



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**SÍNDROME DE ELLIS-VAN CREVELD:
MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y ABORDAJE
ODONTOLÓGICO.**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

C I R U J A N A D E N T I S T A

P R E S E N T A:

STEPHANIE MARIANA VÁZQUEZ SUÁREZ

TUTORA: Mtra. ROSINA PINEDA Y GÓMEZ AYALA



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.

Agradecimientos:

A mis padres, por todo su cariño y comprensión ya que jamás dejaron de apoyarme para impulsarme a llegar hasta donde estoy sin importar las circunstancias o tiempos difíciles. Gracias por creer siempre en mí. No podía estar más orgullosa de ser su hija. ¡Los amo!

A Jorge el amor de mi vida, por estar siempre a mi lado, por impulsarme y animarme aun cuando todo parezca incierto pero sobre todo por haber hecho de mi vida una hermosa aventura. Te amo.

A mis hermanas Sandra y Lizzette, gracias por la confianza que han depositado en mí, por su apoyo y cariño.

A mis sobrinos Samantha, Sebastián y Alexander por ser mi motivación y recordarme que la inocencia jamás se pierde.

A Bere, Ana, Alex y Joss que más que mis amigas, la vida las convirtió en mis hermanas que sin ustedes el servicio social y el seminario no habría sido lo mismo sin ustedes. Gracias por todas las risas interminables, los momentos de ocio, los tutoriales y por esos momentos de frustración en que jamás me dejaron sola. ¡Las quiero mucho mueganitos!

A Luis por estar siempre a mi lado y ayudarme en esos momentos de desesperación. Amigo te quiero muchísimo.

A Cyn y Sara por todos los momentos, risas y decepciones que tuvimos durante la carrera.

A la Dra. Verónica Escobedo, que no solo es mi jefa si no que se ha convertido en una gran amiga, con la que siempre podré contar. Gracias por toda la

confianza y las oportunidades que me ha brindado y por haberme escuchado cuando más lo he necesitado. Sin usted, esto no hubiera sido posible. La quiero y admiro mucho.

A la Mtra. Rosina Pineda que en etapas tempranas de mi formación académica fomento la pasión que siento por la Odontopediatría, por todo el apoyo en la realización de este trabajo y por siempre impulsarme a lograr más.

A Flor y Flavio, mis suegros por todo el apoyo, cariño y la confianza que me han brindado. Los quiero mucho.

A Julio por confiar en mis capacidades y haber sido mi paciente.

A Mercedes (q.e.p.d) por enseñarme que no importa la circunstancia siempre hay que mostrar buena cara, la llevare siempre en mis pensamientos.

A todos mis pacientes que confiaron en mis capacidades durante mi formación académica. Sin su ayuda, no habría sido posible culminar esta etapa.

A la Universidad Nacional Autónoma de México, por haberme dado la oportunidad de formar parte de su comunidad universitaria. Llevaré por siempre mi sangre azul y piel dorada.

Por último pero no menos importante, a Dios, por permitirme estar en el camino de todas las personas antes mencionadas y haber llenado mi vida de luz. Sin él, yo no tendría la dicha de estar aquí.



ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	6
CAPÍTULO 1 ANTECEDENTES	7
CAPÍTULO 2 SÍNDROME DE ELLIS-VAN CREVELD	9
CAPÍTULO 3 DIAGNÓSTICO	11
3.1 Muestras de vellosidades coriónicas (MVC)	11
3.2 Ecografía (Ultrasonido)	11
3.3 Fetoscopia	12
3.4 Amniocentesis	12
CAPÍTULO 4 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	13
CAPÍTULO 5 MANIFESTACIONES CLÍNICAS	14
5.1 Displasia esquelética	14
5.2 Polidactilia postaxial	16
5.3 Displasia ectodérmica (DE)	17
5.4 Cardiopatías congénitas	18
5.4.1 Defectos en la válvula mitral y tricúspide.	18
5.4.2 Persistencia del conducto arterioso (PCA)	19
5.4.3 Defecto septal ventricular (DSV) o comunicación interventricular (CIV)	19
5.4.4 Defecto septal auricular (DSA) o comunicación interauricular (CIA)	20
5.4.5 Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.	20
CAPÍTULO 6 MANIFESTACIONES ORALES	21



6.1 Labio y frenillos labiales	21
6.2 Anomalías dentales	22
6.2.1 Número	22
6.2.2 Forma	24
6.2.3 Estructurales	28
6.3 Reborde alveolar	28
CAPÍTULO 7 PREVALENCIA Y PRONÓSTICO DE VIDA	30
CAPÍTULO 8 ABORDAJE ODONTOLÓGICO	31
CAPÍTULO 9 PROFILAXIS ANTIMICROBIANA	36
CONCLUSIONES	38
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	39



INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Ellis-van Creveld es un trastorno hereditario poco común en la población general, se caracteriza por involucrar varios elementos blandos y duros del cuerpo humano, siendo las estructuras más afectadas: huesos largos, costillas, manos, pies, cabello, uñas y estructuras cardíacas.

En décadas anteriores se creía que el Síndrome de Ellis-van Creveld era igual a la acondroplasia mejor conocida como enanismo ya que compartían características físicas con los portadores de este desorden genético, sin embargo las manifestaciones buco-dentales tales como la presencia de frenillos múltiples, irregularidad en los procesos alveolares, ausencia congénita de órganos dentarios y microdoncia permiten establecer las diferencias fenotípicas y genotípicas entre estas condrodisplasias.

Los pacientes con síndrome de Ellis-van Creveld tienen una alta tasa de sobrevivencia ya que idealmente este síndrome debe ser diagnosticado en lo posible en la etapa prenatal para para un mejor manejo en la etapa postnatal y así mejorar su calidad de vida. El manejo que se les debe brindar a los pacientes con el síndrome de Ellis-van Creveld se llevara a cabo de manera multidisciplinaria no solo enfocado en el bienestar físico sino que también deberá abordarse el bienestar psico-social para alcanzar un estado de plenitud.

Esta revisión bibliográfica pretende dar a conocer la importancia del abordaje odontológico en pacientes con Síndrome de Ellis-van Creveld, las etapas de tratamiento así como su posible seguimiento hasta la edad adulta. También se incluyen las medidas preventivas correspondientes de acuerdo a la afectación cardíaca de estos pacientes.



CAPÍTULO 1 ANTECEDENTES

El síndrome de Ellis-Van Creveld (EvC) se documenta por completo mediante el reporte de tres casos realizados por el Dr. Richard W.B. Ellis y el Dr. Símon Van Creveld en 1940, denominándolo displasia condroectodérmica, ya que en ellos se enfatizaban las características más sobresalientes de este síndrome; aunque ya había sido mencionado parcialmente en un libro de pediatría por Holt y McIntosh en 1933.

Hacia 1958 Mitchell y Wadell describen una inserción anormal de los frenillos vestibulares del maxilar así como hipodoncia (incisivos superiores e inferiores) anomalías de forma (dientes cónicos), maloclusiones, defectos en el esmalte y gran incidencia de caries en estos pacientes.

No obstante, en 1964, McKusick y cols. aportan mayor información del síndrome con un reporte de 52 casos realizados en grupos de 30 familias de hermanos de la comunidad Amish del condado de Lancaster, Pensilvania. Se documenta con este estudio una prevalencia alta de 5/1000 nacimiento, estableciendo que es una enfermedad autosómica recesiva. ¹

A mediados de la década de los 60's, Eidelman y Rosenzweig reportan el hallazgo radiográfico en la zona de incisivos laterales de 9 pacientes, hendiduras parciales bilaterales o muescas en el hueso alveolar de la maxila y/o mandíbula, descritas posteriormente en 1967 por Winter y Geddes, además de la documentación de la presencia de dientes con taurodontismo y premolares con dens in dente. ²

Biggerstaff and Mazaheri en 1968 describen que el síndrome se caracteriza por un defecto en los labios, anomalías dentales (dientes

¹ Atasu, M., Biren, S. Ellis-van Creveld síndrome: dental, clinical, genetic and dermatoglyphic findings of a case. J Clin Pediatr Dent. 2000; 24(2): 141-5

² Cahuana, A., Palma, C., Gonzáles, W., Geán, E., Oral Manifestations in Ellis-van Creveld Syndrome: Report of Five Cases. Pediatric Dentistry. 2004; 26(3): 277-282



neonatales, hipodoncia, pérdida dental prematura), malformaciones cardíacas congénitas y anomalías genitourinarias.

Se reportan anomalías del sistema nervioso central y del tracto genitourinario en 1971 por Blackburn and Belliveau.

McKusick en 1973 describe dientes supernumerarios en dos pacientes con el síndrome.

En México Cortés y Guízar, en 1979 reportan el primer caso del síndrome de Ellis-Van Creveld en el Hospital Infantil de México “Dr. Federico Gómez”.³

Sarnat y cols, para 1980 refiere la presencia de mesiodens en dos pacientes con el síndrome.

Para 1990 Gorlin y cols. coinciden que la disóstosis acrodental de Weyers tiene características físicas similares al síndrome de Ellis-van Creveld más sin embargo su herencia es distinta.⁴

Rodríguez De León, Víctor y cols. reportan un caso manejado multidisciplinariamente en el Hospital universitario “Dr. Jesús Eleuterio González” de Monterrey, N.L, en 1995 de un paciente de 11 años de edad residente de Río Blanco, Zacatecas presentando del síndrome de Ellis-van Creveld.⁵

³ Cortés,R. Displasia condroectodérmica (Síndrome de Ellis-van Creveld). Boletín médico del hospital infantil de México “Dr. Federico Gómez”, 1979; 36(3): 436-437.

⁴ Ibid., p. 437.

⁵ Cahuana, A., Palma,C., Gonzáles, W., Geán, E, op. cit., p. 277.



