSTICO

Una historia clínica exacta, completa y reciente será necesaria para llegar a un diagnóstico precoz de esta enfermedad y nos ayudara a prevenir complicaciones que pueden presentarse posteriormente.

El diagnóstico de este síndrome se basa en las características clínicas que presentan, principalmente la triada hipotricosis, hipohidrosis e hipodoncia. El pelo en el cuero cabelludo es escaso, poco pigmentado y fino, al igual que el vello corporal, sin embargo el vello púbico y el de la barba es normal. La capacidad de sudoración disminuida provoca hipertermia. La hipodoncia se conoce como la ausencia de un diente o hasta seis dientes. La ausencia de varios dientes o anomalías dentarias es una característica de interés en odontología, el odontólogo tiene la obligación de buscar la etiología de su hipodoncia, preguntar si tuvo algún trauma, radiación, sarampión en embarazo, raquitismo, etc, para descartar otros tipos de diagnósticos. La toma de radiografías determinará la existencia o no los gérmenes dentales que no se ven clínicamente y con esto poder establecer un diagnóstico correcto.

2.1. Características clínicas

Como se mencionó anteriormente el ectodermo dará origen a diversas estructuras: la epidermis, las uñas, los folículos pilosos, las glándulas sudoríparas, sebáceas y lagrimales y los dientes; son en estas estructuras donde se mostrarán características diferentes y serán un factor determinante para la identificación de esta enfermedad.

La hipohidrosis una de las principales características de esta enfermedad y se debe a la hipoplasia o aplasia de las glándulas sudoríparas causando piel



Alternativas de tratamiento protésico, en pacientes con DEH.



seca, descamativa y dermatitis atópica en zonas flexurales, principalmente los pacientes llegan a consulta general con presencia de cuadros febriles “sin causa aparente”, pudiendo complicarse con convulsiones o problemas neurológicos en la infancia; se estima que el 20% de los pacientes pueden llegar a la muerte si no son atendidos adecuadamente y el 80% que sobrevive se desarrollan normalmente ⁸, al igual que las glándulas sudoríparas, las glándulas salivales y lagrimales se pueden encontrar atróficas ocasionando: xerostomía, xeroftalmia, conjuntivitis, fotofobia, y las glándulas mucosas afectadas del tracto digestivo y respiratorio ocasionarán disfagia, infecciones respiratorias, epistaxis, disfonía, rinitis, laringitis y faringitis.

2.1.1. Características extraorales

Los pacientes que presentan este síndrome lucen una fascie patognomónica característica: la cabeza tendrá forma de triángulo evertido al existir un abombamiento de la frente, base del cráneo pequeña, puente nasal deprimido en forma de silla de montar, hipertelorismo, epicanto bilateral, implantación baja de orejas, el crecimiento de los huesos en este síndrome será normal, sin embargo se presenta hipoplasia del tercio medio de la cara debido a la ausencia de dientes, por lo que el maxilar y la mandíbula se verán afectados, se observará labios grueso y evertidos debido a la ausencia de dientes y disminución de la dimensión vertical provocando la existencia de pliegues pericomisurales; hiperpigmentaciones periorbitales e hiperpigmentaciones perilabiales (Fig. 5). ^{9,10}



Fig. 5 A) Vista frontal de paciente con DEH. B) Vista lateral de paciente con DEH. C) Fotografía de paciente con DEH Se observa hipotricosis en cuero cabelludo, cejas y pestañas, hiperpigmentaciones en zona periorbicular y perioral, depresión del puente nasal e hipoplasia del tercio medio.

Las uñas se pueden presentar distroficas, estriadas, hiperconvexas y quebradizas (Fig. 7).³



Fig. 7 Mano de paciente con DEH con uñas distróficas.

Alteraciones dermatológicas, la hiperqueratosis de las palmas de manos y plantas de los pies, atelia y amastia bilateral (Fig. 8).⁷ Existe alteración en glándulas principalmente de tipo ecrino, seguidas de apocrinas y sebáceas, esta alteración provoca que no exista una correcta regulación hidroelectrolítica, causando hiperpirexia generando intolerancia al calor y como consecuencia se llegan a presentar convulsiones esporádicas, laringitis crónica, infecciones pulmonares frecuentes, xeroftalmia, fotofobia, conjuntivitis, y visión borrosa por ausencia de glándulas mucosas.



Fig. 8 Amastia bilateral en paciente con DEH.

2.1.2. Características intraorales

Alteraciones dentales en cuanto a número, forma y tamaño; se presenta hipodoncia, oligodoncia o en casos más severos anodoncia, varía el número de dientes ausentes, se afecta tanto la dentición primaria como permanente, los dientes que más se conservan en este síndrome son los incisivos centrales superiores, primeros molares superiores, primeros molares inferiores y caninos superiores. Se ha encontrado una mayor incidencia de ausencia dentaria en la mandíbula. Los dientes presentan microdoncia en forma de clavija o cónicos (Fig. 9)¹⁰, maloclusiones, giroversiones, diastemas, dientes frágiles, hipoplasia del esmalte, raíces cortas, taurodoncia, etc;



Fig. 9 Dientes cónicos en paciente con DEH.

La ausencia de dientes también provoca hipotonicidad de los músculos periorales y masticadores, al igual que hábitos disfuncionales como interposición lingual y al no tener estructuras que limiten el espacio lingual se produce una seudomacroglosia (Fig. 10)¹, todas estas características traen

como consecuencia dificultades para la fonación la masticación y la deglución.



Fig. 10 Seudomacroglosia en paciente con DEH.

La deficiencia salival eleva la probabilidad de caries, al no existir una adecuada autoclisis y mayor retención de placa, hipoplasia e hipomineralización de los dientes. La mucosa oral se encuentra seca al existir un decremento de las glándulas salivales, lo que puede dar como resultado disfagia, rinitis atrófica, laringitis crónica y ronquera.

La formación anómala de los dientes al igual que la ausencia de estos, desencadenan un desarrollo insuficiente del maxilar y la mandíbula, principalmente del maxilar, provocando una rotación anterior de la mandíbula y como consecuencia una clase III molar (Fig. 11)¹¹, rebordes alveolares atróficos e irregulares (Fig. 12)¹, al igual que existe disminución de dimensión vertical, dando como resultado una apariencia facial de paciente senil.



Fig.11 Radiografía lateral de cráneo de paciente con DEH, donde se muestra hipoplasia del maxilar y clase III molar.

