



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

Escuela
Nacional de
Estudios
Superiores

UN/M
POSGRADO

**ESCUELA NACIONAL DE ESTUDIOS SUPERIORES, UNIDAD LEÓN
PROGRAMA DE ESPECIALIZACIONES EN ODONTOLOGÍA**

Rehabilitación Protésica en Paciente Pediátrico con Displasia Ectodérmica

**Informe de trabajo profesional sobre un caso clínico o una investigación
clínica**

Que para obtener el grado de Especialista en Odontología Pediátrica

Presenta:

Jessica Vianey Aparicio Muñoz

Tutora: Mtra. Tatiana Dinhora Mondragón Báez

Asesor: Mtro. Rogelio Danovan Venegas Lancón



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

Dedicatorias

A mis padres José Luis y Lili por siempre darme su apoyo incondicional, por apoyarme en todo este proceso, por creer en mí para hacer esto posible.

A mis hermanos José Luis, Mayra y Omar, por siempre apoyarme, motivarme a seguir adelante y creer en mí.

Agradecimientos

A Dios por permitirme llegar hasta aquí y lograr mis sueños

A la Universidad Nacional Autónoma de México por brindarme todas las herramientas, el aprendizaje y experiencias necesarias para ser una mejor profesionista y persona, siendo una segunda casa para mí.

A mi familia, mis padres Lilí y José Luis, mis hermanos Mayra, Omar y José Luis, mi cuñado Ulysses por siempre estar para mí cuando más lo necesito, por todo su apoyo, porque sin su ayuda y motivación no hubiera sido posible llegar hasta aquí. A mi Tutora la Mtra. Tatiana Mondragón Báez y a mi asesor el Mtro. Rogelio Danovan Venegas Lancón por todo su apoyo y conocimiento, por ayudarme a ser una mejor profesionista y motivarme a superarme.

A Leopoldo Pérez, Edna Vilchis y Carolina Díaz del Laboratorio de Prótesis Bucal Avanzada por brindarme su ayuda y apoyo en la elaboración de las prótesis removibles y coronas de disilicato de litio.

A todos mis profesores por todo el apoyo, por ayudarme a formarme como especialista y como persona, por ser mi inspiración para ser una gran especialista.

A mis amigos Laura, Mauricio, Cynthia y Cristina, por todos los momentos que vivimos juntos, por las alegrías y tristezas, por todo su apoyo en todo este proceso que llevamos juntos, por ser el mejor equipo que pude tener.

Índice

Dedicatorias	I
Agradecimientos	II
Resumen.....	1
Abstract	2
Introducción	3
Capítulo 1.....	5
MARCO TEÓRICO.....	5
Displasia Ectodérmica.....	5
Etiología.	6
Epidemiología.	8
Características Clínicas.	8
Manifestaciones Cráneo faciales y Orales.	12
Diagnóstico.	15
Tipos de Displasia Ectodérmica.....	16
Displasia Ectodérmica Anhidrótica.	16
Tratamiento Médico General.....	17
Manejo Odontológico.....	17
Importancia de la Rehabilitación Oral.....	23
Prótesis Totales y Parciales Removibles.	24
Coronas de Disilicato de Litio.	25
Antecedentes.....	26
Capítulo 2.....	29
Planteamiento del Problema.	29
Justificación.	30
Objetivos.....	31
Objetivo General.	31
Objetivos Específicos.	31
Capítulo 3.....	32
Reporte del Caso.....	32
Diagnóstico.	37
Plan de Tratamiento.....	37

Objetivos del Tratamiento.	37
Método.	38
Proceso en el Laboratorio.	41
Capítulo 4.	50
Resultados.	50
Seguimiento a los 2 meses.	53
Seguimiento a los 6 meses.	54
Comparación.	57
Discusión.	59
Conclusiones.	61
Anexos.	62
Consentimiento Informado.	62
Carta de Comité de Ética.	63
Cuestionario COHQoL Previo a Tratamiento.	64
Cuestionario COHQoL Posterior a Tratamiento.	66
Cuestionario SOHO 5 Previo a Tratamiento.	68
Referencias.	74

Índice de Figuras

Figura 1.1. Ectodermo	5
Figura 1.2. Variabilidad del gen recesivo x, en descendientes de padres portadores y enfermos	7
Figura 1.3. Hipotricosis	8
Figura 1.4. Hipopigmentación de la piel	9
Figura 1.5. Distrofia ungueal	10
Figura 1.6. Hiperqueratosis palmoplantar	11
Figura 1.7. Características craneofaciales de los pacientes con displasia ectodérmica	13
Figura 1.8. Características orales de los pacientes con displasia ectodérmica	14
Figura 1.9. Prótesis parciales removibles	24
Figura 1.10. Coronas de disilicato de litio	25
Figura 3.1. Fotografías extraorales iniciales	33
Figura 3.2. Análisis de tercios inicial	33
Figura 3.3. Análisis de perfil en fotografía lateral inicial	34
Figura 3.4. Fotografía extraoral de sonrisa inicial	34
Figura 3.5. Fotografías intraorales iniciales	35
Figura 3.6. Modelos de estudio iniciales	36
Figura 3.7. Ortopantomografía	36
Figura 3.8. Prueba de base con rodillos de cera	38
Figura 3.9. Articulación de dientes anteriores y posteriores	39
Figura 3.10. Prueba de dientes	40
Figura 3.11. Colocación de tornillos de expansión	40
Figura 3.12. Enmuflado de las prótesis removibles	41
Figura 3.13. Impresión con silicona	41
Figura 3.14. Colocación de dientes	42
Figura 3.15. Proceso del acrílico	42
Figura 3.16. Colocación de acrílico en las impresiones y prensado	43
Figura 3.17. Termocurado del acrílico mediante el uso del microondas	43

Figura 3.18. Retiro de yeso de las prótesis removibles	44
Figura 3.19. Prótesis removibles pulidas	44
Figura 3.20. Prótesis removibles terminadas	45
Figura 3.21. Prueba de las prótesis terminadas en boca	46
Figura 3.22. Coronas de disilicato de litio	47
Figura 3.23. Proceso de preparación y cementado de coronas de disilicato de litio	48
Figura 3.24. Fotografías extraorales finales	48
Figura 3.25. Fotografías intraorales finales	49
Figura 4.1. Comparación de fotografías de sonrisa	51
Figura 4.2. Análisis de tercios final	51
Figura 4.3. Análisis de perfil final	52
Figura 4.4. Fotografías extraorales a los 2 meses de seguimiento	53
Figura 4.5. Fotografías intraorales a los 2 meses de seguimiento	54
Figura 4.6. Fotografías extraorales a los 6 meses de seguimiento	55
Figura 4.7. Fotografías intraorales a los 6 meses de seguimiento	55
Figura 4.8. Modelos de estudio a los 6 meses de seguimiento	56
Figura 4.9. Comparación de fotografías extraorales frontales	57
Figura 4.11. Comparación de fotografías extraorales de sonrisa	57
Figura 4.10. Comparación de fotografías extraorales laterales	57
Figura 4.12. Comparación de fotografías intraorales frontales	58

Índice de tablas

Tabla 1.1 Los desafíos y el programa de atención oral recomendado para el éxito del tratamiento a largo plazo del paciente con DEH	19
Tabla 4.1. Cuestionario de calidad de vida y salud COHQoL	50
Tabla 4.2. Cuestionario de calidad de vida y salud SOHO 5	50

Resumen

Introducción. La displasia ectodérmica es un trastorno congénito caracterizado por el desarrollo anormal de dos o más tejidos derivados de ectodermo, como el cabello, glándulas sudoríparas, uñas y dientes. Los tipos más comunes son la Hipohidrótica/ Anhidrótica y la Hidrótica. **Reporte de caso.** Paciente masculino de 5 años con Displasia ectodérmica Anhidrótica es llevado a la clínica de especialidad de Odontopediatría de la ENES UNAM León, por motivo de consulta: “que le coloquen dientes“. En la exploración extraoral se observa cabello escaso y fino, ausencia de cejas y pestañas, proquelia, tercio inferior disminuido, en la exploración intraoral se observa oligodoncia con presencia de dientes 52 y 62 de forma cónica, en la ortopantomografía se observa en proceso de erupción los dientes 11 y 21. **Diagnóstico bucal.** Oligodoncia, dientes cónicos, retraso de la erupción, reborde alveolar atrófico-estrecho y disminución de la dimensión vertical. **Plan de tratamiento.** Rehabilitación de coronas de disilicato de litio en los dientes 52 y 62, prótesis parcial removible con tornillo de expansión en el maxilar superior y en la mandíbula prótesis total con tornillo de expansión. **Resultados.** Se generó una mejor función masticatoria, fonación y mayor autoestima del paciente. **Conclusiones.** La rehabilitación temprana en pacientes con Displasia ectodérmica y su tratamiento integral nos ayuda a estimular correctamente su crecimiento, así como su función y autoestima.

Palabras clave: Displasia ectodérmica, oligodoncia, prostodoncia, odontopediatría

Abstract

Introduction. Ectodermal dysplasia is a congenital disorder characterized by the abnormal development of two or more ectoderm derivatives, such as hair, sweat glands, nails and teeth. The most common types are Hypohydrotic / Anhydrotic and Hydrotic. **Case Report.** A 5-year-old male patient with ectodermal anhydrotic dysplasia was brought to the Pediatric dentistry clinic at ENES UNAM León, due to a query “of having teeth placed”. In the extraoral exam, there is an evident lack of eyebrows and eyelashes, thin hair, proclia and decreased lower facial third is observed. Within the intraoral examination, oligodontia is observed along with a conical shape of teeth 52 and 62. In the panoramic radiography, the presence of teeth 11 and 21 is observed. **Dental diagnosis.** Oligodontia, conical teeth, delayed eruption, narrow atrophic alveolar rim, and decreased vertical dimension. **Treatment.** Rehabilitation with a removable partial prosthesis with expansion screw in the upper jaw along with lithium disilicate crowns on teeth 52 and 62, and a complete denture prosthesis with an expansion screw in the lower jaw. **Results.** A better masticatory function, phonation and greater patient self-esteem were achieved. **Conclusion.** Early rehabilitation and integral treatment in patients with ectodermal dysplasia helps us to stimulate a correctly growth, as well as their function and self-esteem.

Key words: Ectodermal dysplasia, oligodontia, dental prosthesis, pediatric dentistry

Introducción

La displasia ectodérmica (DE) es un trastorno congénito caracterizado por el desarrollo anormal de dos o más tejidos derivados de ectodermo. En el que encontramos anomalías patológicas en el cabello y vello corporal, glándulas sudoríparas, uñas, dientes, ojos, dedos de las manos y pies, entre otras partes del cuerpo. Su prevalencia va a variar de entre 1:10,000 a 1:100,000 nacidos vivos, tiene mayor prevalencia en hombres y los casos son más severos.