CAPÍTULO 2 SÍNDROME DE ELLIS-VAN CREVELD

El síndrome EvC es un trastorno poco común de carácter autosómico recesivo resultante de una mutación genética de los genes *EVC1* y *EVC2* localizados en el cromosoma 4p16 (Ilustración 1).^{6,7,8}

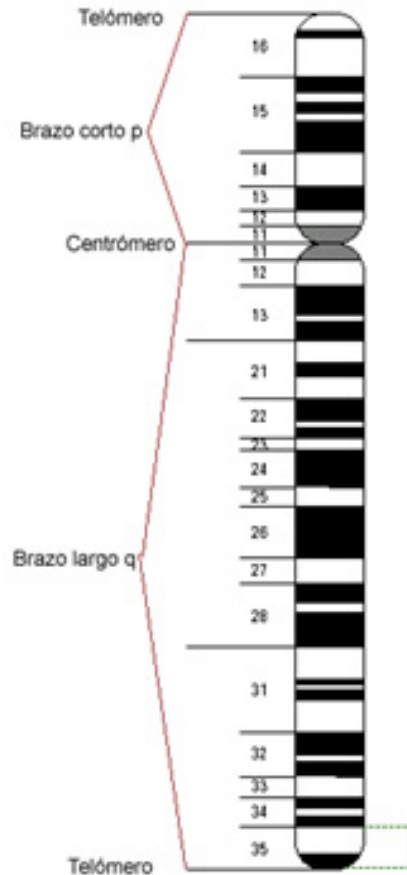


Ilustración 1 Esquemática del cromosoma 4.
Ilustración tomada del sitio: <http://www.sindromedeondine.es/informacion/genetica-y-causas/>

6 Himelhoch, D., Mostofi, R., Oral abnormalities in Ellis-van Creveld syndrome: case report. *Pediatric Dentistry*, 1988; 10(4): 309-313
7 Howard, T., Autosomal Dominant Postaxial Polydactily, Nail dystrophy and dental abnormalities map to chromosome 4p16, in the region containing the Ellis-van Creveld syndrome locus. *Am. J. Hum. Genet.*, 1997; 61(6): 1405-1412.
8 Rodríguez de León, V. Displasia condroectodérmica en una familia mestiza mexicana. *Boletín médico del hospital infantil de México "Dr. Federico Gómez"*, 1996; 53(1): 28-31.



A lo largo de la historia el EvC ha sido llamado displasia condroectodérmica, displasia mesoectodérmica, enanismo de 6 dedos o condroplasia ectodérmica (CDE).^{9,10,11}

El síndrome EvC, es de fenotipo variable que afecta a múltiples órganos sin embargo presenta una tétrada clásica de manifestaciones clínicas las cuales son: displasia esquelética, polidactilia postaxial, displasia ectodérmica (DE) y cardiopatías congénitas.^{12,13}



*Ilustración 2 Madre Amish sosteniendo a su bebé con síndrome de Ellis –van Creveld descendientes de la pareja fundadora de la comunidad en Lancaster, Pensilvania.
Ilustración disponible en: <http://www.sbs.utexas.edu/levin/bio213/popgen/drift.html>*

9 Martagón, L.R, Villavicencio, J.A., Fernández, M.A. Síndrome de Ellis-Van Creveld. Tratamiento y manejo ortopédico temprano. *OdontoPediatria Actual*. 2013; 2(6):10-18

10 Rangeeth, B.N., Ahmed,S., Aparna, M.V., Ravivarman,C. Oral rehabilitation of a child with Chondroectodermal dysplasia (Ellis-van Creveld syndrome)-A case report.*Int.J.Con. Dent*. 2010; 1(3):55-9

11 Kliegman, R.M., Behrman, R.E., Jenson, H.B., Nelson tratado de *Pediatría*. 18ª ed. España: ELSERVIER. 2009. Vol. II. P.p. 2883-4

12 Thapa, R., Mukhopadhyay, M., Bhattacharya, A. Discordance for Ellis-van Creveld syndrome in twins. *Singapore Med J*. 2008; 49(12): 69-71.

13 Hunter, M.L, Roberts, G.J. Oral and dental anomalies in Ellis van Creveld syndrome (chondroectodermal dysplasia): report of a case. *IAPD*.1998; 8, 153-7

CAPÍTULO 3 DIAGNÓSTICO

El diagnóstico del Síndrome Ellis-van Creveld puede ser diagnosticado en etapa prenatal mediante diversos métodos.^{14, 15}

Los métodos de diagnóstico más comunes son:

3.1 Muestras de vellosidades coriónicas (MVC): Se lleva a cabo en las primeras 10 o 12 semanas de gestación detecta defectos cromosómicos (Ilustración 32).

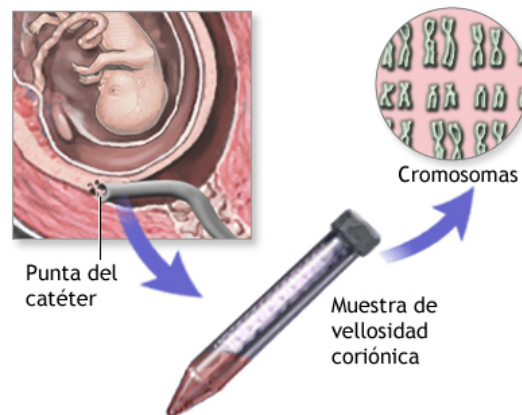


Ilustración 3. Toma de muestra de vellosidades coriónicas.

Ilustración disponible en: <http://umm.edu/health/medical/spanishpreg/como-mantenerse-sana-durante-el-embarazo/muestra-de-vellosidades-corionicas>

3.2 Ecografía (Ultrasonido): Se realiza después de la semana 18 en donde se observan huesos cortos, polidactilia postaxial (Ilustración 33) y cardiopatías congénitas (Ilustración 34).

¹⁴ Dugoff, I., Thieme, G., Hobbins, C., First trimester prenatal diagnosis of chondroectodermal dysplasia (Ellis-van Creveld syndrome) with ultrasound. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2001; 17, 86-88

¹⁵ Estrada, T., Montoya, J., Cortés-Yepes, H., Diagnóstico prenatal del Síndrome Ellis-van Creveld: Reporte de caso y revisión de la literatura. *Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología.* 2011; 62(3), 250-254

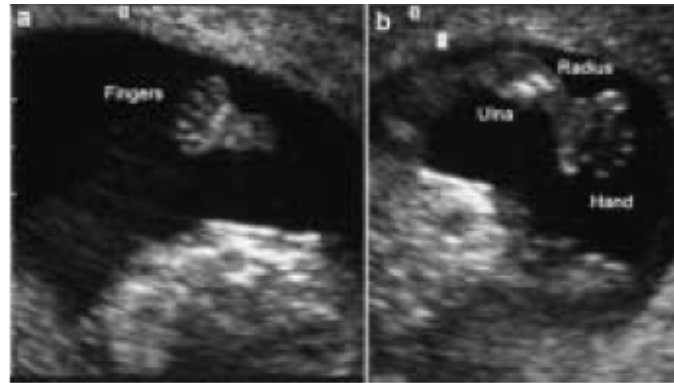


Ilustración 4 Imágenes de alta resolución que muestran polidactilia postaxial en ambas manos.

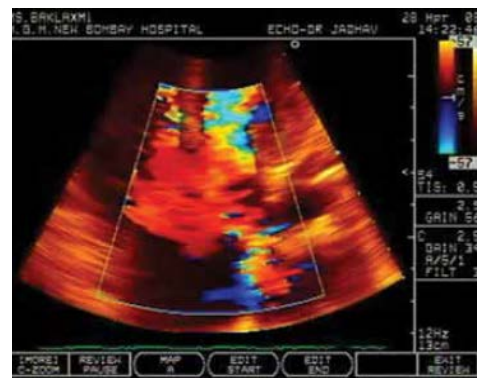


Ilustración 5. Se muestra a las cámaras del corazón no están separadas por el septo.

3.3 Fetoscopia: Se realiza en el segundo trimestre del embarazo.

3.4 Amniocentesis: Se realiza entre la semana 14 y 20 de gestación, en la prueba se detectan defectos cromosómicos (Ilustración 35).¹⁶

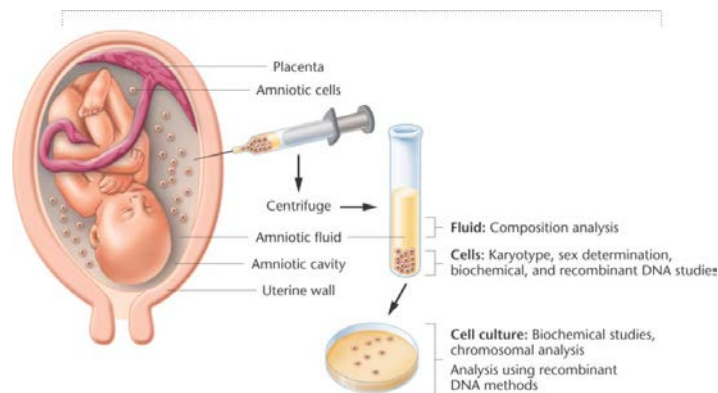


Ilustración 6. Representación gráfica de la amniocentesis y su procesado.