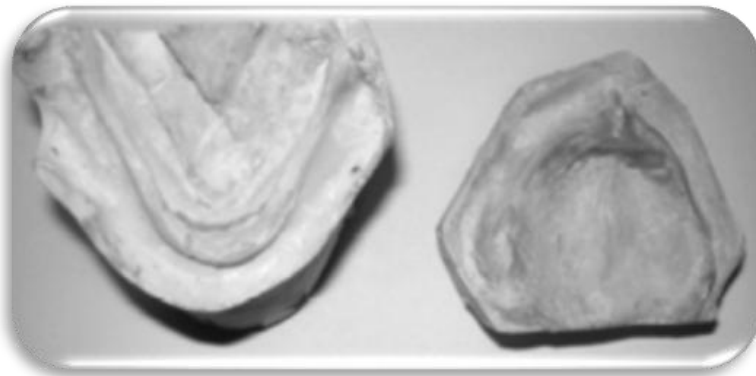


Fig. 12 Modelos de estudio de paciente con DEH, donde se observa rebordes alveolares atróficos.



Alternativas de tratamiento protésico, en pacientes con DEH.



En un estudio realizado por Gabriel E. y colaboradores se tomó una muestra de 16 pacientes con edades de entre cinco y diecinueve años que presentaban Displasia Ectodérmica, en la cual se describieron características dentales que presentaban los pacientes y se les tomaron medidas cefalométricas y antropométricas. En este estudio se encontró que los dientes con mayor ausencia fueron los laterales superiores e inferiores, primeros premolares superiores y centrales inferiores en el 87.5% , segundos premolares superiores y primeros premolares inferiores en el 81.3%, segundos premolares inferiores ausentes en el 68.8% y el segundo molar superior derecho en el 62.5%, al igual que se encontraron hallazgos típicos de pacientes con Displasia Ectodérmica Hipohidrótica como la base del cráneo se presentaba más corta, el maxilar se encontraba hipoplásico y retroposicionado, la mandíbula mostraba tamaño y posición adecuada pero se exhibía una altura facial inferior disminuida dando características de una maloclusión clase III y perfil cóncavo. ¹⁹



2.2. Auxiliares de diagnóstico

Para la obtención de un diagnóstico más completo en estos pacientes, podemos apoyarnos de auxiliares de diagnóstico para evitar errores o complicaciones que se pudieran presentar al realizar cualquier tratamiento, aunque los factores determinantes para esta enfermedad, como ya se mencionó anteriormente, son las características clínicas también nos podemos apoyar de estos auxiliares para saber el grado de severidad que presentan; la forma de herencia que presente el paciente será un dato de importancia porque conocerá el porcentaje de riesgo de transmitir la enfermedad a su descendencia y por lo tanto tendrán la facilidad de tomar decisiones en edad reproductiva.

2.2.1. Ortopantomografía

La Ortopantomografía deberá ser incluida en la historia clínica para descartar otras posibles anomalías dentales o estructurales, nos permite observar el tamaño y forma del maxilar, el estado de las piezas dentales presentes, anquilosis, inclusiones, grados de reabsorción radicular de los dientes primarios, los gérmenes de las piezas dentarias que aún no erupcionan, retrasos de erupción, formas dentarias anómalas como microdoncias, taurodoncia, entre otros (Fig. 13).²



Fig. 13 Ortopantomografía de paciente con DEH.



2.2.2. Recuento de fluido salival

Deberá ser cuantitativo y cualitativo para determinar la cantidad y calidad de la saliva al igual que evidenciara el número de glándulas salivales, si la prueba no arroja resultados exactos se realiza una tomografía computarizada de glándulas para observar el trayecto de los conductos y si se encuentran hipoplásicos o ausentes.

2.2.3. Evaluación genética

Se realizara mediante el estudio de genes y receptores de EDA, EDAR, EDARADD, los cuales intervine en la morfogénesis ectodérmica y determinaran el tipo de herencia que se presenta el paciente, ya sea herencia autosómica recesiva ligada a X, herencia autosómica recesiva o herencia autosómica dominante.

2.2.4. Familiograma

Este estudio sirve para determinar la prevalencia por generaciones dentro de una misma familia y diagnosticar el tipo de displasia que se está presentando: de Novo, ligada al cromosoma X, autosómica dominante o autosómica recesiva.

2.2.5. Impresión en piel

La hipohidrosis es la característica principal de esta enfermedad siendo la etiología de la descamación de piel e hiperemia en los pacientes, lo que provocará ir a consulta médico, utilizada para detectar la actividad de glándulas sudoríparas.



2.2.5.1. Yodo y azul con bromofenol

La realización de impresiones sobre piel por el método del algodón con yodo y el método del azul con bromofenol puede ser una método de diagnóstico útil, los agentes se aplican en la palma del paciente para identificar la actividad de las glándulas sudoríparas, dependiendo los resultados que proporcione este método los dermatólogos determinarán si es necesario realizar una biopsia cutánea.

2.2.5.2. Polivinil siloxano

Existe un método interesante para establecer el diagnóstico en estos pacientes, ya que esta prueba puede ser realizada por el odontólogo, con ella se identifica la afectación en las glándulas sudoríparas, se toma una impresión con un material ligero de impresión muy exacto, como es el polivinil siloxano, de la palma del paciente, se debe realizar un lavado previo de la mano con agua y jabón neutro con la finalidad de identificar poros de secreción por milímetro cuadrado. La impresión será vista al microscopio estereoscópico y se comparará con la impresión de un tercero sin el padecimiento (Fig. 14).¹¹



Fig. 14 A) Toma de Impresión con polivinil siloxano. B) Se observa la Identificación de poros por mm^2 en paciente sin DEH. C) Se observa la ausencia de poros en el paciente con DEH de la superficie seleccionada.



CAPÍTULO III. TRATAMIENTO

Las manifestaciones presentes en estos pacientes requieren la intervención de varios especialistas: Genetista, Pediatra, Dermatólogo, Otorrinolaringólogo, Odontopediatra, Protesista, Ortodoncista, Cirujano oral y Cirujano Maxilofacial, Psicólogo; al igual que diversas acciones terapéuticas, estas varían dependiendo la severidad y complejidad en cada paciente, lo cual ayudará a brindarle una mejor atención y una rehabilitación completa. Como parte importante en la atención del paciente se proporcionará información sobre su enfermedad, tratando de evitar complicaciones en salud y en el momento en que se decidiera tener descendencia. En el área odontológica se deberá iniciar el tratamiento lo antes posible para evitar, en lo más mínimo, la reabsorción o atrofia de los procesos maxilares, al igual que minimizar el impacto psicológico y emocional que la falta de dientes puede ocasionar en la interacción con las demás personas. Se debe lograr un compromiso por parte del paciente ya que el tratamiento se modificará con forme al crecimiento del paciente. La rehabilitación oral adecuada en los pacientes con DEH mejorará la relación esquelética sagital y vertical durante el crecimiento craneofacial al igual que proporcionará mejoras en la estética, habla y función masticatoria.