Existen más de 197 tipos de displasia ectodérmica, únicamente se conoce en 60 de ellos el gen causante. Las más comunes se dividen en 2 grupos: Displasia ectodérmica hidrótica o Síndrome de Clouston se caracteriza por hipotricosis, distrofia ungueal e hiperqueratosis de las palmas de las manos y plantas de los pies. El segundo grupo incluye displasia ectodérmica anhidrótica (DEA) e hipohidrótica (DEH), también conocida como Síndrome de Christ-Siemens-Touraine se caracteriza por la triada de hipotricosis, hipohidrosis (DEH) o anhidrosis (DEA) e hipodoncia.

Su fenotipo es una expresión genética ya sea autosómica recesiva, autosómica dominante o ligada al cromosoma X. La displasia ectodérmica hidrótica tiene un patrón autosómico dominante y es menos común. La displasia ectodérmica hipohidrótica o anhidrótica tiene un patrón de herencia autosómico recesivo ligado al cromosoma X, constituyendo el 80% de los afectados. Sin embargo, puede presentarse sin necesidad de historial familiar previo debido a una mutación del gen Xq12-q13.

Las características craneo faciales que encontramos en estos pacientes es escaso cabello y vello corporal, piel seca e hipopigmentada, depresión del tercio medio, dimensión vertical reducida, proquelia, hipoplasia del maxilar, entre otras. En las manifestaciones orales podemos observar oligodoncia o hipodoncia, crestas alveolares atróficas, afiladas y estrechas debido a la ausencia de dientes, alteraciones en el esmalte como hipoplasias, dientes cónicos, entre otros.

El tratamiento debe ser multidisciplinario debido a las diferentes estructuras afectadas, por lo que es de vital importancia hacer hincapié en darle al paciente un tratamiento integral. Debido a las alteraciones físicas que presentan estos pacientes existe un deterioro en su desarrollo social y psicológico, afectando a su autoestima debido a que aparentan de una edad mayor, por la ausencia de dientes y pérdida de dimensión vertical, por lo que es de vital importancia el tratamiento en edades tempranas.

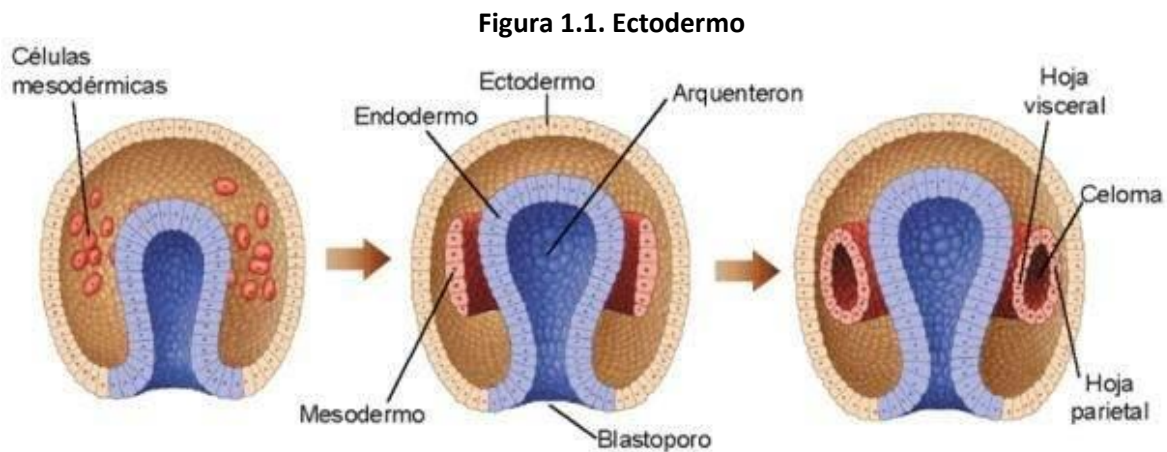
El tratamiento dental de elección es la rehabilitación protésica, ya sea con prótesis fija, parcial removible, prótesis total o prótesis implantosoportadas. La prótesis removible nos ayuda a mejorar la función masticatoria, fonética, apariencia facial y una mayor autoestima del paciente. Las coronas de disilicato de litio son cerámicas reforzadas, necesitan el mínimo desgaste dental y proporcionan alta resistencia mecánica, estética y éxito a largo plazo.

Capítulo 1.

MARCO TEÓRICO.

Displasia Ectodérmica.

La displasia ectodérmica (DE) incluye un gran número de trastornos hereditarios congénitos, los cuales se caracterizan por presentar una afección morfológica y funcional en los tejidos y derivados de la capa embrionaria ectodérmica (Figura 1.1. Ectodermo), en los que hay dos o más estructuras involucradas, siendo las más afectadas el cabello, la piel, las glándulas sudoríparas, las uñas y los dientes ^{1,2,3,4,5}. Puede existir afección en tejidos de otras capas embrionarias, sin embargo, no es común que esto pase ⁶.



Fuente: Wendy García, 2014.

Etiología.

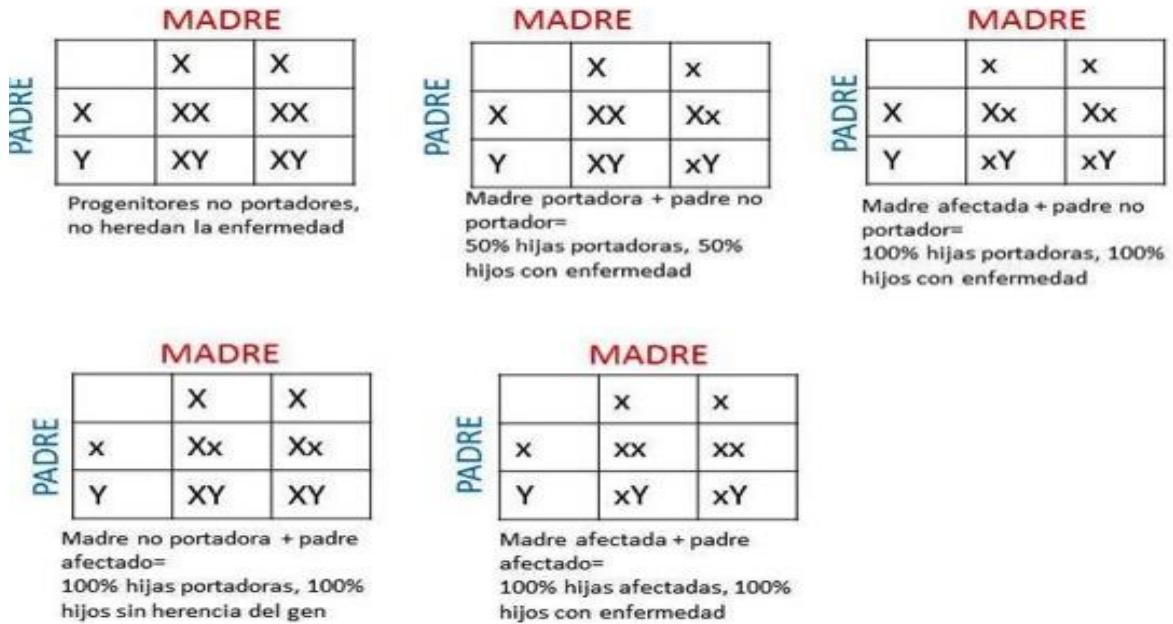
La displasia ectodérmica en la mayoría de sus casos va a presentarse debido a una expresión genética, pudiendo ser:

- Autosómico dominante (OMIM#129490)
- Autosómico recesivo (OMIM#224900)
- Recesivo ligado al cromosoma X (OMIM#305100) ^{2,7,8}

El tipo más común debido a un gen recesivo ligado al cromosoma X (Figura 1.2. Variabilidad del gen recesivo x, en descendientes de padres portadores y/o enfermos), presente en la displasia ectodérmica hipohidrótica, siendo el 80% de los afectados. Este presenta una mutación del gen EDA1 que se asigna en el cromosoma Xq-12-q13.1; EDA1 sintetiza a la Ectodisplasina A, una proteína colagenosa implicada en la estructura ectodérmica y la osteogénesis. Sin embargo puede darse sin la presencia de historial familiar por mutación de dicho gen ^{1,3,8,9,10,11,12}.

La expresión ligada al cromosoma X genera una expresión clínica típico en los niños y en las mujeres (portadoras) su fenotipo va a ser menos afectado ¹.

Figura 1.2. Variabilidad del gen recesivo x, en descendientes de padres portadores y/o enfermos



Fuente: Matías Martín, 2015.

La expresión autosómica dominante y autosómica recesiva son poco presentes en la DEH/DEA, el autosómico recesivo se da por la mutación del gen EDAR en el cromosoma 2q11–q13 y el autosómico dominante en el gen EDARADD en el cromosoma 1q42–q43 ^{12,13}.

La displasia ectodérmica hidrótica se considera autosómica dominante por una mutación en el gen de la conexina, GJB6 o conexina-30 ^{3,10}.

Dependiendo de la mutación del gen que se tenga, va a depender de las características fenotípicas de los pacientes ¹².

Las portadoras puede ser variable el grado de afectación de la displasia ectodérmica que presentan, pueden tener signos no detectables o manifestaciones clínicas como hipodoncia, hipotricosis o hipoplasia unilateral del pecho ¹¹.

Epidemiología.

La displasia ectodérmica son relativamente raras con una incidencia que va desde 1:10,000 a 1:100,000 nacidos vivos ³.

Existe un gran predominio por el sexo masculino en el que suele expresarse de una manera más severa que en las mujeres ^{8,14}.

La displasia ectodérmica hipohidrótica o anhidrótica es la más común, se presenta de 1 a 7 individuos por cada 10,000 nacidos vivos ².

Características Clínicas.

Existen diferentes signos y síntomas que pueden presentar los pacientes con displasia ectodérmica, esto va a variar dependiendo del síndrome que presenta el paciente. Entre las características más comunes podemos encontrar las siguientes:

- Hipotricosis se define como una pilosidad reducida en el cuero cabelludo y el vello corporal. Se da en cuero cabelludo, cejas, pestañas, región púbica y axilar. El cabello es escaso, fino, hipopigmentado, quebradizo y de crecimiento lento, con posible pérdida o alteración estructural del tallo del pelo que causa una deformación denominada tricorrexia fisurada (Figura 1.3. Hipotricosis) ^{9,15}.

Figura 1.3. Hipotricosis



Fuente: Propia, 2018.

- Hipohidrosis es cuando existe una alteración en las glándulas sudoríparas, por lo que hay subproducción de sudor. Debido a esto puede presentar periodos de hipertermia por lo que es importante el control del calor ⁹.
- Anhidrosis debido a una alteración en las glándulas sudoríparas hay nula producción de sudor. Esto es más peligroso debido a la hipertermia se pueden generar fiebres frecuentes e incluso llegar a una crisis convulsiva ⁹.
- Xerosis es cuando la piel se encuentra seca ⁸.
- Piel hipopigmentada por alteración en la melanina de la piel (Figura 1.4. Hipopigmentación de la piel) ⁸.

Figura 1.4. Hipopigmentación de la piel



Fuente: Marta Papponetti, 2020.