Ilustración disponible en: http://lookfordiagnosis.com/mesh_info.php?term=amniocentesis&lang=1

¹⁶ Baujat, G., Le Merrer, M. Review Ellis-van Creveld síndrome. Journal of Rare Diseases. 2007; 2(27), 1-5



CAPÍTULO 4 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial se realiza con otras condrodistrofias²¹ como pueden ser:

Condrodistrofías	Herencia	Características similares
Acondroplasia	Autosómico Dominante	Mutación genética en el cromosoma 4 (4p16.3) Acortamiento de huesos largos. Estatura baja. ¹⁷
Disostosis acrofacial tipo Weyers o síndrome de Curry-Hall (OMIM 193530)	Autosómico Dominante	Mutación genética en el cromosoma 4 (4p16.2). Polidactilia postaxial. Estatura baja. Incisivos cónicos Uñas distróficas. ¹⁸
Síndrome de McKusick Kaufman (OMIM 23670)	Autosómico Recesivo	Polidactilia postaxial. ¹⁹
Distrofia Torácica Asfixiante (DTA) o síndrome de Jeune	Autosómico Recesivo	Torác estrecho Acortamiento de huesos largos. ²⁰

¹⁷ Fundación Alpe Acondroplasia disponible en: <http://www.fundacionalpe.org/medica.php>

¹⁸ Xiaoqian, Y., Song, G., Mingwen, F. A novel Heterozygous deletion in the EVC2 gene causes Weyers acrofacial dysostosis. Hum Genet. 2006. 119; 199-205.

¹⁹ Paredes, E., Ocaña, L., Pizarro de Celis, F., Gutiérrez, M. Síndrome de McKusick-Kaufman: Aportación de cinco casos, incluido un varón. An Es p Pediatr. 1996; 44, 493-495

²⁰ Díaz, S., Madrid, F., León, J. Displasia torácica asfixiante o síndrome de Jeune. Rev. Chil. Obstet. Ginecol. 2003; (68)4, 322-326.

²¹ Cardoso, M., Escobar, M., Quintero de Lucas, G., Síndrome de Ellis-van Creveld: Caso clínico. Acta Odontológica Venezolana. 2014; 52(1)

CAPÍTULO 5 MANIFESTACIONES CLÍNICAS

5.1 Displasia esquelética

El enanismo desproporcionado se debe a la condrodisplasia de los huesos largos (extremidades cortas) especialmente en los segmentos distal (acromelia) y medio (mesomelia), el tronco es alargado y estrecho debido a las costillas cortas (Ilustración 3).²²



*Ilustración 7 Tórax alargado y estrecho, mesomelia en extremidades inferiores.
Ilustración tomada del libro: Syndromes of the Head and Neck 4th ed.*

Esta característica se presenta desde el nacimiento y se hace más evidente conforme vaya creciendo el paciente, asociado a la deficiencia en la

²² Aminabadi, N., Ebrahimi, A., Oskouei, S., Chondroectodermal dysplasia (Ellis-van Creveld syndrome): a case report. J Oral Sci. 2010; 52, 333-6



secreción de la hormona del crecimiento (GH); estos pacientes son de talla baja siendo el promedio entre los 109 y 152 cm (Ilustración 4).²³



*Ilustración 8. Talla baja en paciente con síndrome EvC.
Ilustración tomada del libro: Syndromes of the Head and Neck 4th ed.*

Radiográficamente se encuentran unos huesos tubulares cortos con extremos redondeados y anchos, sobre todo en la región proximal de la tibia y el cúbito (Ilustración 5).²⁴



*Ilustración 9. Radiografía de cuerpo completo de gestante de 28 semanas, presencia de huesos tubulares y cortos.
Ilustración tomada de: Taiwan J Obstet Gynecol 2010; 49(4).*

²³ Verbeeks, S., Lawrence, K., Hennekam, R., Growth charts for children with Ellis-van Creveld syndrome. Eur J Pediatr. 2011; 17: 207-11

²⁴ Rangeeth, B.N., Ahmed,S., Aparna, M.V., Ravivarman,C., op. cit., p. 55-59.

5.2 Polidactilia postaxial

Se presenta en las manos, generalmente se encuentra de manera bilateral, la falange extra se encuentra en el lado del hueso cúbito (ulna). (Ilustración 6)

La polidactilia es menos frecuente en los pies presentándose solo en un 10% de los casos, se observa un espacio entre el dedo gordo y los demás dedos del pie (Ilustración 7).^{25,26}



*Ilustración 10. Polidactilia postaxial bilateral.
Ilustración tomada de: Taiwan J Obstet Gynecol 2010; 49(4).*



Ilustración 11. Polidactilia en pie derecho, nótese el espacio entre el dedo gordo y los demás dedos del pie. Ilustración tomada de: J Indian Soc Pedod Prevent Dent. 2008.

²⁵ Manjunath, S.C., Moorthy, N., Case report: Ellis-van Creveld syndrome. J of Indian college of cardiology. 2013; 3: 123-6

²⁶ Kurian, K., Shanmugam, S., Hars, V., Gupta, S., Chondroectodermal dysplasia (Ellis van Creveld syndrome): a report of three cases with

review of literature Indian J Dent Res, 2007;18(1): 31-4

5.3 Displasia ectodérmica (DE)

La displasia ectodérmica es un grupo amplio de trastornos hereditarios que se caracterizan por la alteración de las estructuras derivadas del ectodermo, estas se presentan en un 93% de los afectados por el síndrome de Ellis-van Creveld.²⁷

En el caso particular del síndrome solo presenta: displasia ungueal (Ilustración 8), cabello escaso y delgado (Ilustración 9), alteraciones en la morfología y número de dientes.²⁸



*Ilustración 12. Displasia ungueal en pies y manos.
Ilustración tomada del Indian Journal of Dental Research 2010; 21(2).*



*Ilustración 13. Paciente con displasia ectodérmica, se observa cabello y cejas escasas.
Ilustración disponible en: http://adolfoarthur.com/displasia_ect.htm*

²⁷ García, P., Hernández, A., Torrelo, A., Displasias ectodérmicas: revisión clínica y molecular. Actas Dermosifiliogr. 2013; 104(6), 451-470.

Citado (Enero 2015) Disponible en: www.elsevier.es/ad

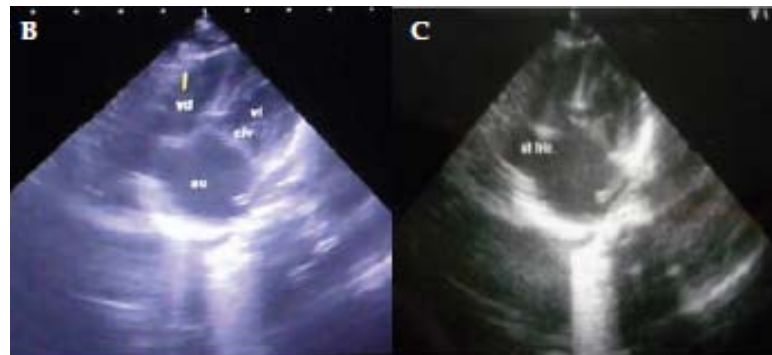
²⁸ Hunter, M.L, Roberts, G., op. cit. p. 153-157

5.4 Cardiopatías congénitas (CC)

Se presentan en un 50-60% de los pacientes con Síndrome de Ellis-van Creveld, las malformaciones más comunes son los defectos en la válvula mitral y tricuspíde, persistencia del conducto arterioso (PCA), defecto en el septo ventricular (DSV), defecto en el septo auricular (DSA) y síndrome del corazón izquierdo hipoplásico.²⁹

5.4.1 Defectos en la válvula mitral y tricúspide.

- a. Estenosis mitral: Obstrucción al llenado del ventrículo izquierdo como consecuencia de una alteración estructural de la válvula mitral.
- b. Insuficiencia mitral: Incompetencia valvular debido a una alteración anatómica y/o funcional, permitiendo el reflujo de sangre desde el ventrículo hacia la aurícula izquierda durante la sístole.
- c. Estenosis tricuspídea: Dificultad del paso de sangre de la aurícula al ventrículo derecho, causado por la reducción del orificio de la válvula tricúspide.³⁰
- d. Atresia tricuspídea: Es la agenesia completa de la válvula tricúspide por lo que no existe comunicación entre la aurícula y ventrículo derecho (Ilustración 10).



*Ilustración 14. Ecocardiograma bidimensional. Obsérvese la ausencia completa del septo interauricular que condiciona la presencia de una aurícula única (au), atresia tricúspide (at. tric.)
Ilustración tomada de: Arch Argent Pediatric 2013; 111(3).*

²⁹ Kliegman, R.M., Behrman, R.E., Jenson, H.B., op. cit., p. 2883

³⁰ Argente, H., Alvarez, M., Semiólogía Médica Fisiopatología, Semiótecnica y Propedéutica. Enseñanza basada en el paciente. Editorial medica panamericana. 426-441

5.4.2 Persistencia del conducto arterioso (PCA)

El conducto arterioso permanece permeable permitiendo la comunicación entre la aorta y la arteria pulmonar (Ilustración 11).³¹

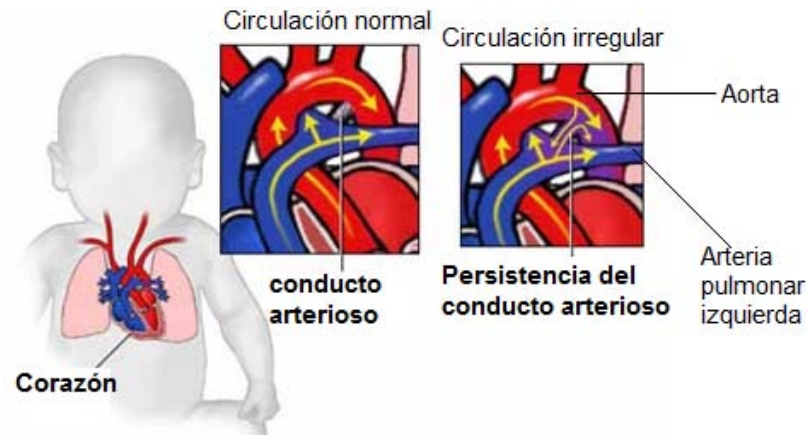


Ilustración 15. Diferencia entre la circulación normal y la circulación irregular por la PCA
Ilustración disponible en:

http://www.lookfordiagnosis.com/mesh_info.php?term=Conducto+Arterioso+Permeable&lang=2

5.4.3 Defecto septal ventricular (DSV) o comunicación interventricular (CIV)

Existe un orificio entre el septo entre el ventrículo derecho e izquierdo permitiendo que la sangre fluya entre ellos (Ilustración 12).