3.1. Tratamiento general

Para el tratamiento de hipotricosis se basara desde fórmulas especiales y tratamientos específicos para el cuidado del pelo, hasta el uso de implantes o cabello postizo. Los medicamentos o pomadas tópicas no van a corregir los defectos de las uñas, no obstante se puede masajear las uña con lubricantes para evitar que se resequen, se pongan frágiles o se quiebren.



Alternativas de tratamiento protésico, en pacientes con DEH.



La hipohidrosis se debe controlar adecuadamente para evitar las situaciones de hiperemia y por lo tanto minimizar las consecuencias, como son las convulsiones, retraso mental y si no son atendidas adecuadamente, la muerte. En ambientes con temperaturas altas, los pacientes deben tener acceso a líquidos frecuentemente, ambiente fresco con aire acondicionado, o uso de chalecos refrigerantes y agua en spray, esto debe ser conocido por las personas con las que interactúa para evitar complicaciones, las lágrimas son escasas, causando irritación en los ojos, conjuntivitis y sensibilidad solar, por lo que se deberán utilizar lágrimas artificiales y necesariamente consultar a un oftalmólogo. El baño diario ayudara a mantener la piel húmeda, son de mucha ayuda el uso de jabones aceitosos y los baños de aceite, después del aseo se deberán usar cremas humectantes para evitar la resequedad. Los pacientes con poca pigmentación de la piel deben protegerse con protector solar al realizar actividades al aire libre.

Deberá tener un seguimiento con el otorrinolaringólogo ya que las secreciones serán disminuidas y más espesas provocando tapones de moco en la nariz y tapones de cera en oídos. Son comunes las infecciones nasales y normalmente están acompañadas de un olor fétido, al igual que pérdida de audición como reacción secundaria a la acumulación de cera en odio. La humectación puede ayudar a prevenir las costras nasales, se pueden utilizar gotas de solución salina tan frecuente como sea necesario.

Los pacientes con anormalidades en el lenguaje, deben tener una completa valoración auditiva. Además se puede necesitar terapia de lenguaje para asegurar un desarrollo normal.

La hipodoncia será tratada por el odontólogo, en la medida de que el cuidado sea precoz y adecuado se prevendrá la hipoplasia maxilar y la atrofia de las



Alternativas de tratamiento protésico, en pacientes con DEH.



encias; el uso de prótesis mejorara la masticación por consiguiente la alimentación del paciente, también ayudara a una mejor autoestima por parte del paciente.

Apoyo psicológico debido al aspecto que presentan ellos demuestran inseguridad y falta de interacción con las personas a su alrededor, suelen ser muy tímidos y con baja autoestima.

El asesoramiento genético en la edad reproductiva es el proceso para proporcionar a las personas información sobre la naturaleza, herencia y las implicaciones de desórdenes genéticos para ayudarlos a tomar decisiones médicas o personales.

3.2. Tratamiento odontológico

El tratamiento odontológico es de gran importancia ya que además de los problemas presentes en la función masticatoria, su aspecto físico es desfavorable por lo que surgen problemas psicosociales, manifestándose en inseguridad, baja autoestima, dificultando la relación con la sociedad.

Deberá de iniciarse lo más precozmente que se pueda, para evitar la posible reabsorción y atrofia de los procesos alveolares y controlar la dimensión vertical que se verá gravemente afectada ante la falta parcial o total de los dientes, mientras más pronto se realice el diagnóstico y tratamiento habrá un mayor porcentaje de éxito, las anomalías cráneo faciales que no reciben rehabilitación odontológica serán incrementadas con la edad, con tendencia a un prognatismo y una rotación anterior de la mandíbula.



Alternativas de tratamiento protésico, en pacientes con DEH.



La presencia de prótesis permite una rotación hacia atrás y abajo de la mandíbula, por consiguiente una posición normal y adecuada del mentón en el espacio, mejorando el perfil del paciente.

El tratamiento consiste principalmente en aparatología ortopédica y/o ortodóncica, uso de prótesis fija, prótesis removible parcial o total, sobredentaduras y el uso de implantes dentales, la elección de tratamiento o combinación de varias técnicas rehabilitadoras dependerá de las características en la cavidad oral y edad de cada paciente. Esto mejorará la masticación, alimentación, fonación y estética, y con esto reestablecer la interacción del individuo con su entorno.

Sin embargo siempre es un reto para fabricar prótesis con estabilidad y retención óptima debido a la forma de los dientes y rebordes alveolares finas. Por otra parte, la carga ejercida en las crestas alveolares desdentadas desde una edad temprana también puede conducir a la resorción progresiva del hueso alveolar y a problemas protésicos posteriores.

Para llegar al éxito en la rehabilitación bucal, se debe obtener un diagnóstico oportuno, por lo que es necesario contar con auxiliares de diagnóstico como son: las ortopantomografías, cefalometría, serie radiográfica, tomografía, modelos de estudio, encerado de diagnóstico, etc, esto nos ayudara a realizar un tratamiento adecuado.

Se debe plantear al paciente que se tiene que comprometer a llevar un seguimiento de su tratamiento ya que dependiendo la edad del paciente existirán modificaciones en sus estructuras óseas y tejidos circundantes, siendo necesario adaptar las prótesis en función al crecimiento y desarrollo del maxilar y la mandíbula, erupción dentaria, tonicidad muscular, etc.,



Alternativas de tratamiento protésico, en pacientes con DEH.



considerando también dificultades que se pudiesen presentar a lo largo del tratamiento, en la fonética y limitaciones en la alimentación.

La utilización de prótesis dentales fijas, removibles totales o parciales son indicadas aunque pueden llegar a presentarse poca o nula retención del reborde residual dependiendo de las características de cada paciente, si el tratamiento se inicia a edades tempranas el uso de aparatología ortopédica nos ayudara a evitar la hipoplasia de maxilar o mandíbula y obtener unas mejores condiciones del reborde, la instalación de prótesis también nos ayudaran a una mejor fonética, función masticatoria, deglución, además de lograr un equilibrio muscular entre la lengua, los labios y los músculos buccinadores.