- Distrofia ungueal (Figura 1.5) ⁸.

Figura 1.5. Distrofia ungueal



Fuente: Alexander Börve.

- Alteración en las glándulas lagrimales ¹.
- Alteración en las glándulas sebáceas ¹.
- Alteración de las glándulas seromucosas de las vías respiratorias y gastrointestinales ¹.
- Alteración en las glándulas de Meibomio: glándulas sebáceas que se encuentran situadas en los párpados ¹.
- Alteraciones en la glándula tiroides ¹⁶.
- Disminución en la agudeza visual ¹⁷.
- Alteración en las glándulas mamarias ¹⁷.
- Alteraciones en el oído interno ¹.
- Susceptibilidad a eccema, infecciones de los ojos, oídos, nariz y garganta, las vías respiratorias superiores e inferiores y el tracto gastrointestinal ¹.
- Afección en los senos paranasales, nariz, trompa de Eustaquio y garganta debido a deficiencias en las mucosas. Sufriendo de sinusitis, obstrucción nasal y sequedad nasal, generando hemorragias nasales recurrentes ¹⁸.

- Hiperqueratosis de las palmas de las manos y plantas de los pies (Figura 1.6. Hiperqueratosis palmoplantar) ¹⁷.

Figura 1.6. Hiperqueratosis palmoplantar



Fuente: EuropaPress, 2013.

- En ocasiones ausencia de los pezones ¹³.
- Pueden existir alteraciones en otros órganos y sistemas pero es menos común ¹³.

Manifestaciones Cráneo faciales y Orales.

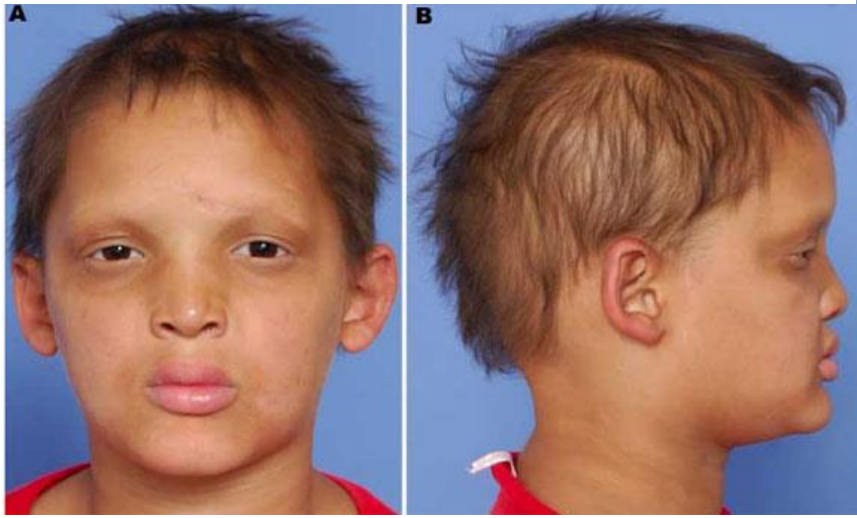
Los pacientes con displasia ectodérmica pueden presentar rasgos dismórficos (Figura 1.7. Características craneofaciales de los pacientes con displasia ectodérmica) como:

- ❖ Frente y mentón prominente ¹⁴.
- ❖ Pigmentación de la piel alrededor de los ojos y la boca ⁵.
- ❖ Mayor distancia intercantal ⁵.
- ❖ Nariz en forma de silla de montar ¹³.
- ❖ Biproquelia ¹³.
- ❖ Depresión del tercio medio ¹⁴.
- ❖ Dimensión vertical reducida ¹⁴.
- ❖ Hipoplasia del maxilar ².
- ❖ Protrusión mandibular ².
- ❖ Respiración oral ¹⁸.

Algunos estudios cefalométricos han encontrado que debido a la retrusión del maxilar y la rotación de la mandíbula hacia adelante y hacia arriba contribuyen a que exista una altura facial reducida y exista mayor tendencia a maloclusiones clase III ⁷.

Los pacientes con displasia ectodérmica suelen parecer mayores a su edad debido a la cara aplanada, el aumento de los pliegues nasolabiales y a la altura facial reducida ^{7,19}.

Figura 1.7. Características craneofaciales de los pacientes con displasia ectodérmica



Fuente: Nilton Alves, 2012.

- ❖ Alteraciones orales:
 - Anomalías en el número dental ya sea en la dentición primaria, permanente o en ambas (Figura 1.8) ⁷:
 - Hipodoncia se define como la ausencia de hasta seis dientes, sin contar los terceros molares ⁹.
 - Oligodoncia definida como la ausencia de seis o más dientes, excluyendo los terceros molares ⁸.
- ❖ Alteraciones en la morfología dental:
 - Dientes cónicos, microdoncia o malformaciones dentales ^{5,7}.
- ❖ Alteraciones en la estructura dental:
 - Hipoplasia del esmalte ^{5,7}.
- ❖ Displasia alveolar, osteopenia y rebordes alveolares atróficos debido a la ausencia de dientes, la estructura ósea carece estimulación por lo que el reborde alveolar en las zonas edéntulas se vuelve estrecho, afilado y atrófico ^{5,8}.
- ❖ Xerostomía debido a una secreción salival reducida por alteraciones en las glándulas salivales ^{14,17}.
- ❖ En algunos pueden presentar labio y paladar hendido ⁷.

Figura 1.8. Características orales de los pacientes con displasia ectodérmica



Fuente: Propia, 2019.

Todas estas alteraciones tienen repercusiones importantes en el desarrollo del paciente en la respiración, masticación, nutrición, en el habla y desarrollo social y psicológico ¹.

Diagnóstico.

El diagnóstico prenatal se puede realizar cuando existan antecedentes de familiares con displasia ectodérmica mediante análisis de ligamiento basado en ADN y pruebas genéticas para detectar mutaciones en el gen de ectodisplasia (EDA o EDA1) en el caso de DEH. La ultrasonografía tridimensional identificando las características faciales, la biopsia de piel fetal y el estudio genético de vellosidades coriónicas son pruebas de diagnóstico adecuadas en el segundo trimestre del embarazo ^{10,20}.

El diagnóstico debe ser evaluado en base a las características clínicas antes descritas. En el caso de la DEH o DEA puede reconocerse al nacimiento o a edades tempranas debido a los episodios de hiperpirexia, siendo esto muy peligroso, potencialmente mortal ^{1,21}.

Se realiza una biopsia de la piel que muestra glándulas sudoríparas ausentes o hipoplásicas para detectar la DEH y DEA. Existen pruebas genéticas como el PCR y secuenciación automática ^{9,22}.

Otra manera de sospechar que existe una DE es cuando existe una alteración en la cronología de erupción de los dientes, la presencia de dientes cónicos o malformaciones dentarias, hipodoncia, oligodoncia y anodoncia, por lo que debemos tomar una ortopantomografía para observar la presencia o ausencia dientes y su forma ^{1,17}.

El diagnóstico temprano es de vital importancia para llevar un adecuado tratamiento de la manera más integral posible. Sin embargo hay estudios en donde indican que generalmente la DEH es diagnosticada entre los 11 y 18 años ^{1,8}.

Tipos de Displasia Ectodérmica.

Existen más de 200 tipos de displasia ectodérmica, únicamente se conoce en 60 de ellos el gen causante ⁸.

Los tipos más comunes los dividen en dos grupos, en los que encontramos a la displasia ectodérmica hidrótica en el primer grupo y en el segundo grupo encontramos a la displasia ectodérmica hipohidrótica y anhidrótica siendo el más común ^{3,13}.

A la displasia ectodérmica hidrótica también se le conoce como Síndrome de Clouston la cual se caracteriza por presentar hipotricosis, distrofia ungueal e hiperqueratosis de las palmas de las manos y plantas de los pies. Este tipo de DE no va a presentar alteraciones en las glándulas sudoríparas ^{3,13}.

En el segundo grupo como se mencionó anteriormente van a estar incluidos dos tipos de displasia ectodérmica la hipohidrótica (DEH) y la anhidrótica (DEA), a estas también se les conoce como Síndrome de Christ-Siemens-Touraine ^{3,13}.

La displasia ectodérmica hipohidrótica presenta una triada, la cual incluye hipotricosis, hipohidrosis e hipodoncia u oligodoncia ^{3,13}.

Displasia Ectodérmica Anhidrótica.

La displasia ectodérmica anhidrótica es autosómica dominante y al igual que en la DEH va a presentar la triada de hipotricosis, oligodoncia y anhidrosis, siendo esta última la diferencia con la DEH. También presenta dismorfismo facial, ausencia de glándulas sebáceas, pelo rubio, fino y escaso, falta de pestañas y cejas, dientes en forma cónica ^{3,13,20}.

Tratamiento Médico General.

No existe un tratamiento específico para la displasia ectodérmica, sino que debe ser multidisciplinario debido a las diferentes estructuras afectadas, atendiendo a cada una de sus características clínicas, por lo que es de vital importancia hacer hincapié en darle al paciente un tratamiento integral ²¹.

El médico tratante debe estar muy pendiente de los pacientes con DEH y DEA para disminuir la tasa de mortalidad, ya que estos pacientes sufren numerosas complicaciones, como retraso del crecimiento, infecciones pulmonares e hipertermia ¹⁰.

Se debe proteger la exposición de altas temperaturas hidratando la piel y las mucosas, utilizar lágrimas artificiales para proteger la córnea, entre otros ²⁰.

Manejo Odontológico.

Para un adecuado manejo odontológico en un paciente con displasia ectodérmica, es necesario realizar una buena planeación del tratamiento a realizar, de una manera multidisciplinaria con la ayuda del odontopediatra, protesista, ortodoncista, cirujano maxilofacial y terapeuta del lenguaje, ya que es un paciente en el que se debe acompañar a lo largo de su crecimiento y desarrollo hasta la edad adulta, realizando diferentes tratamientos de acuerdo a la etapa en la que se encuentre el paciente, tomando en consideración el crecimiento craneofacial ^{1,3,8}.

Es importante realizar tratamientos preventivos, educar a los padres y al paciente para tener una cavidad oral en óptimas condiciones, preservar los dientes presentes en buen estado, propiciar un ambiente sano para que cuando se realicen los debidos tratamientos no interfiera en ellos. Debido a que estos pacientes pueden llegar a tener alteraciones en el esmalte, es muy importante realizar controles de placa, profilaxis y aplicaciones de fluoruro constantes, para evitar la formación de lesiones cariosas ¹⁵.

Para determinar el tipo de tratamiento dental de elección se deben tomar en cuenta diferentes factores, como lo son la edad del paciente, su etapa de desarrollo, la anatomía de tejidos blandos y duros, la cantidad de dientes presentes.

Tomando en cuenta estos factores, generalmente el tratamiento ideal es la rehabilitación protésica, esto va a depender de las características de cada paciente, ya sea rehabilitando con prótesis fija, parcial removible, prótesis total o prótesis implantosoportadas ^{2,5,7}.