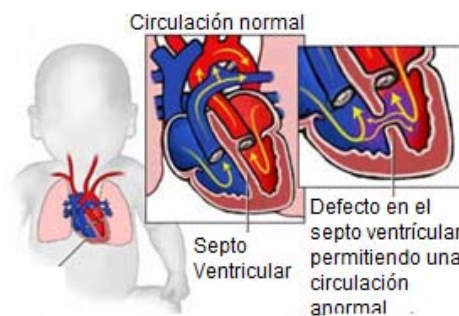


Ilustración 16. Diferencia entre la circulación normal y la circulación irregular por la CIV
Ilustración disponible en: <https://igehrprodtim.med3000.com/PatientEd/html/104070.html>

³¹ Reyes, L., Arévalo, A., Vizcaíno, A., Segura, B. Guías para el manejo clínico de las cardiopatías congénitas más frecuentes. Departamento de cardiología. Hospital infantil de México "Federico Gómez". Citado (Enero 2015) Disponible en: http://www.himfg.edu.mx/descargas/documentos/planeacion/guiasclinicasHIM/Guas_Cardiologia.pdf

5.4.4 Defecto septal auricular (DSA) o comunicación interauricular (CIA)

Existe un orificio entre el septo entre la aurícula derecha y la aurícula izquierda (Ilustración 13).

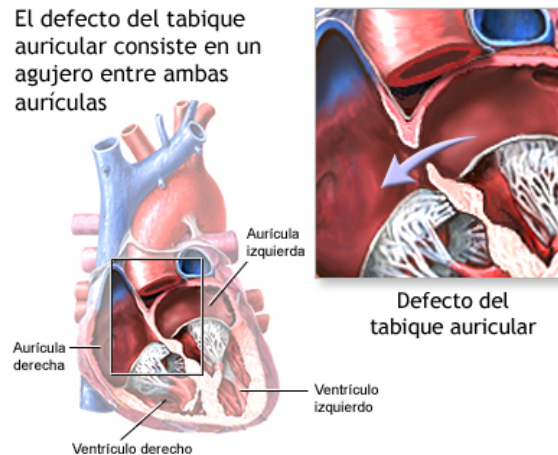


Ilustración 17. Representación gráfica de CIA.

Ilustración disponible en:

http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/esp_imagepages/18119.htm

5.4.5 Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.

Es un conjunto de anomalías cardíacas en donde las partes del lado izquierdo del corazón (válvula mitral, válvula aórtica, ventrículo izquierdo y aorta) no se desarrollan por completo (Ilustración 14).³²

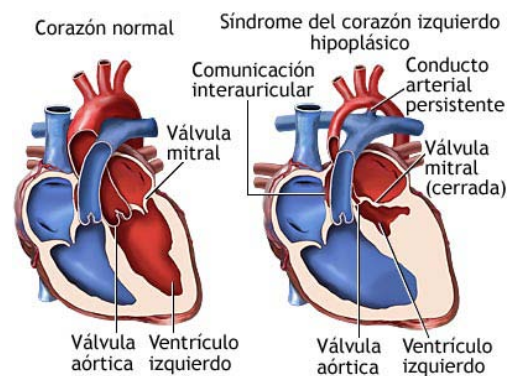


Ilustración 18. Comparación entre un corazón sano y un corazón con síndrome de corazón hipoplásico.

Ilustración disponible en: <http://www.clinicadam.com/imagenes-de-salud/19886.html>

³² Hübner, M., Ramírez, R., Nazer, J., Malformaciones congénitas. Diagnóstico y manejo neonatal. Editorial universitaria. 2004. Santiago de Chile. P.p: 200

CAPÍTULO 6 Manifestaciones orales

Las manifestaciones orales se presentan en los tejidos blandos y tejidos duros.

6.1 Labio y frenillos labiales

Se localizan frenillos múltiples en los segmentos anteriores del maxilar y la mandíbula (Ilustración 15).

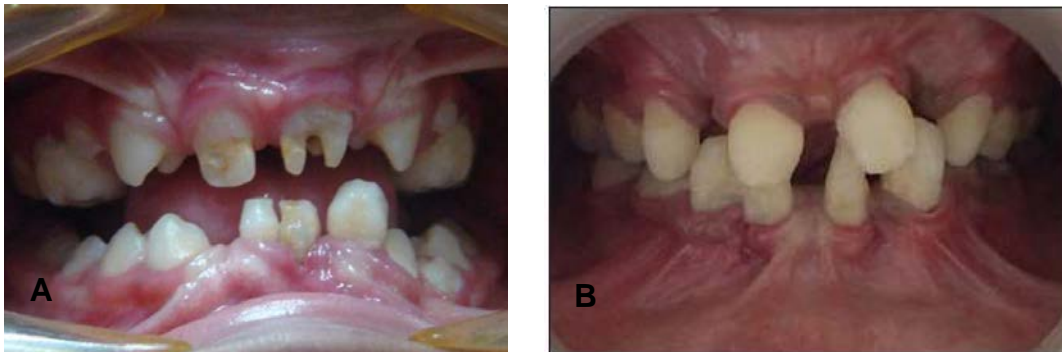


Ilustración 19. A Presencia de frenillos múltiples en la maxila. B Presencia de frenillos múltiples en la mandíbula. Ilustración A tomada de: *Acta odontológica Venezolana* 2013; 52(1) y B tomada de: *J Indian Soc Pedod Prev Dent* 2009; 27(4)

Se presentan adherencias labi gingivales en el maxilar originando una ligera fisura en forma de V en la línea media del labio superior (Ilustración 16).³³

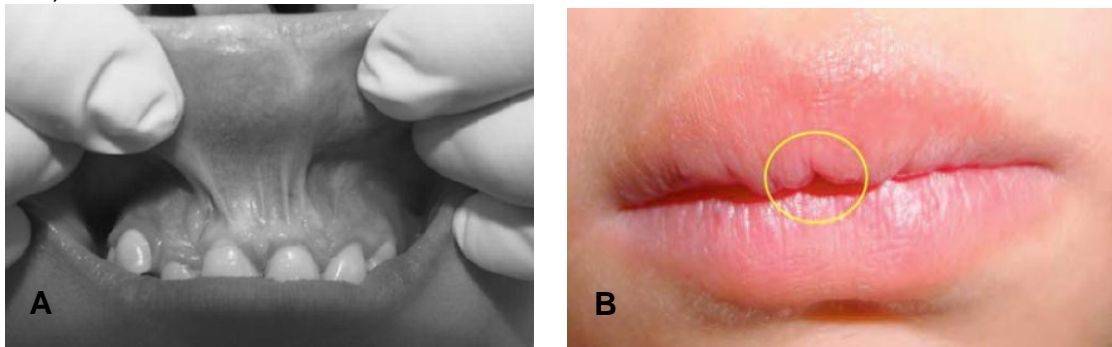


Ilustración 20. A. Presencia de adherencias labi gingivales en el maxilar. B Apariencia del labio con la fisura en forma de V. Ilustración A tomada de *J Health Sci Inst* 2010 28(3) y B tomada de *OdontoPediatria Actual* 2013; 2(6)

³³ Celestino, R., Baptista, R., Okida, Y., Ellis-van Creveld síndrome: oral manifestations and treatment. *J. Health Sci Inst.* 2010; 28(3) 241-3

6.2 Anomalías dentales

En los dientes encontramos anomalías de número, forma y estructura.

6.2.1 Número

El rasgo más característico es la **oligodoncia** congénita de los dientes temporales y permanentes, los dientes más afectados son los centrales inferiores seguidos por los laterales superiores (Ilustración 17 y 18).³⁴ Se ha registrado la presencia de **dientes supernumerarios** (Ilustración 19), **dientes natales o neonatales** así como **retraso en la erupción dental**.³⁵

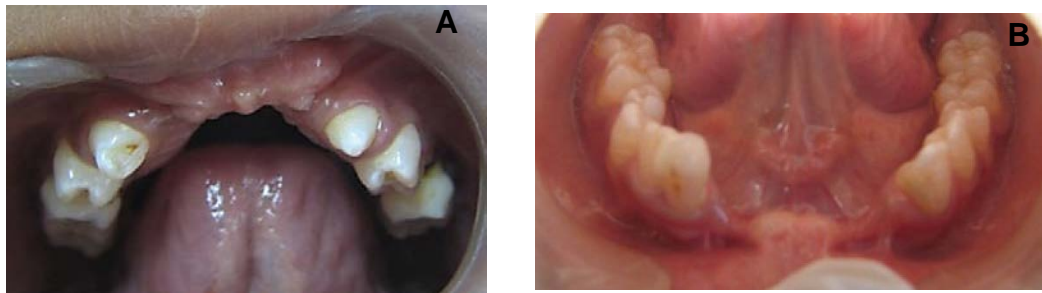


Ilustración 21. A. Oligodoncia de centrales y laterales superiores. B Oligodoncia de centrales y laterales inferiores en paciente de 14 años de edad con síndrome de EvC. Ilustración tomada del Indian Journal of Dental Research. 2010; 21(1).



Ilustración 22. Ortopantomografía de paciente de 7 años de edad donde se aprecia la ausencia de los 4 incisivos laterales permanentes y ausencia de los gérmenes dentales de los centrales inferiores.

³⁴ Martín, J., Sánchez, B, Tarilonte, M., Castellano, L., Llamas, J. Anomalías y displasias de origen genético-hereditario. Avances den Odontoestomatología. 2012; 28(6) 287-301.