Si existe una marcada deficiencia salival puede ser contrarrestada con la ingesta de grandes cantidades de líquidos durante todo el día, también puede ser de mucha utilidad el uso de sustitutos de saliva (Moistir, Xero-lube, Salivart), para ayudar a una adecuada función masticatoria y deglución.



CAPÍTULO IV. ALTERNATIVAS DE TRATAMIENTO PROTÉSICO

La rehabilitación de los pacientes con DEH será tratada individualmente y dependiendo los factores que se presenten, como por ejemplo: la etapa de crecimiento del paciente, las características intraorales que se encuentren ya sea la forma de rebordes residuales, variaciones en el número de dientes, anomalía de formas dentarias y sus posiciones en la arcada dentaria, será elementos determinantes para la selección del tratamiento protésico, como se mencionó anteriormente, si el paciente se encuentra dentro de las etapas de crecimiento, el tratamiento que se le realice en el momento puede no ser el definitivo y conforme el paciente se vaya desarrollando se harán modificaciones en las prótesis o se cambiarán por otras. Antes de cualquier tratamiento protésico y si la edad del paciente y sus características nos lo permite, se podrá aplicar tratamiento ortopédico, ya que al presentar la atrofia del tercio medio, principalmente en el hueso maxilar, es importante dirigir el crecimiento óseo para que posteriormente nos encontremos con menos complicaciones futuras al momento de rehabilitar con la prótesis definitiva y ésta tenga un mejor pronóstico, además, al realizar la protrusión del maxilar y corregir la rotación anterior de la mandíbula aprovechando la maleabilidad que existe en el hueso en edades tempranas, nos proporcionará un perfil del paciente más estético y un sistema estomatognático con mejor función.

4.1. Prótesis removible parcial o total

Se considera que la mejor opción de tratamiento en pacientes a edades tempranas es la utilización de prótesis removibles que permitan reestablecer la dimensión vertical o mejorar las relaciones esqueléticas sagitales y verticales durante el crecimiento craneofacial, ya que el desarrollo alveolar



Alternativas de tratamiento protésico, en pacientes con DEH.



del hueso depende principalmente de la presencia de dientes. Sin embargo, no existen principios ni pautas concretas para la rehabilitación protésica de los niños en crecimiento, la mayoría de los autores sugieren que la intervención sea lo más pronto posible, y si el paciente es colaborador se puede empezar el tratamiento desde los 2-3 años, a la espera de que el paciente finalice el crecimiento y se pueda contar con una situación más estable y predecible para entonces planear un tratamiento definitivo.

El seguimiento de este tipo de tratamientos es muy importante a lo que se debe de informar a los pacientes de las posibles fracturas o desajustes que pudiesen presentarse debido al proceso de crecimiento y desarrollo, por lo que deberán renovarse periódicamente.

Cuando existen suficientes dientes presentes en boca, la rehabilitación con prótesis parcial removible puede ser una alternativa eficaz para devolver función y estética al paciente (Fig. 15) ⁶, si el número de dientes es limitado y su condición deficiente, la retención y estabilidad de las prótesis removibles convencionales será difícil de obtener, al igual de la deficiencia de producción salival y los rebordes alveolares pequeños o delgados.



Fig. 15 A) Fotografía intraoral de paciente con DEH. B) Realización de las prótesis removibles. C) Colocación de las prótesis removibles en boca.

Si el paciente es un niño y presenta dientes con una adecuada posición y soporte, el tratamiento a seguir sería la realización de una prótesis parcial removible, el procedimiento sería el mismo que con un paciente adulto, se tomaría los modelos anatómicos con un material hidrocoloide irreversible (alginato), para posteriormente realizar portaimpresiones individuales, rectificación de bordes con modelina en barra y toma de impresión fisiológica



Alternativas de tratamiento protésico, en pacientes con DEH.



con hule de polisulfuro, encontrar la dimensión vertical correcta así como la relación y oclusión céntrica, realizar el montaje en el articulador semiajustable, para posteriormente realizar la colocación de dientes.

Cuando existe anodoncia en el paciente la fabricación de prótesis removibles totales será una buena opción siempre que anteriormente hayan sido valorado los tejidos de soporte, checar el estado de los tejidos blandos verificando que se encuentren fijos y no atróficos, de consistencia adecuada , donde será ideal la consistencia fibrosa para que exista un asentamiento de la prótesis más estable. La fabricación de las dentaduras debe ser confeccionada de tal manera que exista una distribución de las cargas oclusales uniformemente por toda la dentadura, presentando retención y estabilidad entre las prótesis, al mismo tiempo causar el menor daño al hueso existente y su reabsorción excesiva indeseada, al igual que en la realización de la prótesis parcial removible se tomaran modelos anatómicos y fisiológicos, y su montaje en articulador semiajustable (Fig.16).⁹



Fig. 16 A) Fotografías intraorales de la arcada superior e inferior de un paciente con DEH. B) Toma de relación del plano de oclusión con respecto a la cara C) Determinación de la dimensión vertical. D) Colocación de dientes de forma convencional. E) Colocación de la prótesis terminada en el paciente.



4.2. Sobredentaduras

Las formas atípicas de los dientes presentes suelen ser inadecuados para la estabilidad de las prótesis removibles convencionales, sin embargo pueden ser utilizados como pilares para prótesis removibles de tipo sobredentadura con las ventajas de poder preservar dientes y por consiguiente tejido óseo.

El uso de sobredentaduras resulta ser una buena opción de tratamiento ya que los dientes que presentan estos pacientes generalmente muestran forma cónica en la mayoría los del sector anterior y se pueden utilizar adecuadamente para el soporte de la prótesis sin la necesidad de realizar alguna preparación o desgaste del mismo. La base para el éxito en una sobredentadura es mantener una oclusión equilibrada, donde no existan interferencias contribuyendo a la estabilidad de la dentadura al realizar movimientos céntricos o excéntricos y minimizar la pérdida alveolar.^{12,13}

Al igual que las demás prótesis removibles deberá considerarse la edad del paciente y el crecimiento óseo para realizar las modificaciones necesarias y así obtener una buena retención y estabilidad de la prótesis.