Es necesario tomar en cuenta que la mucosa se encuentra seca y las crestas alveolares están atróficas, ya que esto puede dificultar la rehabilitación protésica e influir en el éxito del tratamiento ¹⁴.

Debido a la falta del desarrollo óseo es difícil el uso de implantes, por lo que se puede colocar un injerto óseo para un mejor pronóstico o en el caso de pacientes pediátricos el uso de microimplantes ^{2,17}.

Como ya se mencionó anteriormente, se debe realizar un monitoreo regular del paciente, en donde podamos revisar la higiene del paciente, ir adaptando las prótesis de acuerdo a la edad del paciente. En la dentición mixta es necesario realizar modificaciones debido al recambio dental que presentan los niños en estas edades ³.

Posteriormente, debe ser cambiada cuando deba existir la dentición permanente, evaluando los dientes presentes y considerando el tratamiento que sea mejor para el paciente, ya sea con prótesis fija, removible o implantosoportada ³.

Tabla 1. Los desafíos y el programa de atención oral recomendado para el éxito del tratamiento a largo plazo del paciente con DEH

FASE	RANGO DE EDAD Y ETAPA DENTAL	DESAFÍOS Y CONSIDERACIONES EN LA REHABILITACIÓN ORAL	PROGRAMA DE CUIDADO BUCAL ACONSEJADO	ESPECIALISTAS DENTALES MULTIDISCIPLINARIOS
(1) Fase preescolar	(i) Menor de 5 años (ii) Dentición primaria	(i) Diagnóstico temprano (ii) Cooperación del niño en la terapia dental (iii) Opciones limitadas de tratamiento dental (iv) Destreza de la mano del niño para manejar la prótesis removible (v) La prótesis maxilar tiene alta prioridad en términos de apariencia y desarrollo verbal (vi) Debido a defectos extensos y crecimiento continuo, el paciente con HED debe tener acceso a un equipo de especialistas multidisciplinares para la planificación y el tratamiento.	Objetivo: intervención temprana y accesibilidad a un equipo interdisciplinario de especialistas dentales (i) Examen clínico, de imagen y genético para diagnóstico temprano (ii) Mejore la familiaridad del niño con el entorno de la clínica dental e informe a los padres sobre las opciones de tratamiento a corto / largo plazo (iii) Fabricación de la primera prótesis provisional de prótesis ("prótesis de aprendizaje") (iv) El tratamiento oral temprano beneficia al niño con DEH en una mejor función de masticación, nutrientes adecuados, apariencia normal y desarrollo del habla	(i) Odontopediatra (ii) Protésista

Fuente: Hsieh, Yuan-Lynn. 2018.

Tabla 1. Los desafíos y el programa de atención oral recomendado para el éxito del tratamiento a largo plazo del paciente con DEH

FASE	RANGO DE EDAD Y ETAPA DENTAL	DESAFÍOS Y CONSIDERACIONES EN LA REHABILITACIÓN ORAL	PROGRAMA DE CUIDADO BUCAL ACONSEJADO	ESPECIALISTAS DENTALES MULTIDISCIPLINARIOS
(2) Fase de la infancia	(i) De 6 a 12 años (ii) Dentición mixta	(i) Los pacientes afectados comienzan a tratar con distintas apariencias entre los pares (ii) La “crisis de nueve años” puede causar retraimiento social (iii) El crecimiento óseo de la mandíbula y la exfoliación de los dientes pueden hacer que la prótesis se vuelva poco adecuada	Objetivo: mantener la función y la comodidad de la primera prótesis (i) Revisar periódicamente para ajustar la prótesis existente (ii) Reemplazo de prótesis existente cuando sea necesario (iii) Los implantes en el área anterior mandibular pueden considerarse en pacientes totalmente edéntulos	(i) Odontopediatra (ii) Protesista (iii) Periodoncista (iv) Cirujano oral

Fuente: Hsieh, Yuan-Lynn. 2018.

Tabla 1. Los desafíos y el programa de atención oral recomendado para el éxito del tratamiento a largo plazo del paciente con DEH

FASE	RANGO DE EDAD Y ETAPA DENTAL	DESAFÍOS Y CONSIDERACIONES EN LA REHABILITACIÓN ORAL	PROGRAMA DE CUIDADO BUCAL ACONSEJADO	ESPECIALISTAS DENTALES MULTIDISCIPLINARIOS
(3) Fase adolescente	(i) De 13 a 18 años (ii) Dentición temprana permanente	(i) Consideraciones estéticas para fortalecer la autoconfianza (ii) El espacio interproximal y la maloclusión no pueden corregirse únicamente con prótesis dental (iii) El mantenimiento de la higiene oral es difícil si la terapia de ortodoncia se lleva a cabo	Objetivo: preparación para la habilitación oral permanente (i) Revisar periódicamente para ajustar la prótesis existente (ii) Remodelación de dientes en forma de cónica con restauración compuesta directa para mejorar la estética (iii) Terapia de ortodoncia para alinear los dientes presentes y corregir la oclusión (iv) Preservación de dientes existentes y hueso alveolar (v) Mejora de la higiene oral y el mantenimiento.	(i) Odontopediatra (ii) Ortodoncista (iii) Protésista

Fuente: Hsieh, Yuan-Lynn. 2018.

Tabla 1. Los desafíos y el programa de atención oral recomendado para el éxito del tratamiento a largo plazo del paciente con DEH

FASE	RANGO DE EDAD Y ETAPA DENTAL	DESAFÍOS Y CONSIDERACIONES EN LA REHABILITACIÓN ORAL	PROGRAMA DE CUIDADO BUCAL ACONSEJADO	ESPECIALISTAS DENTALES MULTIDISCIPLINARIOS
(4) Fase adulta	(i) Mayores de 19 años (ii) Dentición permanente	(i) Los dientes faltantes extensos y la cresta alveolar con filo de cuchillo representan un desafío en el soporte, la retención y la estabilidad de la prótesis permanente, como en prótesis removibles o implantes. (ii) El crecimiento esquelético está maduro y es favorable para la habilitación oral permanente.	Objetivo: implementación de la rehabilitación oral con prótesis permanente (i) Fabricación de prótesis permanente con diferentes modalidades (prótesis completa, RPD, prótesis removible con implante/fija) (ii) El aumento de cresta puede ser necesario antes de la terapia con implantes	(i) Protésista (ii) Periodoncista (iii) Cirujano oral

Fuente: Hsieh, Yuan-Lynn. 2018.

Importancia de la Rehabilitación Oral.

La rehabilitación oral de manera temprana en pacientes con hipodoncia u oligodoncia es muy importante debido a que la dentición es crucial para tener una adecuada función del sistema estomatognático, por ende permitir una buena nutrición que permita el crecimiento y desarrollo adecuado y mejorar la estética facial ^{5,8}.

El inicio de la rehabilitación pediátrica debe comenzarse entre los 2 y 3 años para conseguir mejores beneficios ¹⁴.

Los principales objetivos del tratamiento dental en estos pacientes es remplazar los dientes faltantes, así como mejorar los tejidos duros para darle soporte a los tejidos blandos y mejorar la dimensión vertical ¹⁴.

La atención temprana con la ayuda de prótesis nos va a beneficiar de manera significativa de manera integral en los siguientes aspectos:

- ✓ Masticación
- ✓ Deglución
- ✓ Fonación
- ✓ Estética facial
- ✓ Beneficios psicológicos ⁷

Es importante que la rehabilitación de una apariencia natural y agradable para que el paciente se sienta cómodo y se genere un desarrollo psicológico adecuado en el paciente, ya que la capacidad de verse y sentirse normal es imprescindible para el desarrollo psicosocial ^{3,19}.

Debido a los problemas craneofaciales que presentan estos pacientes, pueden afectar negativamente su bienestar físico y mental, limitando la interacción social, especialmente en los adolescentes, por lo que generalmente ellos se entusiasman y desean un tratamiento temprano para mejorar su confianza y calidad de vida, teniendo un impacto profundo en sus vidas ^{5,19,23}.

Prótesis Totales y Parciales Removibles.

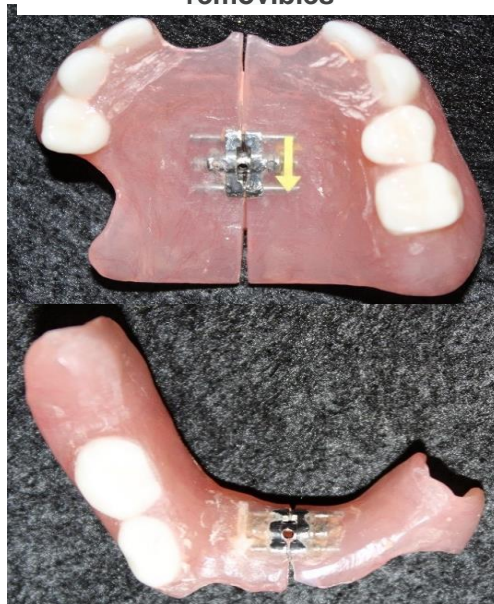
Las prótesis removibles son el tratamiento más frecuente en estos pacientes, son una muy buena opción para la rehabilitación de un paciente pediátrico con oligodoncia o anodoncia, ya que nos van a ayudar a mejorar la función masticatoria, fonética, apariencia facial y una mayor autoestima del paciente (Figura 1.9. Prótesis parciales removibles) ^{6,7}.

Además de ser fáciles de realizar y menos costosas, es un tratamiento que puede ser reversible y es conservador, nos ayuda a preservar el reborde alveolar y los dientes presentes no son afectados ⁶.

Cuando se va a rehabilitar a un paciente pediátrico con prótesis removibles, es importante tomar en cuenta el crecimiento, por lo que, lo ideal es colocar tornillos de expansión en las prótesis, para que con ello acompañemos el crecimiento del paciente y este no se colapse ¹⁵.

Se debe tener una adecuada higiene oral de la boca y de las prótesis, lavándolas diario y 1 vez a la semana desinfectarlas con diluciones de hipoclorito o peróxido por quince minutos para evitar desequilibrios microbiológicos. Es recomendable que el paciente retire las prótesis de 6 a 8 horas al día para que exista una adecuada oxigenación y descanso de las mucosas ¹⁵.

Figura 1.9. Prótesis parciales removibles



Fuente: Propia. 2020.

Coronas de Disilicato de Litio.

Las coronas de disilicato de litio son cerámicas reforzadas con la incorporación de partículas de carga, contiene cristales pequeños y homogéneos de disilicato de litio. Son una buena opción para restaurar el sector anterior y posterior. Se realizan preparaciones conservadoras, lo que nos favorece para tener un mayor éxito a largo plazo (Figura 1.10. Coronas de disilicato de litio) ^{24,25}.

Estas coronas están compuestas por cuarzo, dióxido de litio, óxido de fósforo, alúmina, óxido de potasio, entre otros componentes. Debido a que existe una baja expansión térmica a la hora de su realización es una cerámica muy resistente ^{24,25}.