³⁵ Vinay, c., Reddy, R., Uloopi, K., Sekhar, R. Clinical manifestations of Ellis-van Creveld syndrome. Indian Journal of Dental Research. 2009; 27(4). 256-259

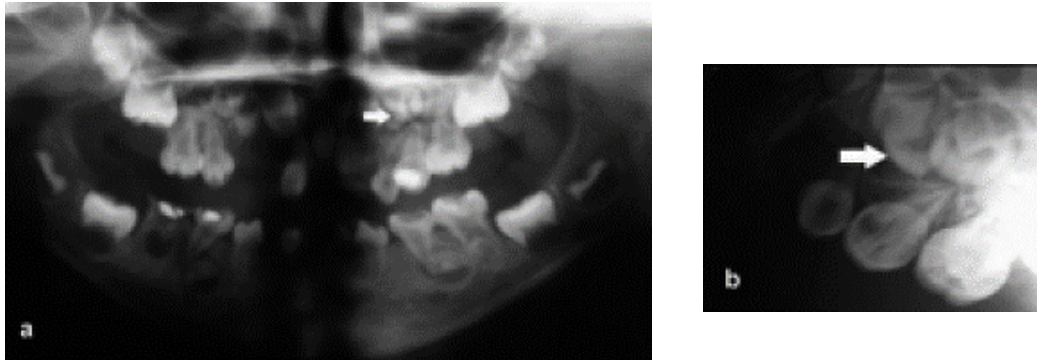


Ilustración 23. A Ortopantomografía que muestra presencia de diente super numerario entre otras anomalías dentarias. B radiografía periapical del diente supernumerario.

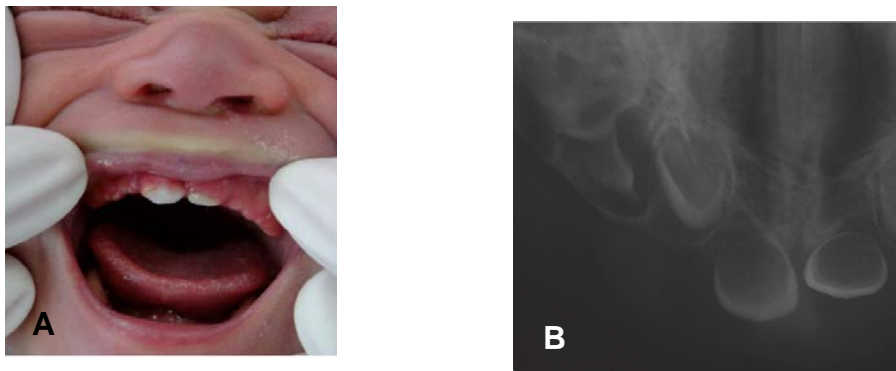


Ilustración 24. A Caso poco común de dientes natales que corresponden a los centrales superiores temporales B. Radiografía periapical que confirma que son parte de la dentición temporal. Se observa una línea delgada del esmalte, cámara pulpar muy amplia y falta de formación radicular.³⁶



Ilustración 25. Presencia de dientes neonatales en paciente de 40 días de edad que erupciono 15 días atrás.

³⁶ De la Teja, E., Durán, A., Zurita, Y., Dientes natales y neonatales. Acta Pediatr Mex. 2010; 32(6): 351-352

³⁷ Souza, A., Normandia, C., Melo, T., López, R., Souza L., Dientes neonatales: Reporte de un caso y revisión de la literatura. Avances en OdontoEstomatología. 2011; 27(5): 253-258

6.2.2 Forma

Entre las anomalías orales características de este síndrome se encuentran: microdoncia, dientes cónicos, anormalidad en las cúspides de los molares e incisivos, *dens in dente*, taurodontismo y diastema.

6.2.2.1 Microdoncia: Afecta por lo general a los incisivos laterales superiores y a algunos dientes supernumerarios (Ilustración 22).³⁸



Ilustración 26 A. Microdoncia de incisivos laterales superiores. B. Microdoncia de incisivos centrales inferiores. Ilustración tomada de J oral Maxilofac Surg. 2010; 68

6.2.2.2 Dientes cónicos: Afecta generalmente a los incisivos superiores e inferiores (Ilustración 23).



Ilustración 27. A. Incisivos cónicos y con microdoncia. B. caninos cónicos. Ilustración A tomada de: Pediatric Dentistry. 2004: 26(3)

³⁸ Costa, J., Carnevalli, F., Carvalbo, E., Oral manifestations in Ellis-van Creveld Syndrome: Report of a case and Review of the literature. J oral Maxilofac Surg. 2010; 68: 456-460

6.2.2.3 Cúspides y tubérculos accesorios: Se localizan en los incisivos y caninos, lo más frecuente es que el cingulo se hipertrofie y se convierta en una cúspide completa y altere la oclusión. En los molares se localizan en cualquiera parte de la superficie de la corona dental, algunas veces en premolares (Ilustración 24).^{39,40}



*Ilustración 28 Presencia de cúspides y tubérculos accesorios.
Ilustraciones tomadas del J Patología y terapéutica dental. 2005.*

³⁹ Roig, M., Morrelló, S., Introducción a la patología dentaria. Parte I. Anomalías dentarias. Revista odontológica de Especialidades.2006; 5(51). Disponible en:

http://www.infomed.es/rode/index.php?option=com_content&task=view&id=128&Itemid=1

⁴⁰ Boj, J., Catalá, M., García-Ballesta, C., Mendoza, A., Planells, P. Odontopediatría La evolución del niño al adulto joven. Madrid. Ripano. 2011. P.p: 180-189

6.2.2.4. Raíces cónicas: Las raíces de los molares temporales se observan en forma de cono (Ilustración 25).⁴¹

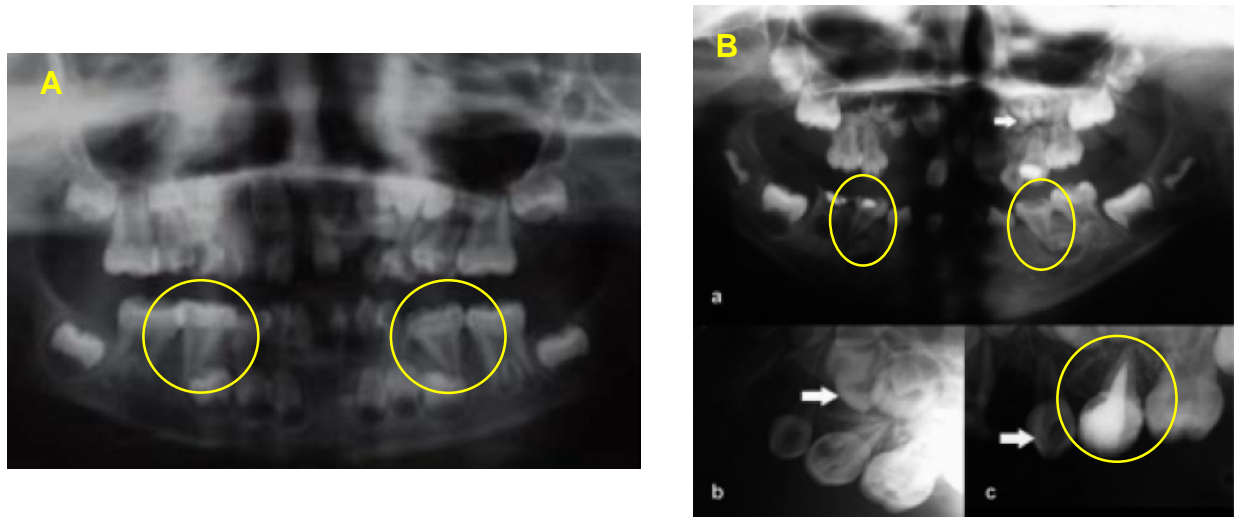


Ilustración 29. A. Ortopantomografía que muestra raíces inferiores en forma de cono. B. Ortopantomografía y radiografías periapicales que muestra raíces cónicas de molares superiores e inferiores

6.2.2.5 Dens in dente o diente invaginado: Afecta a ambas denticiones, se observa con más frecuencia en incisivos laterales superiores e incisivos centrales superiores (Ilustración 25).⁴²

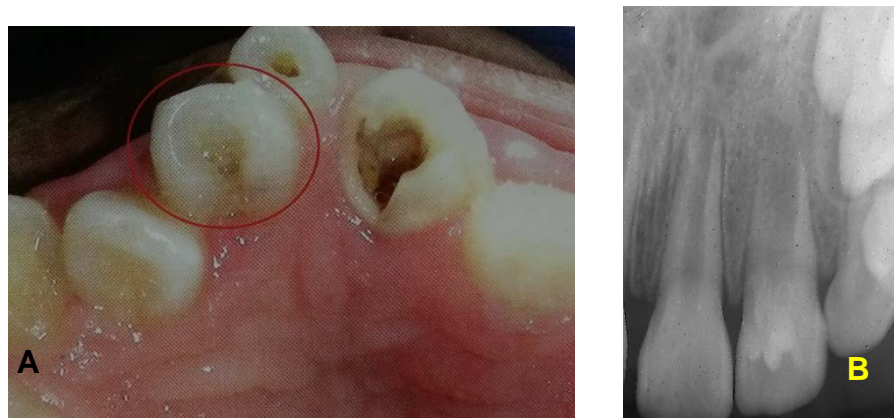


Ilustración 30. A. Presencia de dens in dente en central superior derecho. B. Radiografía de dens in dente en un lateral superior derecho. Ilustración A tomada de Estomatología Pediátrica. Castillo, R. 2011; 292. Ilustración B tomada de Electronic Journal of Endodontics, 2009; 8(2): 237-240

⁴¹ Cahuana, A., Palma, C., Gonzáles, W., Geán, E, op. cit., p. 277.

⁴² Castillo, R., Guido, M., Kanashiro, C., Perea, M., Silva-Esteves, F., Estomatología Pediátrica. Madrid. Ripano. 2011. P.p: 290-5

6.2.2.6. Taurodontismo

Esta malformación se produce como consecuencia del retraso de la vaina de Hertwig.