El procedimiento para la realización de las sobredentaduras será similar al que se realiza para las prótesis removibles convencionales, se tomarán las impresiones anatómicas con alginato, se realizarán los portaimpresiones individuales con acrílico respetando los dientes existentes, se rectificarán los bordes con ayuda de modelina en barra, y se tomará la impresión con hule de polisulfuro. Al realizar la placa base se colocara cera alrededor de los dientes y en las zonas retentivas del modelo, los rodillos y la colocación de dientes se realizara de una manera convencional, generalmente no se presentaran problemas al momento de su realización, la forma de los dientes

en estos pacientes nos brindaran un buen espacio para colocación de los pñnticos sin necesidad de desgastes a los dientes existentes se mencion3 anteriormente el tratamiento de estos pacientes tendr3 modificaciones dependiendo en la etapa de crecimiento en la que se encuentren y los acontecimientos que vayan surgiendo (Fig. 17).¹³

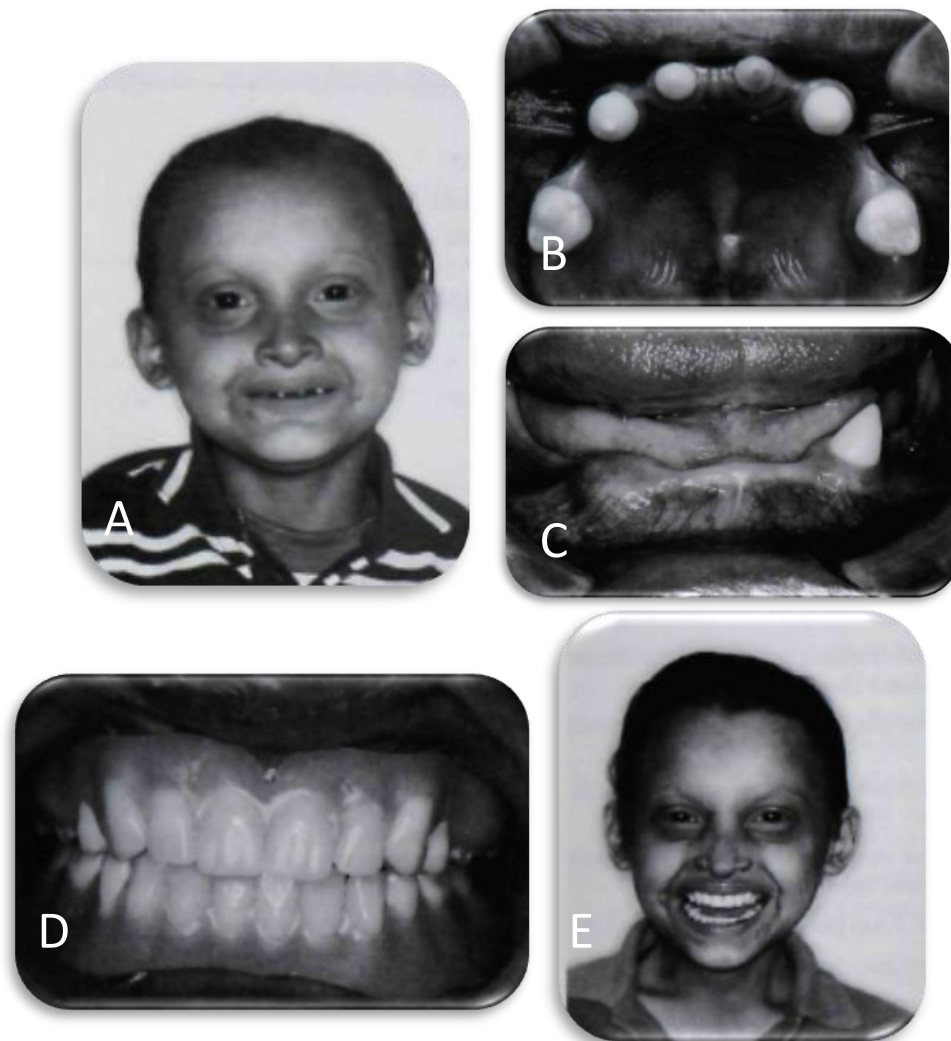


Fig. 17 A) Fotografía inicial de paciente con DEH. B) Fotografía de arcada superior. C) Fotografía de arcada inferior. D) Colocaci3n de sobredentaduras en boca. H) Fotografía final del paciente.



4.3. Prótesis fija

El uso de prótesis fijas en estos pacientes pueden tener una elevada tasa de éxito durante largo periodo de tiempo, sin embargo, la mayoría de las veces los dientes que estos pacientes presentan son insuficientes en número, o se encuentran mal distribuidos en el reborde alveolar lo que dificulta la colocación de la prótesis fija, además al encontrarnos con anomalías de forma no se proporciona una buena retención para colocación de coronas totales, se tendría que realizar un tallado de los dientes para mejorar la retención de las prótesis fijas en donde se requerirá eliminar gran cantidad de tejido dentario, pudiendo provocar hipersensibilidad y necrosis pulpar. Por otro lado, el inadecuado desarrollo del maxilar y la mandíbula nos proporciona una cresta alveolar edéntula inconveniente para un buen asentamiento de los pósticos.

Se menciona que el uso de prótesis fija en estos pacientes es más utilizado en la zona anterior, como prótesis fija única, al requerir el paciente mayor estética, y también como un tratamiento provisional para después colocar implantes y realizar prótesis fijas implantosoportadas.

4.4. Implantología

En casos severos donde existe oligodoncia grave e incluso anodoncia encontramos rebordes alveolares muy reducidos, en algunos casos podrá ser una buena opción la colocación de implantes, aunque si existe una pérdida ósea muy grave se tendrá que valorar si es un paciente apto para otro tipo de tratamientos antes de la colocación de implantes como bloques de hueso o aditamentos que conduzcan la formación de nuevo hueso (osteogénicos) para realizar posteriormente la colocación de implantes.



Alternativas de tratamiento protésico, en pacientes con DEH.



Algunos autores refieren que el crecimiento transversal del maxilar persiste hasta la entrada de la segunda década de vida y por lo tanto, la colocación de implantes debe retrasarse hasta que se complete el crecimiento, el cual será diferente en cada paciente.¹⁴ Por lo tanto, los implantes osteointegrados deberán considerarse en la planificación del tratamiento de los pacientes con DEH, estimar la madurez esquelética no la edad cronológica del paciente y la selección del sitio adecuado en donde colocar el implante, para evitar una futura infraoclusión de la prótesis o el desplazamiento de los implantes en sentido del crecimiento de los huesos.

Consideraciones para la colocación de implantes

Se debe determinar la calidad de hueso para que el tratamiento con implantes tenga mayor probabilidad de éxito. Se denomina calidad de hueso a la relación de cantidad existente entre la proporción de hueso cortical alveolar y la proporción de hueso trabecular del proceso alveolar.