Algunos de los beneficios de estas coronas son la biocompatibilidad biológica, la estética, ya que tienen un buen potencial para simular las características del diente, en especial del esmalte, alta resistencia a la compresión (360-400 MPa) en la que la fuerza incisal varía de 90 a 370N y abrasión, resistencia al desgaste, estabilidad del color, translucidez, entre otros factores ^{24,25}.

Las coronas de disilicato de litio son una buena opción en pacientes pediátricos ya que tienen buena resistencia a las fuerzas masticatorias, son restauraciones estéticas comparable con el esmalte del diente, son personalizadas para cada paciente con ayuda del CAD/CAM y la preparación del diente es muy conservadora, siendo menor que la que se debe realizar con las coronas de zirconia en dientes primarios ^{26, 27}.

Figura 1.10. Coronas de disilicato de litio



Antecedentes.

En 1838, Darwin observó en una familia en India que sólo los hombres se encontraban afectados, llamándolos "hombres sin dientes de Sind", las mujeres sanas transmitían a sus hijos ¹⁹.

Thurnam, en 1848 describió los primeros 2 casos de Displasia Ectodérmica Hipohidrótica en la que su transmisión genética se produce de forma recesiva ligada al cromosoma X ¹⁹.

En el 2001 fue desarrollada la vitrocerámica de Disilicato de Litio por Ivoclar Vivadent, dándole el nombre de IPS e.max Press ²⁴.

En el 2012, Márquez colocó una prótesis total removible en niña de 3 años con agenesia de los dientes primarios, con la cual tuvo resultados satisfactorios en la masticación, estética y fonética ²⁰.

García en el 2016, en un paciente de 3 años con displasia ectodérmica que presentaba agenesia dental, le colocó una prótesis total removible en el maxilar, en la mandíbula colocó 3 microimplantes en la zona anterior con una prótesis total dándole un seguimiento de 10 años, en el cual no observó secuelas, preservando la función masticatoria, el contorno, simetría facial y balance de los tercios ²¹.

Kilic, en el 2017 en un niño de 6 años con displasia ectodérmica, colocó una prótesis parcial removible en el maxilar con presencia únicamente de los segundos molares primarios, en la mandíbula colocó una prótesis total con 2 microimplantes a nivel de caninos, le dieron un seguimiento de 6 años en el cual no encontraron reabsorción ósea severa, ni problemas estéticos y funcionales ¹⁴.

En el 2017, Urbina, colocó unas prótesis totales removibles en dos hermanos de 12 y 19 años con displasia ectodérmica que presentaban agenesia, encontrando muy buenos resultados en la función y estética de los pacientes ¹¹.

Schnabl en el 2017, tuvo dos pacientes que eran primos con displasia ectodérmica, de los cuales, al primer paciente a los 7 años le colocaron una sobredentadura en la que únicamente presentaba los caninos superiores e

inferiores y los centrales superiores. En el segundo paciente a sus 17 años le colocaron en el maxilar superior una prótesis parcial fijada por una barra palatina implantada en el paladar, en la mandíbula se colocaron cuatro implantes en el sector anterior con una prótesis parcial mejorando con ello la estética y funcionalidad del sistema estomatognático ¹.

En el 2018, Celli colocó placa Hawley superior e inferior con dientes anteriores en un paciente de 6 años con displasia ectodérmica el cual presentaba ausencia de los dientes incisivos superiores e inferiores, posteriormente lo cambiaron colocándole un aparato ortopédico fijo adaptado con los dientes anteriores de acrílico para con ello poder generar expansión rápida y mejorar el tamaño de las arcadas, con ello una mejor función masticatoria y armonía facial ²².

Leny en el 2018, tuvo un paciente de 8 años con displasia ectodérmica, el cual presentaba ausencia de los primeros molares superiores primarios, laterales superiores, los centrales superiores se encontraban de forma cónica, por lo que tomaron una impresión y en el espacio de los dientes faltantes en el modelo colocaron dientes de acrílico, también en la zona de los centrales superiores debido a la forma de estos, posteriormente bajaron un acetato en dicho modelo y se colocó la sobredentadura realizada con acetato, la cual mostró buen ajuste y estabilidad ¹⁹.

En el 2018, Alsayed realizó una sobredentadura diseñada en CAD-CAM en un paciente con displasia ectodérmica de 14 años teniendo resultados favorables en la función y adaptación ⁶.

Ou-Yang en el 2019 colocó dentaduras parciales fijas en gemelas de 3 años con displasia ectodérmica, las cuales presentaban ausencia de los incisivos y caninos superiores e inferiores, posteriormente, a los 6 años les colocó prótesis removibles encontrando una buena adaptación con la ayuda de los molares presentes ⁷.

En el 2019, Kabilamurthi tuvo dos pacientes con displasia ectodérmica en los cuales un niño de 6 años se le colocó una prótesis removible, la cual a los 8 años la prótesis superior comenzó a ser inestable y a los 11 años se decidió a colocarle mini implantes con una nueva prótesis para darle mayor estabilidad. En el segundo paciente, a los 10 años le colocaron una prótesis removible, posteriormente, a los 12 años le colocaron 2 mini implantes en el lugar de los incisivos laterales inferiores, a los 14 años le colocaron 4 mini implantes para reemplazar a los cuatro incisivos superiores, le dieron seguimiento a los 16 años donde se mostraba estético y estable ¹⁷.

Capítulo 2.

Planteamiento del Problema.

Los pacientes con displasia ectodérmica sufren alteraciones craneofaciales y orales que comprometen su crecimiento y desarrollo ya que al existir hipodoncia u oligodoncia, no van a poder comer de la mejor manera, con ello no reciben los nutrientes necesarios para que puedan crecer y desarrollarse adecuadamente.

De igual manera se encuentra comprometido el habla del paciente, tienen problemas para pronunciar las palabras de una manera adecuada debido a la falta de dientes, por lo que a mayor edad se realice una rehabilitación oral, le va a ser más difícil adaptarse y mejorar su pronunciación, por lo que el acompañamiento con terapia del lenguaje es muy importante.

Otra área en la que sufren estos pacientes es en el encajar de una manera con sus pares y en la sociedad, ya que al verse de una manera distinta a los demás esto les puede crear una autoestima baja, prefieren evitar la interacción con los demás, e incluso pueden llegar a sufrir de acoso por parte de sus pares.

Existen más problemas en los que los pacientes pueden encontrarse por lo que debemos conocer todos los signos y síntomas que presentan para con ello poderlos ayudar de una mejor manera.

Justificación.

Es muy importante que exista una atención odontológica desde edades muy tempranas en pacientes con displasia ectodérmica, ya que entre a menor edad se comience a dar un tratamiento integral junto con todos los especialistas necesarios para poder instruir, tratar y rehabilitar al paciente se le podrá brindar una mejor calidad de vida.

Al realizar la rehabilitación oral de manera temprana vamos a contribuir a mejorar su crecimiento y desarrollo, mejorar la función del sistema estomatognático, contribuir a una adecuada fonación, mejorar la estética facial, del perfil, así como en la cavidad oral para con ello poder generar un desarrollo psicosocial adecuado que deben tener los pacientes para sentirse bien consigo mismo, poder interactuar en la sociedad, sentirse incluido en la convivencia con sus pares.

De igual manera, es importante continuar el seguimiento adecuado hasta la edad adulta para garantizar los beneficios anteriormente descritos.

Objetivos.

Objetivo General.

Rehabilitar protésicamente a paciente masculino de 5 años que acude al posgrado de Odontopediatría de la ENES UNAM León.

Objetivos Específicos.

- ✓ Colocar prótesis removible a paciente masculino de 5 años que acude al posgrado de Odontopediatría de la ENES UNAM León.
- ✓ Mejorar la fonética de paciente masculino de 5 años que acude al posgrado de Odontopediatría de la ENES UNAM León.
- ✓ Contribuir a una mejor masticación a paciente masculino de 5 años que acude al posgrado de Odontopediatría de la ENES UNAM León.
- ✓ Estimular el crecimiento de los maxilares de paciente masculino de 5 años que acude al posgrado de Odontopediatría de la ENES UNAM León.
- ✓ Mejorar la autoestima y calidad de vida de paciente masculino de 5 años que acude al posgrado de Odontopediatría de la ENES UNAM León.

Capítulo 3.

Reporte del Caso.

Asiste a consulta un paciente de género masculino de 5 años, nacido en León, Guanajuato México el 21 de Junio del 2014 quien se presenta en compañía de madre a la clínica de Odontopediatría de la Escuela Nacional de Estudios Superiores UNAM Unidad León, Guanajuato México y reportando como motivo de consulta: “que le coloquen dientes”.

En sus antecedentes familiares la madre reporta: “padecer displasia ectodérmica” y ser portadora de “molusco contagioso” diagnosticado a los 3 meses de gestación, la cual fue tratada con crioterapia.

En los antecedentes médicos del paciente la madre señala nacimiento por cesárea a las 39 semanas de gestación, con diagnóstico médico de Displasia Ectodérmica de tipo Anhidrótica a los 15 días de vida, a los 3 meses presentó crisis convulsiva y cirugía por obstrucción del píloro, a los 4 años presentó crisis febriles y anemia microcítica hipocrómica.

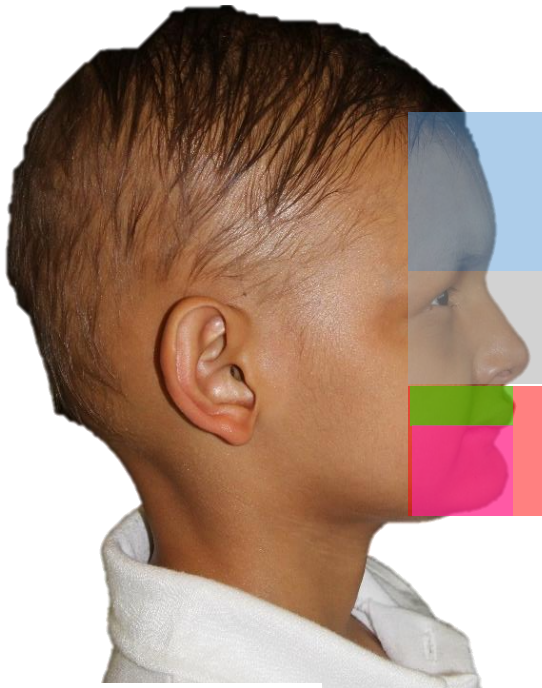
En los antecedentes odontológicos del paciente la madre señaló no haber llevado a su hijo anteriormente al odontólogo. Al examen clínico general se evidenció que presenta las siguientes manifestaciones físicas generales: hipotricosis, piel seca, ausencia de cejas y pestañas, hipertelorismo, piel periorbitaria hiperpigmentada, orejas prominentes y bajas. Al examen clínico extrabucal se evidenció en las características cráneo faciales implantación baja de pabellones auriculares, depresión del tercio medio facial, tercio inferior facial disminuido, labios gruesos, resacos e hipotónicos (Figura 3.1 Fotografías extraorales iniciales).