Afecta por lo general a los molares, aunque algunas veces se presenta en los premolares, es más común en la dentición permanente (Ilustración 27) que en la dentición primaria (Ilustración 28).^{27, 28}

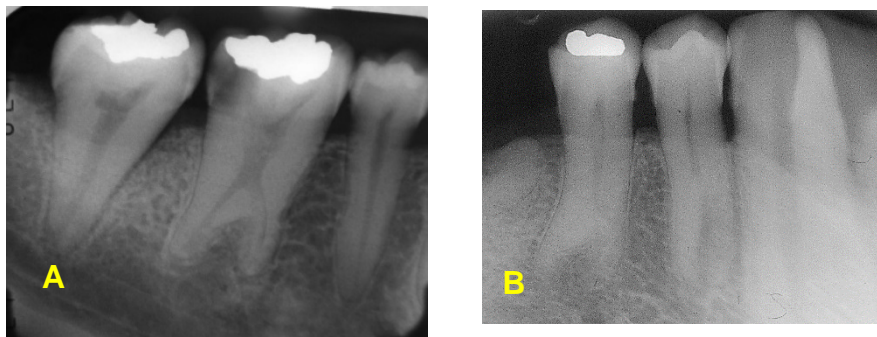


Ilustración 31. A. Presencia de taurodontismo en 1er molar inferior.
B. Presencia de taurodontismo en premolares inferiores.⁴³

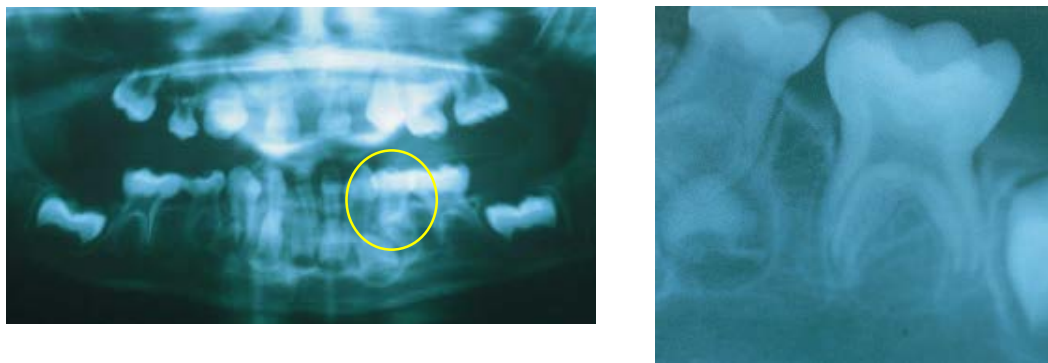


Ilustración 32 Presencia de taurodontismo en molares temporales.
Ilustración tomada del J Medicina Oral. 2002; 7(4)

⁴³ Martínez, B. Blog de autoaprendizaje de Patología Oral. Disponible en: <http://patoral.umayor.cl/patoral/?p=1853>

6.2.3 Estructurales

Hipoplasia del esmalte

La formación de la matriz del esmalte es deficiente como resultado de lesión en el ameloblasto. Se presenta en el 50% de los casos (Ilustración 29).⁴⁴



Ilustración 33. Hipoplasia del esmalte en paciente femenina de 12 años de edad con síndrome de EvC. Ilustración tomada del: J Indian Soc Pedod Prevent Dent. 2008

6.3 Reborde alveolar

Debido a la ausencia congénita de los dientes anteroinferiores temporales y permanentes, el reborde alveolar se encuentra hipoplásico y se observa en forma de sierra, el borde alveolar superior se ve afectado en menor frecuencia (Ilustración 30 y 31).

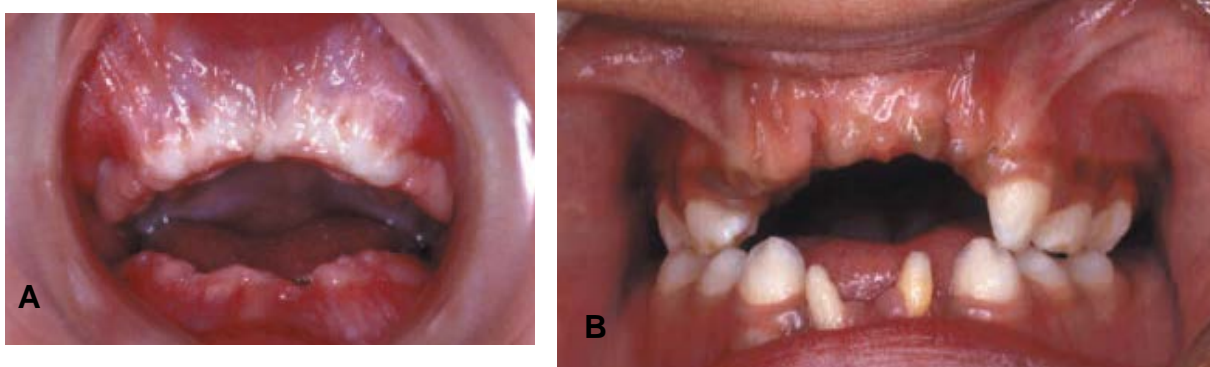


Ilustración 34. A Reborde alveolar con apariencia de sierra en recién nacido. B Reborde alveolar superior con apariencia de sierra. Ilustraciones tomadas de: Pediatric Dentistry, Oral Manifestation in Ellis-van Creveld syndrome.2004; 26(3)

⁴⁴ Moret, Y. Enfermedades Genéticas que afectan la cavidad bical. Acta Odontológica Venezolana.2004; 42(1)



Ilustración 35 Radiografía dentoalveolar inferior de la zona de centrales donde se aprecia las muescas en el hueso alveolar dándole una apariencia en sierra.⁴⁵

⁴⁵ Kalaskar, R., Kalaskar, A. Oral manifestations of Ellis-van Creveld syndrome. Contemp Clin Dent. 2012, 3(1); p.55-59.



CAPÍTULO 7 PREVALENCIA Y PRONÓSTICO DE VIDA

Este síndrome es frecuente en la comunidad Amish, se estima 5 casos por cada 1000 nacimientos, aunque se desconoce su prevalencia exacta en otros grupos étnicos, se estima la presencia de 7 casos por 1,000,000 nacimientos.

Afecta por igual a hombres y mujeres en una proporción de 1:1.

Se asocia en un 30% de los casos a la consanguinidad entre los padres.

Se han reportado en la literatura tan solo 300 casos en el mundo desde su descripción inicial en 1940.

Las cardiopatías congénitas y los problemas respiratorios son los factores principales que determina la longevidad de los pacientes afectados con el síndrome de Ellis-van Creveld.

Uno de cada 2 pacientes fallece durante la infancia por afecciones cardiopulmonares, el paciente que más ha vivido con este síndrome murió a la edad de 82 años por lo que su expectativa de vida es alta.⁴⁶

⁴⁶ Atasu, M., Biren, S., op. cit. p. 141

CAPÍTULO 8 ABORDAJE ODONTOLÓGICO

El abordaje odontológico de los pacientes con síndrome de Ellis-van Creveld por lo general se efectúa en etapas tempranas.

El tratamiento odontológico se maneja de forma multidisciplinaria con Ortodoncia, Cirugía Maxilo-facial y Periodoncia siendo clave la atención Odontopediátrica en este tipo de pacientes.

El protocolo de atención se puede dividir en tres fases:

A. Corto Plazo: Si el paciente no ha sido diagnosticado se hará la Interconsulta con el genetista para la confirmación del síndrome. Interconsulta con el cardiólogo pediatra para determinar su condición cardiaca y el uso de profilaxis antimicrobiana en los procedimientos dentales.

Acciones preventivas: Recomendaciones dietéticas, técnica de cepillado, controles de placa, profilaxis, aplicaciones tópicas de fluoruro cada 3 meses (barniz o gel), cepillado y enjuagues dentales diario con pastas y colutorios altos en fluoruro, selladores de fosetas y fisuras (Ilustración 36).⁴⁷



Ilustración 36. A. Representación gráfica de la técnica de cepillado y uso del hilo dental. B. Pasta dental PreviDent 5000 con alto contenido de flúor (5000 ppm)
Imagen A disponible en: <http://higienebucodentalnellyand.blogspot.mx/2009/04/cepillado-dental.html>
Imagen B disponible en: <http://www.colgateprofesional.cl/productos/Crema-Dental-PreviDent-5000-Plus/detalles>

⁴⁷ Shah, B., Ashok, L., Sujatha, G. Ellis-van Creveld Syndrome: A Case Report. J Indian Soc Pedod Prevent Dent. 2008. Supplement, S19-S22.



Con estos procedimientos lograremos la desensibilización del paciente con técnicas de manejo de conducta y se lograra protección específica de los órganos dentarios que no han sido afectados por procesos cariosos.

B. Mediano Plazo: Restauración de los dientes cariados mediante amalgamas, resinas, ionómeros de vidrio, coronas de acero cromo, coronas estéticas (Ilustración 37), terapéutica pulpar y extracciones para lograr restablecer estética, fonación y función masticatoria.

Colocación de mantenedores de espacio fijos y/o removibles (Ilustración 38) según la edad del paciente y si fuera necesario colocación de tornillo de expansión para realizar expansión transversal y mantener o recuperar el espacio de los dientes ausentes (Ilustración 39).⁴⁸



Ilustración 37 Restauraciones estéticas realizada con resina y fundas de celuloide previa terapéutica pulpar en paciente femenina de 10 años con síndrome de Ellis-van Creveld.

Ilustración tomada de: Acta Odontológica Venezolana. Síndrome de Ellis-van Creveld: caso clínico. 2014; 52(1).

⁴⁸ Raziell, L., Villavicencio, JA., Villavicencio, MA. Síndrome de Ellis-van Creveld. Tratamiento y manejo ortopédico temprano. Reporte preliminar de un caso clínico con seguimiento a 5 años. *OdontoPediatria Actual*. 2013; 2(6), 10-18.