El tejido óseo trabecular permite una mejor osteointegración con el implante debido a su característica estructural que presenta mayor cantidad de vasos sanguíneos proporcionando un adecuado aporte nutritivo a las células óseas.

En la figura 18 el hueso tipo 1 y 2 muestra mayor densidad y menor porosidad del hueso cortical, esto representa mayor estabilidad y mayor anclaje tras la inserción del implante, sin embargo, por su cercanía con la médula ósea, estos tipos de hueso requieren un mayor tiempo de cicatrización, los tipos 3 y 4 representan mayor cantidad de hueso trabecular y por lo tanto requieren menor tiempo de cicatrización, pero puede disminuir la estabilidad y el anclaje; por lo tanto se tendrá que considerar la estabilidad y tiempo de cicatrización de acuerdo al tipo de hueso que presente el paciente, aunque actualmente se han desarrollado nuevas técnicas de fabricación de implantes dentales y nuevos

protocolos de inserción que mejoran la tasa y velocidad de cicatrización independiente de la calidad de hueso (Fig. 18).¹⁴

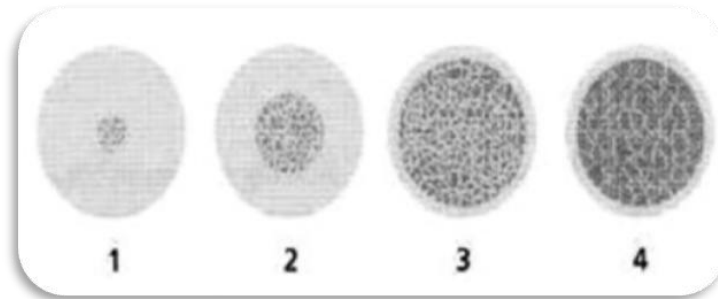


Fig. 18 Calidades de hueso.

La neo-aposición que se origina alrededor del implante, ocurre a partir de los márgenes del hueso fracturado durante la colocación del mismo, los cuales contienen núcleos de oscificación aislados que se desarrollan en la interfase hueso-implante.

La colocación del implante con un exceso de presión causara la necrosis del tejido óseo.

La carga prematura del sistema, antes de los tres meses para la mandíbula y antes de los 6 meses para el maxilar, será un factor importante para el fracaso de una osteointegración adecuada.

El uso implantes es una buena elección en la rehabilitación de pacientes con DEH, porque generalmente existe un adecuada cantidad y calidad de hueso y nos ayudaran a mejorar la retención de la prótesis. Por lo tanto, los implantes sin duda deben considerarse en la planificación del tratamiento de los pacientes con DEH (Fig. 19).¹⁴

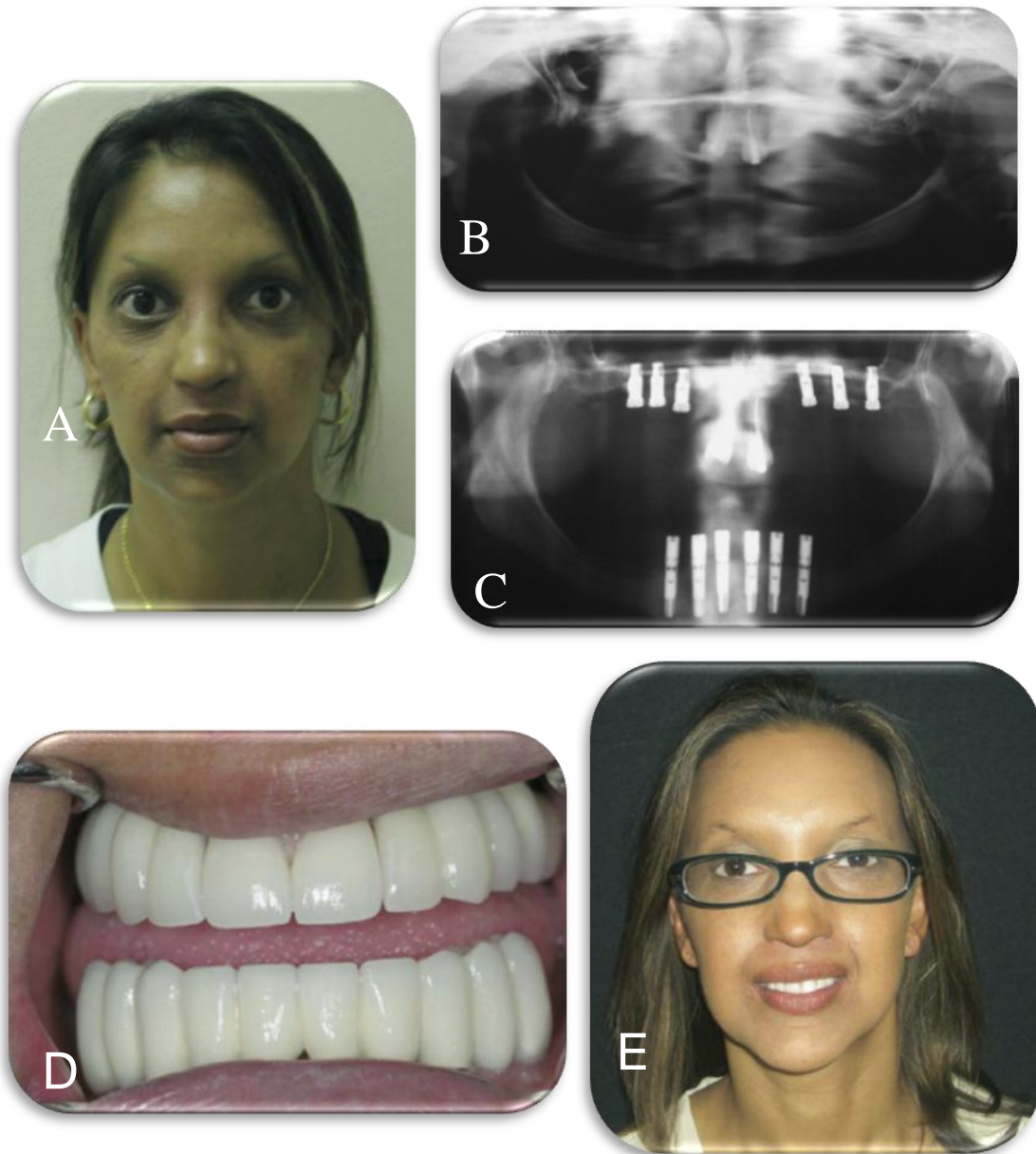


Fig. 19 A) Fotografía inicial de paciente con DE. B) Ortopantomografía de la paciente en donde se observa ausencia de piezas dentarias. C) Ortopantomografía de la paciente con implantes colocados. D) Colocación de prótesis implantosoportadas. E) Fotografía final de la paciente.