Figura 3.1. Fotografías extraorales iniciales



Fuente propia.

Figura 3.2. Análisis de tercios inicial



Fuente propia.

- Tercio superior (37.3%)
- Tercio medio (32.8%)
- Tercio inferior (29.8%)

Tercio inferior

- Subnasal a estomion 30%
- Estomion a menton 70%

En la fotografía extraoral de perfil (Figura 3.3. Análisis de perfil en fotografía lateral inicial) podemos observar un perfil cóncavo, tercio medio deprimido, hipotonicidad de los labios. De acuerdo a la línea de subnasal a pogonion el labio superior presenta 2mm y en inferior -2mm.

Figura 3.3. Análisis de perfil en fotografía lateral inicial



- Labio superior 2mm
- Labio inferior -2mm

Fuente propia.

La sonrisa del paciente la clasificamos como “sonrisa Mona Lisa”, ésta se caracteriza por la acción de los músculos cigomáticos mayores, moviendo las comisuras hacia afuera y arriba, seguido de una elevación gradual del labio superior, en la que observamos que el paciente no muestra los dientes (Figura 3.4. Fotografía extraoral de sonrisa inicial) ²⁶.

Figura 3.4. Fotografía extraoral de sonrisa inicial



Fuente propia.

En la exploración intraoral se observa oligodoncia con presencia únicamente de los dientes 52 y 62 de forma cónica, reborde alveolar atrófico y estrecho y disminución de la dimensión vertical (Fig. 3.5. Fotografías intraorales iniciales).

Figura 3.5. Fotografías intraorales iniciales



Fuente propia.

Figura 3.6. Modelos de estudio iniciales



Fuente propia.

En la ortopantomografía se observa la ausencia de todos los gérmenes dentarios permanentes con excepción de los dientes 11 y 21 en forma cónica (Fig.3.7 Ortopantomografía).

Figura 3.7. Ortopantomografía



Fuente propia.

Diagnóstico.

El diagnóstico dental es oligodoncia, dientes cónicos, retraso de la erupción, reborde alveolar atrófico-estrecho y disminución de la dimensión vertical.

Plan de Tratamiento.

En el tratamiento odontológico se realizó un plan de tratamiento integral, rehabilitación con coronas de disilicato de litio en los dientes 52 y 62, prótesis parcial removible con tornillo de expansión en el maxilar superior, prótesis total con tornillo de expansión en la mandíbula, interconsultas y referencias realizadas: Terapia de lenguaje para mejorar la fonación y ejercicios miofuncionales.

Objetivos del Tratamiento.

- ✓ Mejorar la función masticatoria
- ✓ Aumentar el tercio facial inferior
- ✓ Mayor estética
- ✓ Ayudar en la autoestima del paciente

El plan de tratamiento fue explicado tanto a los padres como al paciente, en el cual estuvieron de acuerdo y se les dio el consentimiento informado permitiéndonos realizar el tratamiento y su publicación. El caso fue sometido por el Comité de ética de la Escuela Nacional de Estudios Superiores, UNAM, Unidad León; el cual fue aceptado para su realización (CEI_20_03_S3).

Método.

El tratamiento odontológico se inició con impresiones de alginato (Tropicalgin de Zhermack), obtención de modelos y elaboración de cubetas individuales, posteriormente se realizó la impresión funcional con silicona (Body Express™ STD de 3M ESPE). Se obtuvo el modelo de estudio sobre el que se elaboró la base con rodillos de cera, realizándose posteriormente las pruebas de ellas en el paciente (Fig. 3.8 Prueba de base con rodillos de cera) y se articuló en verticulador.

Figura 3.8. Prueba de base con rodillos de cera



Fuente propia.

Se realizó la articulación de dientes de acrílico anteriores y posteriores (Fig. 3.9 Articulación de dientes anteriores y posteriores). Se realizó prueba de dientes en el paciente (Fig. 3.10 Prueba de dientes).

Figura 3.9. Articulación de dientes anteriores y posteriores



Fuente propia.

Figura 3.10. Prueba de dientes



Fuente propia.

Posteriormente se colocaron los tornillos de expansión en la prótesis superior e inferior (Fig. Colocación de tornillos de expansión) y se procesaron las prótesis en el Laboratorio de Prótesis Bucal Avanzada de la ENES León de la UNAM.

Figura 3.11. Colocación de tornillos de expansión



Fuente propia.

Proceso en el Laboratorio.

1. Enmuflado de la prótesis superior e inferior:

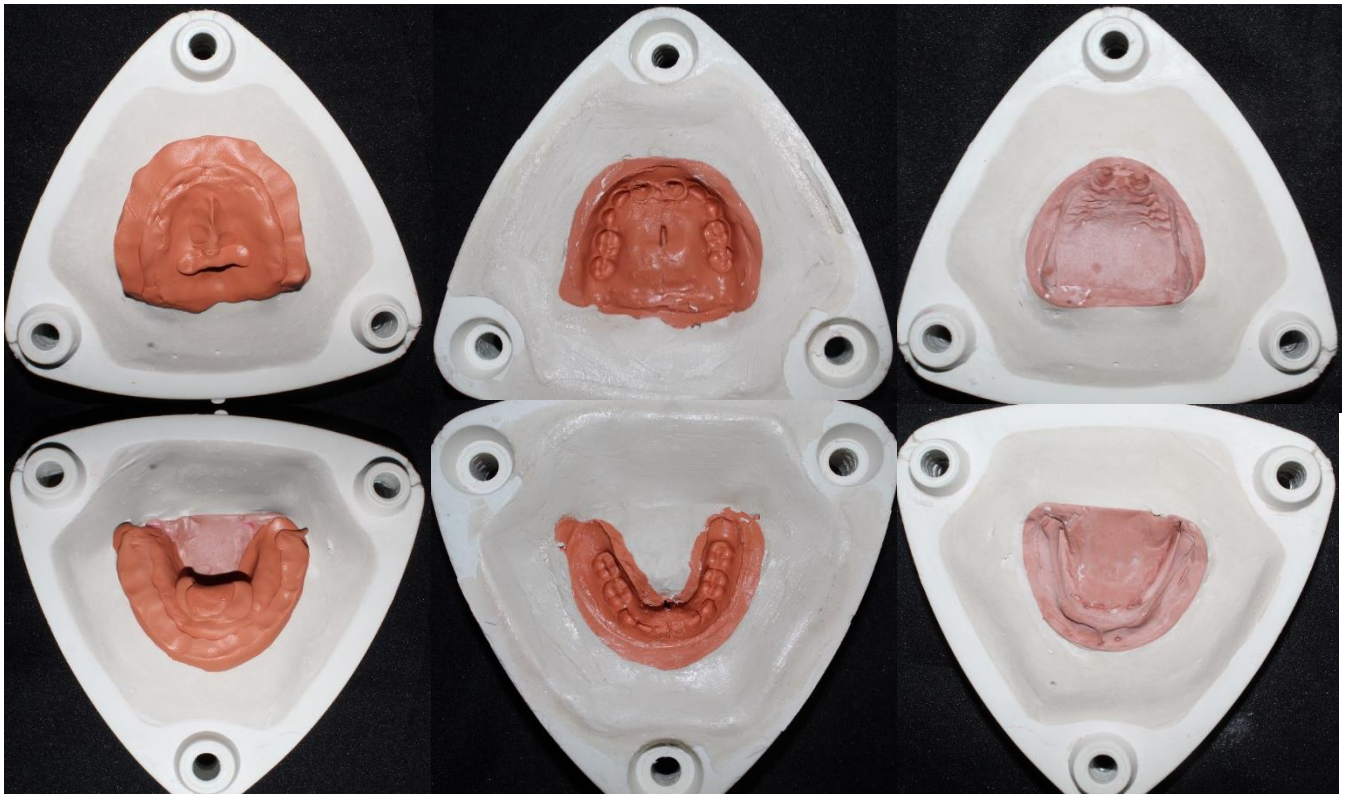
Figura 3.12. Enmuflado de las prótesis removibles



Fuente propia.

2. Impresión con silicona:

Figura 3.13. Impresión con silicona



Fuente propia.

3. Desencerado, colocación de dientes y tornillos

Figura 3.14. Colocación de dientes



Fuente propia.

4. Acrilado en una proporción de 12:4 de acrílico y monómero, se vibra y se deja por 3 minutos en el envase de vidrio tapado.

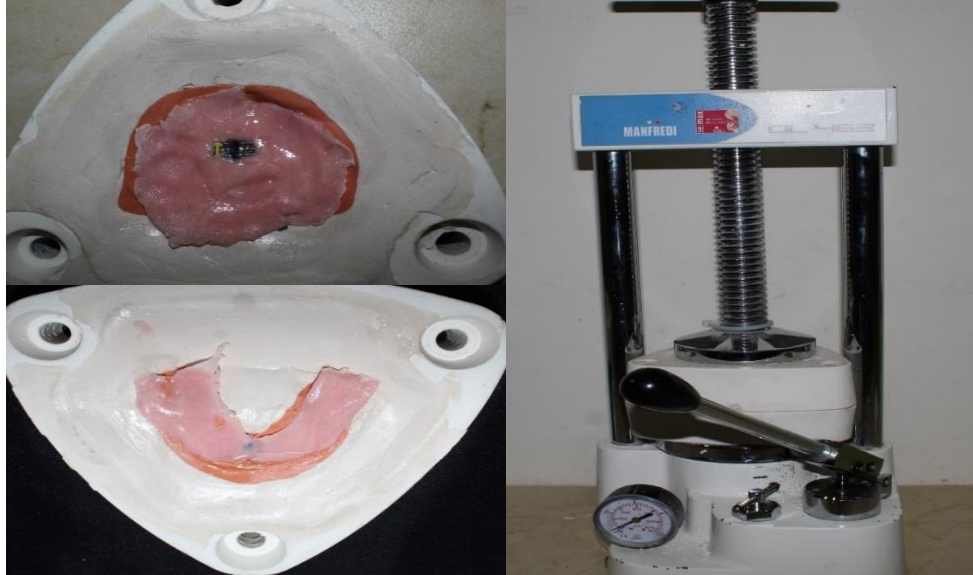
Figura 3.15. Proceso del acrílico



Fuente propia.

5. Se coloca el acrílico en la impresión con los dientes y se colocan las muflas en la prensa hidráulica, la cual se prensa a 800 MPa de fuerza.

Figura 3.16. Colocación de acrílico en las impresiones y prensado



Fuente propia.