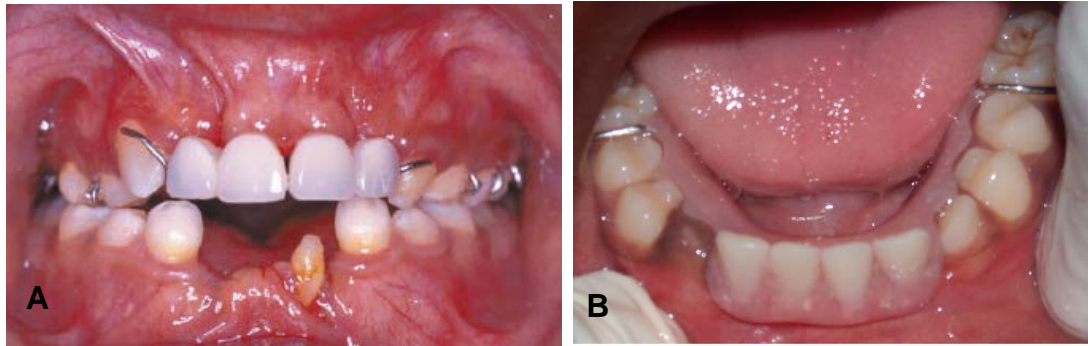


Ilustración 38 A. Colocación de mantenedor de espacio de anteriores superiores removible en paciente de 4 años de edad con Síndrome de Ellis-van Creveld. B. Dentadura parcial removible en paciente femenina de 12 años de edad con síndrome de Ellis-van Creveld.

Ilustración A tomada de *Pediatric Dentistry*. 2004; 26(3). B tomada de *Int. Journal of Contemporary Dentistry*. 2010; 1(3).



Ilustración 39 A. Prótesis removible inferior con tornillo de expansión en el cuadrante izquierdo para recuperar espacio en paciente femenina de 10 años de edad. B. Prótesis fijas superiores utilizadas para cerrar diastema de incisivos centrales y colocar incisivos laterales ausentes, la segunda para lograr expansión transversal en el maxilar superior en paciente femenina de 3 años de edad.

Ilustración A tomada de *Acta Odontológica Venezolana. Síndrome de Ellis-van Creveld: caso clínico*. 2014; 52(1). B. tomada de *OdontoPediatria Actual*. 2013; 2(6).

Vigilancia clínica y radiográfica de la erupción de dientes supernumerario si fuera el caso y programar su posible extracción.⁴⁹

⁴⁹ Babaji, P. Oral abnormalities in the Ellis-van Creveld syndrome. *J Indian Soc Pedod Prevent Dent*. 2010. 21(1); 143-145.

Largo plazo Generalmente el protocolo de atención a largo plazo se lleva a cabo en la adolescencia el cual consistirá en aparatología fija tipo brackets (Ilustración 40), cirugías periodontales (Ilustración 41) y rehabilitación protésica (Ilustración 42).⁵⁰

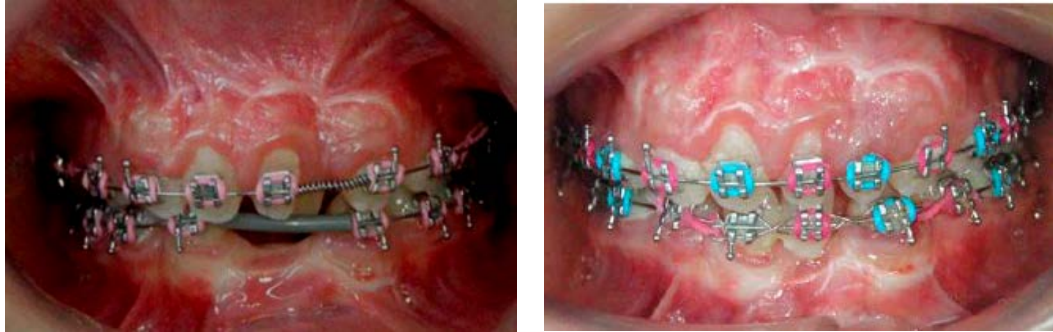


Ilustración 40 Tratamiento ortodóntico en paciente femenina de 13 años de edad con síndrome de Ellis-van Creveld.

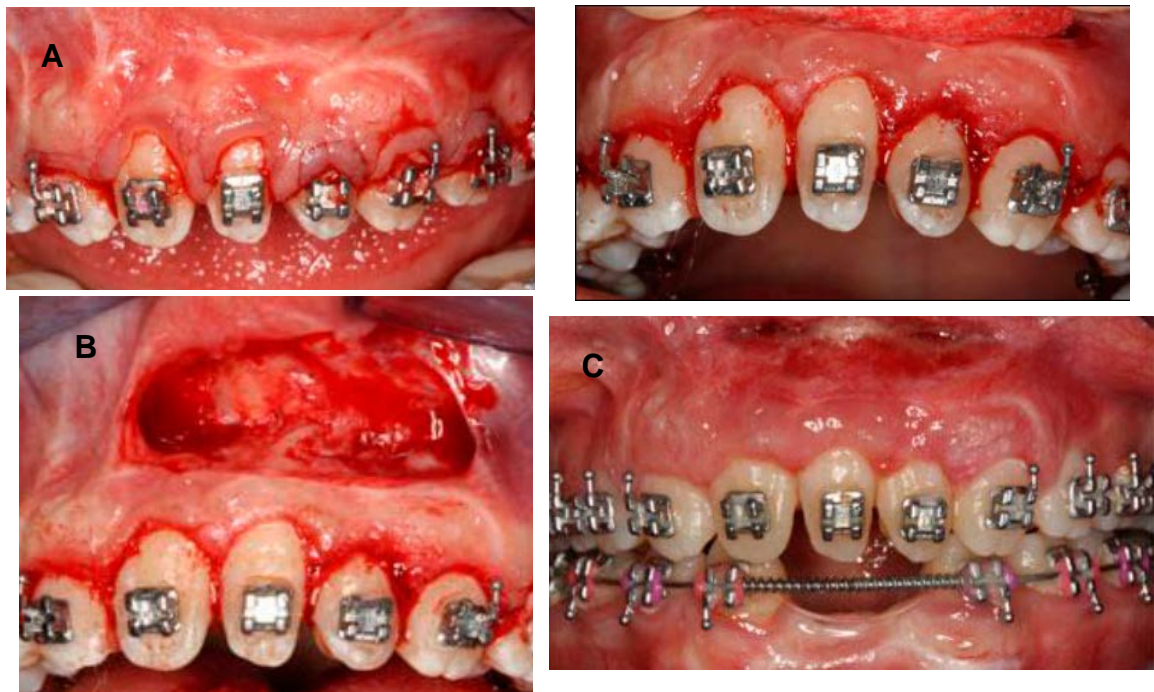


Ilustración 41 A. Inicio y término de gingivoplastia en arcada superior. B. Profundización de vestíbulo. C. Postoperatorio.

Ilustraciones 40 y 41 tomadas de tesis Síndrome de Ellis-van Creveld. Aspectos generales, faciales y dentales, diagnóstico y tratamiento multidisciplinario. 2011

⁵⁰ Quintero, D. Síndrome de Ellis-van Creveld. Aspectos generales, faciales y dentales, diagnóstico y tratamiento multidisciplinario. Reporte de un caso. Tesis. Caracas. 2011. p. 65-67

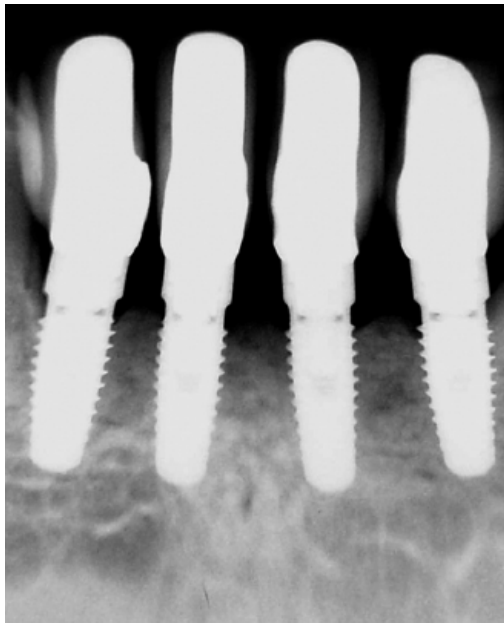


Ilustración 42 Colocación de 4 implantes en la arcada inferior en la zona de incisivos, restauración con coronas metal-porcelana 2 meses después de la colocación de los implantes en paciente femenina de 20 años de edad diagnosticada con Síndrome de Ellis-van Creveld. Ilustraciones tomadas de J Oral Maxilofac. Surg. 2010. 68.

Se debe continuar con controles personales de placa, profilaxis, aplicaciones de fluoruro y reforzamiento de las técnicas de higiene bucal.⁵¹



Ilustración 43 Pasta dental Clinpro 5000® con alto contenido en fluoruro, barniz Clinpro® con 5% de flúor. Ilustraciones tomadas de: http://solutions.3m.com/wps/portal/3M/en_US/dental-oral-health-care/dental-patients/prof-products/clinpro5000-fluoride-toothpaste/

⁵¹ Kalaskar, R., Kalaskar, A., op. cit., p.57.



CAPÍTULO 9 PROFILAXIS ANTIMICROBIANA

La profilaxis antimicrobiana se emplea de manera preoperatoria en aquellos pacientes que presentan un compromiso sistémico ya sea que se encuentren inmunodeprimidos, pacientes con alteraciones endocárdicas, portadores de prótesis óseas, articulares o de válvulas cardíacas protésicas.

En pacientes cardiopatas como lo son los portadores del síndrome de Ellis-van Creveld la profilaxis antimicrobiana es recomendable en procedimientos dentales que involucren terapéutica pulpar, curetajes, extracciones simples o complicadas, cirugía periapical, periodontal, ósea, implantes y biopsias.