Alternativas de tratamiento protésico, en pacientes con DEH.



La tasa de supervivencia de los implantes varían de 88,5% a 97,6% en pacientes con Displasia Ectodérmica Hipohidrótica. En estos pacientes el fracaso del implante es mayor en el maxilar (de 5-29%) que en la mandíbula (0-9%), que se atribuye a deficiencias en el volumen de hueso en el sitio del implante y sitios con cirugías previas (por ejemplo la eliminación de caninos, osteotomía maxilar, colocación inmediata del implante).¹⁵

Implantes cigomáticos

En 1998 Branemark presentó la fijación de implantes en cigomáticos para rehabilitar maxilar con presencia de atrofia severa. Cuando existe anodoncia en los pacientes con DEH y no son atendidos de una manera correcta y a edades tempranas es frecuente que exista este tipo de atrofia en los procesos alveolares, por lo que no será posible la colocación de los implantes en el proceso alveolar, en el caso del maxilar se puede optar por la utilización de implantes cigomáticos, los cuales le brindarán un mejor soporte y estabilidad a la prótesis.

La localización ideal de estos implantes es en la región del primer molar, la longitud de los implantes es de aproximadamente 12 mm de largo por 4mm de diámetro, es importante tener un monitoreo de la cicatrización del paciente así como revisar la buena osteointegración de los implantes, se recomienda que el tiempo para considerar la carga protésica sea alrededor de seis meses después de la colocación (Fig. 20).¹⁶

La frecuencia de uso de implantes cigomáticos es casi nula debido a que es muy infrecuente que los pacientes DEH presenten ausencia total de dientes y la atrofia del maxilar no suele ser tan severa por lo que se emplea el uso de implantes convencionales.

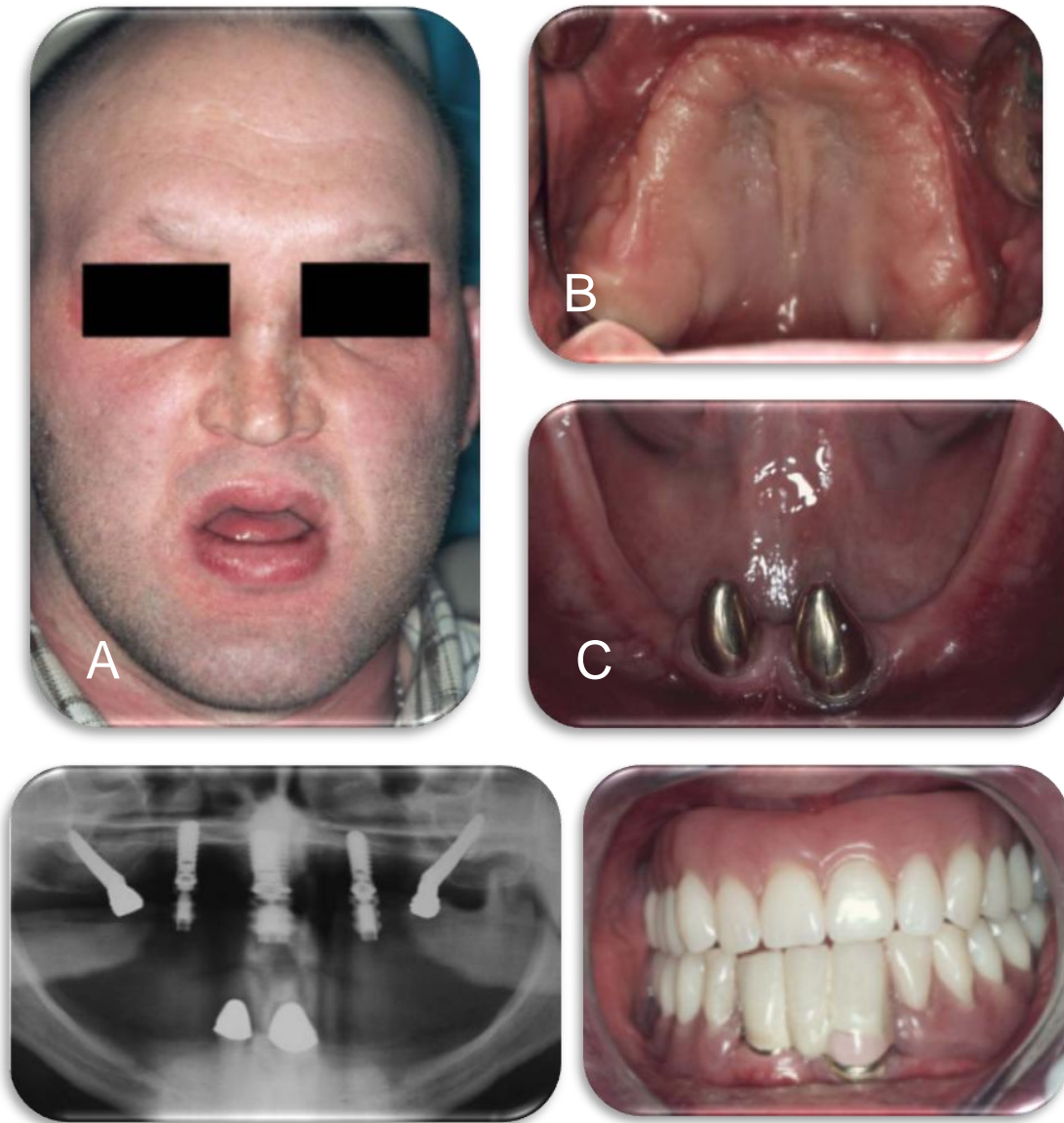


Fig. 20 A) Fotografía inicial del paciente con DEH. B) Fotografía del maxilar con atrofia severa. C) Fotografía del proceso alveolar mandibular. D) Ortopantomografía con la colocación de los implantes.



CONCLUSIONES

El reconocimiento de las características que presentan los pacientes con Displasia Ectodérmica Hipohidrótica es importante para poder brindarle un tratamiento general y odontológico adecuado.

El trabajo interdisciplinario será necesario para el éxito del tratamiento en estos pacientes.