6. Se coloca en el microondas durante 3 minutos.

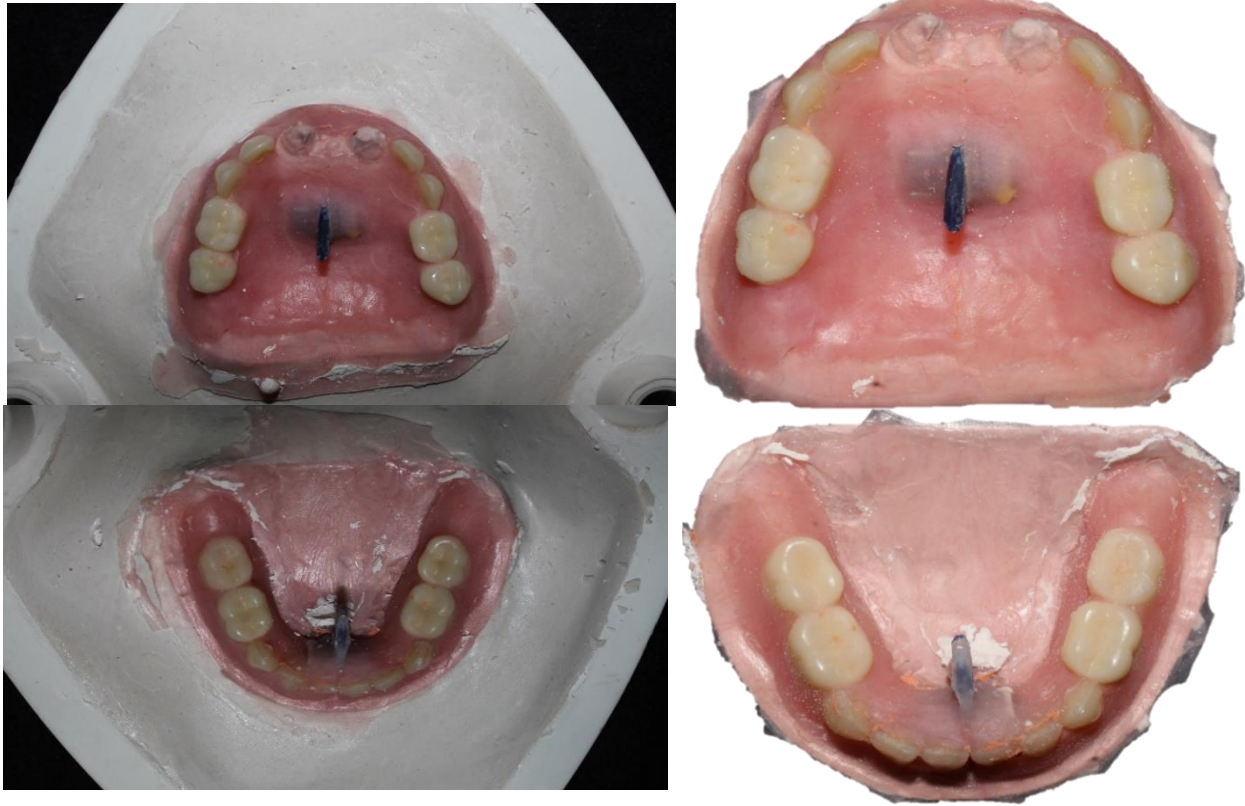
Figura 3.17. Termocurado del acrílico mediante el uso del microondas



Fuente propia.

7. Se abre la mufla y se retira todo el yeso de las prótesis.

Figura 3.18. Retiro de yeso de las prótesis removibles



Fuente propia.

8. Se recortan y pulen las prótesis

Figura 3.19. Prótesis removibles pulidas



Fuente propia.

Figura 3.20. Prótesis removibles terminadas



Fuente propia.

Una vez listas, se probaron las prótesis y se ajustaron.

Figura 3.21. Prueba de las prótesis terminadas en boca



Fuente propia.

Se probaron las prótesis y se ajustaron (Fig. 3.21 Prueba de las prótesis terminadas en boca), se tallaron los dientes 52 y 62 para mejorar la función y la estética dental, realizando un desgaste de 0,5 mm en todas las caras para restaurarlos con coronas de disilicato de litio. Posteriormente, se tomaron impresiones con silicón ligero (Body Express™ STD de 3M ESPE) y se diseñó digitalmente y se fresaron en el sistema CAD-CAM del Laboratorio de Prótesis de la ENES León de la UNAM.

Una vez que el laboratorio nos entregó las coronas de disilicato de litio (Fig. 2.22 Coronas de disilicato de litio), se probaron en boca y se acondicionaron los dientes y las coronas de acuerdo al protocolo establecido para coronas de disilicato de litio, en el que se debe acondicionar las coronas con ácido fluorhídrico (Porcelain Etch de Ultradent ®) por 20 segundos, posteriormente se enjuaga y se coloca ácido fosfórico al 35% (Ultra-Etch de Ultradent ®) durante 1 minuto, se enjuaga nuevamente y se aplica silano (Silane de Ultradent ®) por 1 minuto; posteriormente se realiza profilaxis de los dientes y se acondicionan con ácido fosfórico al 35% (Ultra-Etch de Ultradent ®) durante 10 segundos, se lava y se coloca adhesivo (Futurabond NR de Voco), se realizó fotocurado por 20 segundos, se cementaron con cemento resinoso dual (Maxcem Elite™ de Kerr) y se fotocuró nuevamente durante 20 segundos por cada cara (Fig. 3.23 Proceso de preparación y cementado de las coronas de disilicato de litio). Se le dieron indicaciones sobre los cuidados de las coronas. En cuanto a las prótesis removibles, se suministraron las indicaciones al paciente y a su madre acerca del cuidado de las prótesis, el uso de crema adhesiva para prótesis (Ultra Corega de GSK).

Figura 3.22. Coronas de disilicato de litio



Fuente propia.

Figura 3.23. Proceso de preparación y cementado de coronas de disilicato de litio



Fuente propia.

Figura 3.24. Fotografías extraorales finales



Fuente propia.

Figura 3.25. Fotografías intratraorales finales

Fuente propia.

Se le dieron indicaciones sobre los cuidados de las coronas. En cuanto a las prótesis removibles, se les dieron indicaciones al paciente y a su madre acerca del cuidado de las prótesis, el uso de crema adhesiva para prótesis (Ultra Corega de GSK). Además, se le indicó dar $\frac{1}{4}$ de vuelta a la semana al tornillo de ambas prótesis para que no exista un colapso en los maxilares, acompañando el crecimiento del paciente.

Finalmente, se refirió al paciente a terapia de lenguaje y se le mandaron ejercicios miofuncionales: pastilla en la punta de la lengua y llevarla al paladar por 10 minutos, utilización de popote, inflar globos, entre otros; para estimular la función y fonación.

Capítulo 4.

Resultados.

Se obtuvieron resultados satisfactorios con la realización del tratamiento mejorando la autoestima y la calidad de vida del paciente, la cual se evaluó con ayuda de dos cuestionarios: SOHO 5 y "Child Oral Health- Related Quality of Life Questionnaire (COHQoL) (Anexos) se aplicaron ambos cuestionarios previos al tratamiento y posterior al tratamiento. En el cuestionario previo COHQoL encontramos un puntaje de 59 en el que el máximo es de 80 y el mínimo de 0, siendo una mejor calidad de vida al encontrarse un puntaje menor, mientras que en el cuestionario posterior al tratamiento dio un puntaje de 13 (tabla 4.1). En el cuestionario SOHO 5 encontramos un puntaje de 6 en el que el máximo es de 14 y el mínimo de 0, siendo una mejor calidad de vida al encontrarse un puntaje menor, mientras que en el cuestionario posterior al tratamiento dio un puntaje de 3 (tabla 4.2). Existió una disminución considerable del puntaje de ambos cuestionarios, por lo que podemos percatarnos que su calidad de vida aumentó, mejorando en los ámbitos de sentimientos, escuela y relación interpersonal.

Tabla 4.1. Cuestionario de calidad de vida v salud COHQoL

Child Oral Health-Related Quality of Life Questionnaire (COHQoL)		
	Previo a tratamiento	Posterior a tratamiento
Sentimientos	12 puntos	0 puntos
Escuela	12 puntos	5 puntos
Relación interpersonal	15 puntos	1 punto
Casa	20 puntos	7 puntos
Total	59 puntos	13 puntos

Fuente: Propia

Tabla 4.2. Cuestionario de calidad de vida v salud SOHO 5

SOHO 5: Instrumento para determinar la calidad de vida relacionada con salud bucal		
	Previo a tratamiento	Posterior a tratamiento
Sentimientos	1 puntos	0 puntos
Relación interpersonal	2 puntos	1 punto
Casa	3 puntos	2 punto
Total	6 puntos	3 puntos

Fuente: Propia

Podemos observar que en la fotografía de sonrisa inicial presentaba una clasificación de “sonrisa Mona Lisa”, dado que en esta sonrisa, no existe exposición dentaria, al contrario de la fotografía posterior a la colocación de las prótesis, donde se mostró una sonrisa franca con exposición dental, resultando de la contracción de todos los músculos elevadores y depresores de los labios y de las comisuras (Fig. 3.26 Comparación de fotografías de sonrisa) ²⁸.

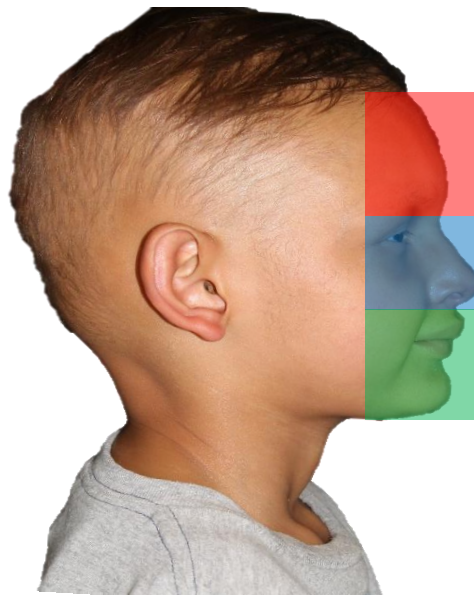
Figura 4.1. Comparación de fotografías de sonrisa



Fuente propia.

Observamos una mayor estética, su cara es más armónica, percibimos un aumento en el tercio inferior de la cara, anteriormente con presentaba 29.8% de altura, posterior a la rehabilitación presentó 32.2%, esto quiere decir que el tercio inferior ya se encuentra equilibrado con los demás tercios faciales (Fig. 3.27 Análisis de tercios final).

Figura 4.2. Análisis de tercios final



- Tercio superior (37.2%)
- Tercio medio (30.5%)
- Tercio inferior (32.2%)

Fuente propia.

Presenta un mejor perfil teniendo inicialmente en la línea de subnasal a pognion en el labio superior de 2mm y en inferior de -2mm, actualmente presenta en labio superior 3mm ganando 1 mm y en inferior 0mm, ganando 2mm (Fig. 3.28).

Figura 4.3. Análisis de perfil final



- Labio superior: 3mm
- Labio inferior: 0mm

Fuente propia.