El objetivo de la profilaxis antimicrobiana es atacar a los microorganismos durante el periodo de contaminación, antes de la colonización bacteriana.⁵²



La Asociación Americana del Corazón (AHA) en el 2007 emite la siguiente recomendación: (Tabla 1)

⁵² Espinoza, T. Farmacología y Terapéutica en Odontología: Fundamentos y guía práctica. México, Editorial Medica Panamericana. 2012. p.153-155



Régimen profiláctico para procedimientos dentales			
Recomendación AHA			
Situación	Agente	Adultos	Niños
		Dosis única 30 a 60 minutos antes del procedimiento	
Oral	Amoxicilina	2g	50 mg/kg
Incapaz de tomar medicamento oral	Ampicilina	2g IM o IV	50mg/kg IM o IV
Alérgico a penicilina	Cefalexina	2g	50 mg/kg
	Clindamicina	600 mg	20 mg/kg
	Azitromicina	500 mg	15 mg/kg
	Claritromicina	500 mg	15 mg/kg
Alérgico a penicilina e incapaz de tomar medicamento oral	Cefazolina	1g IM o IV	50 mg/kg
	Ceftriaxona	1g IM o IV	50 mg/kg
	Clindamicina	600 mg IM o IV	20 mg/kg

Tabla 1 Régimen profiláctico para procedimientos dentales. Recomendaciones de la AHA. Tabla tomada del libro Farmacología y Terapéutica en Odontología: Fundamentos y guía práctica. 2012. p. 154



Conclusiones

El Cirujano Dentista juega un papel crucial en la atención temprana de un gran número de trastornos genéticos siendo el caso particular del Síndrome de Ellis-van Creveld, este debe estar familiarizado con la gran cantidad de síndromes vinculados a anodoncia y oligodoncia para poder orientar a los padres de familia en el caso que no cuenten con un diagnóstico médico y poder brindarles una atención integral y oportuna.

Las manifestaciones buco-dentales contribuyen en gran medida al diagnóstico de este síndrome, asimismo el Cirujano Dentista establecerá un plan de tratamiento multidisciplinario y deberá ser realizado idealmente en pacientes de edad temprana aprovechando al máximo el potencial de crecimiento de los niños con este síndrome para obtener un tratamiento exitoso.

El abordaje odontológico será realizado bajo estrictas medidas de profilaxis antimicrobiana ya que en los pacientes con síndrome de Ellis-van Creveld son comunes las cardiopatías congénitas y se sugiere realizar el mayor número de tratamientos posibles.

El Cirujano Dentista no debe perder de vista que el tratamiento de los pacientes con síndrome de Ellis-van Creveld no solo deberá ser restaurativo si no que, deberá promoverse hábitos de higiene, una baja ingesta de carbohidratos y acciones preventivas para mantener una salud buco-dental haciendo participe al paciente en todo momento logrando una convivencia dinámica entre el Cirujano dentista como promotor y educador de la salud y el paciente como beneficiario.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Aminabadi N, Ebrahimi A, Oskouei S. Chondroectodermal dysplasia (Ellis-van Creveld syndrome): a case report. *J Oral Sci.* 2010; 52: p. 333-336.
2. Argente H, Alvarez M. *Semiología médica: Fisiopatología, semiotecnia y propedéutica. Enseñanza basada en el paciente* Buenos Aires: Medica Panamericana; 2008.
3. Atasu M. Ellis-van Creveld syndrome: dental, clinical, genetic and dermatoglyphic findings of a case. *The journal of Clinical Pediatric Dentistry.* 2000; 24(2): p. 141-145.
4. Baujat G, Le Merrer M. Review Ellis-van Creveld Syndrome. *Journal of Rare Diseases.* 2007; 27: p. 1-5.
5. Boj J, GBC, MA, PP. *Odontopediatría. La evolución del niño al adulto joven.* Madrid: Ripano; 2011. p. 149.
6. Cahuana A. Oral manifestations in Ellis-van Creveld Syndrome: Report of five cases. *Pediatric Dentistry.* 2004; p. 277-282.
7. Cardoso M, EM,. Síndrome de Ellis-van Creveld: Caso clínico. *Acta Odontológica Venezolana.* 2014; 52(1).
Rodríguez de León V. Displasia condroectodérmica en una familia mestiza mexicana. *Boletín médico del hospital infantil de México "Dr. Federico Gómez".* 1996; 53(1): p. 28-31.
8. Castillo R, *Estomatología Pediátrica* Madrid: Ripano; 2011. p. 290-295.
9. Celestino R, Baptista R, Okida Y. Ellis-van Creveld syndrome: Oral manifestation and treatment. *J. Health Sci Inst.* 2010; 28(3): p. 241-243
10. Córtes RGJ. Displasia condroectodérmica (Síndrome de Ellis-van Creveld). *Boletín médico del hospital infantil de México "Dr. Federico Gómez".* 1979; 36(3): p. 436-437.



- 11 Costa J,C,CE. Oral manifestations in Ellis-van Creveld Syndrome: Report . of a case and Review of the literature. J oral Maxilofac Surg.. 2010; 68: p. 456-460.
- 12 Cruz M. Tratado de Pediatría. Volumen I.10th ed. Madrid: Ergón; 2011 p. . 251-256
- 13 De la Teja E. Dientes natales y neonatales. Acta Pediatr Mex. 2010; 32(6): . p. 351-352.
- 14 Dhandabani J, Tangadurai M, Rammamurthy S, Nayappan G. Ellis Van . Creveld Syndrome. J Pharm Bio Allied Sci. 2012; 4(2): p. 153-156.
- 15 Dugoff I,Thieme G, Hobbins C. , First trimester prenatal diagnosis of . chondroectodermal dysplasia (Eliis-van Creveld syndrome) with ultrasound.. Ultrasound Obstet Gynecol.. 2001; 17: p. 86-88.
- 16 Estrada T, Montoya J,Córtes-Yepes H. Diagnóstico prenatal del Síndrome . Ellis-van Creveld: Reporte de caso y revisión de la literatura. Revista Colombiana de Obstetricia y Ginecología.. 2011; 62(3): p. 250-254.
- 17 García P, Hernández A, Torrelo A. Displacias ectodérmicas, revisión . clínica y molecular. Actas Termosifili OGR. 2013; 104(6): p. 451-470.
- 18 Himmelhoch D. Oral abnormalities in the Ellis-van Creveld syndrome:case . report. Pediatric Dentistry. 1988; 10(4): p. 309-313.
- 19 Howard T. Autosomical Dominant Postaxial Polydactily, nail dystfophy and . dental abnormalities map to chromosome 4p16, in the region containing the Ellis-van creveld syndrome locus. American Journal of human Genetics. 1997; 61(6): p. 1405-1412.
- 20 Hübner M, Ramírez R, Nazer J. Malformaciones congénitas, diagnóstico y . manejo neonatal Santiago: Ed Universitaria; 2004.
- 21 Hunter M, Roberts G. Oral and dental anormalities in Ellis - Van Syndrome . (chondroectodermal dysplacia): report of a case. IAPD. 1998;(8): p. 153-157.



- 22 Kliegman R, Behrman R, Jenson H. Nelson Tratado de Pediatría. 18th ed. Madrid: Elsevier; 2009.
- 23 Kurian K, Shanmugam S, Harsh Vardah T, S G. Chondroectodermal dysplasia (Ellis van Creveld syndrome): a report of three cases with review of literature. Indian J Dent Res. 2007; 18(1): p. 31-34.
- 24 Leal F. Plata Rueda: El pediatra eficiente. 6th ed. Bogotá: Médica Panamericana; 2002.
- 25 Manjunath S, Moorthy N. Case report: Ellis Van Creveld Syndrome. J. of Indian College of Cardiology. 2013; 3: p. 123-126.
- 26 Martagón L, Villavicencio J, Fernández M. Síndrome de Ellis-Van Creveld. Tratamiento y manejo ortopédico temprano. Odontopediatría actual. 2013; 2(6): p. 10-18.
- 27 Martínez B. Blog de autoaprendizaje de Patología Oral. [Online]. [cited 2015 02 14. Available from: <http://patoral.umayor.cl/patoral/?p=1853>. www.infomed.es/rode/index.php?option=com_Content&task=view&id=1.&Itemid=1.
- 28 Rangeeth B, Ahmed S, Aparna M, Ravivarman C. Oral rehabilitation of a child with chondroectodermal dysplasia (Ellis - Van Creveld Syndrome). A case report. Int. J. of Cont. Dent. 2010; 1(3): p. 55-59.
- 29 Reyes L, Arévalo A, Miscaino A, Segura B. Guías para el manejo clínico de las cardiopatías más frecuentes Ciudad de México: Depto Cardiología Hospital Infantil Fco Gomez; 2010.
- 30 Roig M, Morrelló S. Introducción a la patología dentaria. Parte I. Anomalías dentarias.. [Online].; 2006 [cited 2015 02 14. Available from: http://www.infomed.es/rode/index.php?option=com_content&task=view&id=128&Itemid=1.



- 31 Souza A, Normandia C, Melo T, López R, Souza L. Dientes neonatales: . Reporte de un caso y revisión de la literatura. Avances en OdontoEstomatología. 2011; 27(5): p. 253-8.
 - 32 Thapa R. Discordance for Ellis-van Creveld syndrome in twins. Singapore . Med J. 2008; 49(12): p. 69-71.
 - 33 Verbeeks S, Lawrence K, Hennekam R. Growth charts for children with . Ellis Van Syndrome. Eur. J. Pediat.. 2011; 17: p. 207-211.
- Xiagogian Y, SG, MF. A novel Heterozygous deletion in the EVC2 gene ses Weyers acrofacial dystosis. Hum. Genet. 2006; 119(199-205).