Un factor importante que determina la selección del tratamiento odontológico será la edad en que el paciente se presente a su atención médica odontológica.

La intervención oportuna mejorará el pronóstico en la rehabilitación del paciente.

Las alternativas del tratamiento protésico podrán ser utilizadas en un mismo paciente, dependiendo las necesidades de cada uno.

El uso de prótesis fija en los pacientes con DEH no será de las primeras opciones en la rehabilitación debido a la anatomía y distribución de los dientes presentes.

La desinformación del paciente y la economía son las limitantes en la rehabilitación bucal, puesto que, médica y odontológicamente no existe ninguna contraindicación para su tratamiento.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sonn M, Romeo F. Anodoncia total en un niño de 11 años. *Odous científica*. 2010 enero; 11(1).
2. Mendel N, Fuks J, Levy T. Rehabilitación odontológica en la displasia. *Dermatología Pediátrica Latinoamericana*. 2009 mayo; 7(2).
3. Tarjan I, Gabris K, Noemi R. Early prosthetic treatment of patients with ectodermal dysplasia: A clinical report. *The Journal of Prosthetic Dentistry*. 2005 mayo; 93.
4. Alves N, Jose de Oliviera R, Figueiredo N. Displasia Ectodérmica Hipohidrótica- un Síndrome de Interés para la Odontología. *Int. J. Odontostomat*. 2012; 6(1).
5. Guillén E, Ballesta J, López V. Displasia Ectodérmica Hipohidrótica. *Protoc diagn ter pediatr*. 2010 enero; 13(7)
6. Kar S, Arvind T. Removable partial dentures for a patient with ectodermal dysplasia: A clinical report. *Indian journal of dentistry*. 2014 mayo; 32(35).
7. Ligia A, Lay-son G, Sanz P, Castillo T. Displasia Ectodérmica hipohidrótica, caso clínico y revisión de la literatura. *Revista chilena pediátrica*. 2005 abril; 76(2).



Alternativas de tratamiento protésico, en pacientes con DEH.



8. Gert B, Kai-Dietrich N, Holm S. Prevalence and prevention of severe complications of hypohidrotic ectodermal Dysplasia in infancy. *Early Human Development*. 2010 abril; 86.
9. Cárdenas R, Vermont R, Rodríguez G, Romano Y. Tratamiento de rehabilitación bucal en un paciente con displasia ectodérmica anhidrótica. *Revista odontológica latinoamericana*. 2008 febrero; 0(1).
10. Cadena A, García G, Sosa , Cristina , De la Teja E. Manejo estomatológico de una paciente con displasia ectodérmica hipohdrótica. *Acta Pediátrica de México*. 2006 abril; 27(2).
11. Valencia R, Espinoza R. Tratamiento de un paciente con displasia ectodérmica después de diez años de iniciado: reporte de un caso. *Revista de Operatoria dental y biomateriales*. 2014 marzo; 3(1).
12. Silva K, García B, Castillo E. Prosthetic Treatment Options for Children with Oligodontia due to Hipodrotic Ectodermal Dysplasia. *Medisur*. 2014 septiembre; 12(3).
13. Marín M, Espinal G, Arroyo T, Posso M, David M, Castañeda D, et al. Displasia ectodérmica hipohidrótica: reporte de casos. *Avances en Estomatología*. 2013; 29(1).
14. Bonilla E, Luis G, Oscar L. Overdenture prosthesis for oral rehabilitation of hypohidrotic ectodermal dysplasia: A case report. *Quintessence International*. 1997; 10.



Alternativas de tratamiento protésico, en pacientes con DEH.



15. Shah R, Shah S. Oral Rehabilitation of patient with ectodermal dysplasia: A multidisciplinary approach. *Journal of Natural Science, Biology and Medicine*. 2014 julio; 5(2).
16. Lypkra M, Yamand D, Burstein J, Tso V, Yamashita D. Dental Implant Reconstruction in a Patient With Ectodermal Dysplasia Using Multiple Bone Grafting Techniques. *J Oral Maxillofac Surg*. 2008 enero; 66.
17. Peñarrocha M, Uribe R, Rambla J, Guarinos J. Fixed rehabilitation of a patient with hypohidrotic ectodermal dysplasia using zygomatic implants. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2004 Mayo; 98.
18. Pipa A, López E, González M. Tratamiento odontológico en la displasia ectodérmica. Actualización. *Avances en estomatología*. 2006; 22(3).
19. Hickey A, Vergo T. Prosthetic treatments for patients with ectodermal dysplasia. *The journal of Prosthetic Dentistry*. 2001; 86.
20. Espinal G, Ramírez L, Sierra J. Características dentales, cefalométricas y antropométricas en pacientes con Displasia Ectodérmica Hipohidrótica.. *Revista Facultad de Odontología Universidad*.
21. Dhima M, Salinas T, Cofer ARK. Rehabilitation of medically complex ectodermal dysplasia with novel surgical and prosthodontic protocols. *International Association of Oral and Maxillofacial Surgeons*. 2014 agosto; 43.
22. Pande N. Prosthodontic rehabilitation of paciente with hereditary ectodermal dysplasia. *Indian Journal of Dentistry*. 2012; 3(1).



Alternativas de tratamiento protésico, en pacientes con DEH.



23. Sclar A, Kannikal J, Flores C, Kaltman S, Parker W. Treatment Planning and Surgical Considerations in Implant Therapy for Patients With Agenesis, Oligodontia, and Ectodermal Dysplasia: Review and Case Presentation. *J Oral Maxillofac Surg.* 2009; 3.
24. Torres F, Cesar M, Jimenez R, Alvarado E, Uribe E. Elaboración de una sobredentadura modificada para pacientes con secuelas quirúrgicas de labio y paladar hendidos: reporte de un caso.. *Revista Odontológica Mexicana.* 2013 julio; 17(3).
25. Huang P, Driscoll C. From childhood to adulthood: oral rehabilitation of a patient with ectodermal dysplasia. *The journal of prosthetic dentistry.* 2014.
26. Moshaverinia A, Torbati A, Kar K, Amir A, Takanashi K, Chee W. Full mouth rehabilitation of a young patient with partial expressions of ectodermal dysplasia; a clinical report. *The journal of prosthetic dentistry.* 2014.
27. Sclar A, Kannikal J, Fortes C, Kaltman S, William P. Treatment planning and surgical considerations in implant therapy for patients with agenesis, oligodontia, and ectodermal dysplasia: review and case presentation. *Journal oral maxillofacial surg.* 2009 junio; 67(2).