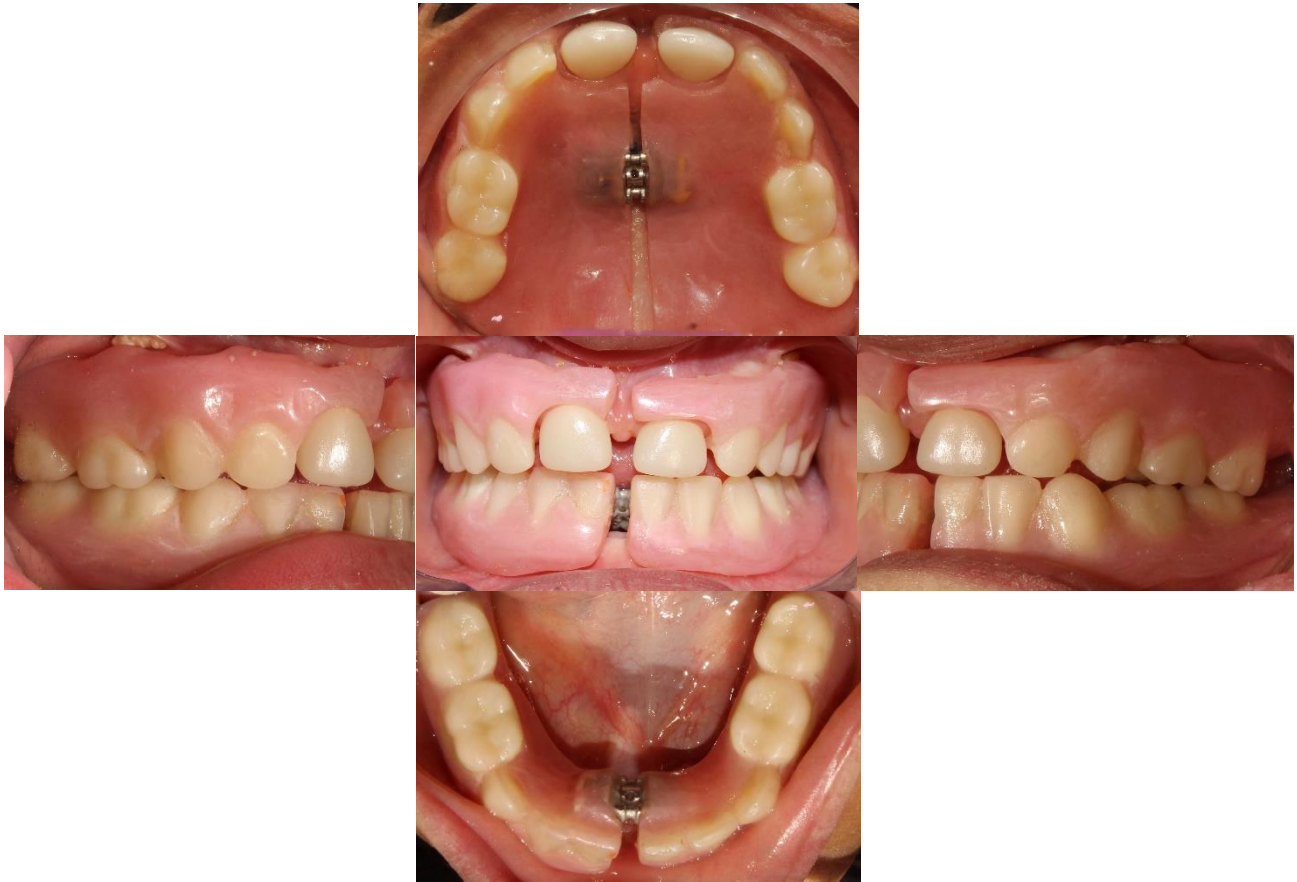
Seguimiento a los 2 meses.

En el seguimiento a los 2 meses observamos una mejor adaptación y retención de las prótesis, debido a que el paciente refirió no necesitar la utilización de adhesivo (Ultra Corega de GSK); de igual manera, observamos una mejor función masticatoria ya que el paciente pudo morder diferentes durezas y texturas de alimentos como una manzana completa; situación que antes no podía realizar; aún podemos ver proyección lingual considerable pero una mejor trituración de la comida con ayuda de las prótesis. Por otra parte, observamos una mejoría en la fonación, ya que anteriormente no pronunciaba casi ninguna palabra y mejoró la pronunciación de palabras con las letras T, P, C, K, sin embargo sigue en proceso de aprendizaje.

Figura 4.4. Fotografías extraorales a los 2 meses de seguimiento



Fuente propia.

Figura 4.5. Fotografías intraorales a los 2 meses de seguimiento

Fuente propia.

Seguimiento a los 6 meses.

En el seguimiento a los 6 meses la madre refiere que el paciente se siente más adaptado al comer, tienen una mayor retención en boca, se siente muy cómodo con las prótesis. Se siente más cómodo al hablar y ya no tiene problemas en la pronunciación de las palabras con P, T, M, D sin embargo aún le falta saber pronunciar mejor letras como la R y la S. Al comer no existe desalajo de las prótesis y mejoró el movimiento lingual notando que ya no existe una proyección lingual tan marcada.

Figura 4.6. Fotografías extraorales a los 6 meses de seguimiento



Fuente propia.

Figura 4.7. Fotografías intraorales a los 6 meses de seguimiento



Fuente propia.

Figura 4.8. Modelos de estudio a los 6 meses de seguimiento



Fuente propia.

Comparación.

Figura 4.9. Comparación de fotografías extraorales frontales



Fuente propia.

Figura 4.10. Comparación de fotografías extraorales laterales



Fuente propia.

Figura 4.11. Comparación de fotografías extraorales de sonrisa



Fuente propia.

Figura 4.12. Comparación de fotografías intraorales frontales



Fuente propia.

Discusión.

En el presente caso rehabilitamos protésicamente al paciente logrando mejorar su calidad de vida y autoestima, mejorar la estética, fonación y su función masticatoria por lo que se lograron los objetivos presentados anteriormente.

Diversos autores mencionan que algunas de las características cráneo faciales que se pueden encontrar en estos pacientes son: frente y mentón prominente, pigmentación de la piel alrededor de los ojos y la boca, mayor distancia intercantal, implantación baja de las orejas, nariz en forma de silla de montar, biproquelia, depresión del tercio medio, dimensión vertical reducida, hipoplasia del maxilar, protrusión mandibular. En el presente caso podemos observar que el paciente presenta la mayoría de estas características menos la protrusión mandibular, por lo que al ser muy común que las presenten, se debe sospechar de una displasia ectodérmica si un paciente presenta dichas características y referirlo al genetista para el diagnóstico correspondiente ^{2,5,13,14}.

Cuando se rehabilita un paciente con displasia ectodérmica, es importante individualizar cada caso, debido a que pueden variar mucho las condiciones de cada paciente, la cantidad de dientes presentes, si existen alteraciones en su estructura, el colapso que existe en los maxilares, entre otros factores. Por lo que es nuestra tarea brindarle al paciente los mayores beneficios, como lo son el mejoramiento de la función del sistema estomatognático, la estabilidad, la fonación y la estética ¹⁷.

Urbina E, Santos A, Navarro E. 2017, menciona que una desventaja del uso de prótesis removibles es necesaria la cooperación del paciente y es muy importante el apoyo de los padres. En el presente caso no existió ningún problema en la cooperación por parte del paciente quien se sentía más confiado y feliz al utilizarlas, siendo de mucha ayuda el interés de la madre, que colaboró en mantener a su hijo motivado y comprometido; por lo que es muy importante comenzar la rehabilitación lo más pronto posible, para así generar resultados positivos en los pacientes ¹¹.

La investigación de Ou-Yang L, Li T, Tsai A 2019, menciona que debido al poco desarrollo de los procesos alveolares, el uso de prótesis removibles es difícil, ya que se ve afectada su retención y estabilidad ⁷.

En el presente caso reportado se evidenció una adecuada retención y estabilidad de las prótesis debido al uso continuo, no requirió la utilización de adhesivos, pudiendo incluso morder manzanas enteras sin su desalojo.

El estudio de García J, Pulgar J. 2016, rehabilitaron protésicamente a pacientes pediátricos con oligodoncia, obteniéndose mayor armonía en los tejidos blandos de la cara, mayor bienestar emocional, estética, mayor eficiencia del sistema estomatognático, similares a los resultados del caso presentado en este trabajo ²¹.

Es importante realizar un seguimiento de los pacientes pediátricos con oligodoncia debido a que se encuentran en constante crecimiento, generándose la necesidad de realizar los ajustes en las prótesis, por lo que se debería realizar un cambio de prótesis cuando el crecimiento de ambas arcadas lo requieran, y que muy probablemente debería ser alrededor del recambio de los dientes anterosuperiores ¹¹. Los pacientes con Displasia Ectodérmica deben recibir un control odontológico según su riesgo de caries y ser más frecuente con relación al control de prótesis en virtud de evitar o controlar sus desajustes, lo que adicionalmente permitiría evaluar la higiene bucal y flujo salival debido a la necesidad de preservar su salud bucal, lo que incidirá en su calidad de vida.

Conclusiones.

La rehabilitación temprana en pacientes con Displasia ectodérmica y su tratamiento integral nos ayuda a estimular correctamente su crecimiento, así como su función y autoestima. El uso de prótesis removibles es una buena opción para el tratamiento de oligodoncia en niños en edades tempranas, así como las coronas de disilicato de litio en dientes cónicos ya que se requiere de un mínimo del tallado.


Es importante como odontólogos conocer las características de los pacientes con displasia ectodérmica, así como los tratamientos de elección para estos pacientes; ya que una de las principales características que presentan estos pacientes es la oligodoncia, repercutiendo en su calidad de vida, por lo que es nuestro deber atenderlos de una manera integral y de la mejor manera posible.

La atención de estos pacientes debe ser multidisciplinario, es importante trabajar en equipo y darle un seguimiento adecuado para brindarles la mejor atención a estos pacientes.

Debido a que cada paciente presenta características diferentes, se debe de individualizar cada caso, siempre pensando en cuál es la mejor opción para cada uno, tomando en cuenta diferentes factores como sus características, la edad del paciente, cooperación, economía, entre otras.


Anexos

Consentimiento Informado.



Escuela
Nacional de
Estudios
Superiores

**CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA
PUBLICACIÓN DE ARTÍCULO CIENTÍFICO**



Título de la Investigación: Rehabilitación protésica en paciente pediátrico con Displasia ectodérmica
Objetivo de la Investigación: Demostrar el diagnóstico y el plan de tratamiento de paciente pediátrico con displasia ectodérmica, así como su posterior publicación en una revista odontológica indexada para futuros tratamientos parecidos a este. Su nombre no será utilizado en el artículo publicado. La publicación no conlleva ningún riesgo, ni recibe ningún beneficio.

Cesar Aldemiro Verdín
Nombre y firma del padre o tutor

7-Enero-2020
Fecha

Asentimiento Paciente Pediátrico

Puedes elegir si participas o no. Queremos publicar el tratamiento que realizamos en tu boca en una revista científica odontológica con la intención de que otros odontólogos sepan qué hacer si llegara a su consulta un caso similar. La publicación no conlleva ningún riesgo, ni recibe ningún beneficio. No será utilizando tu nombre. Si desea que su hijo forme parte de la investigación, favor de llenar el talonario de autorización.

AUTORIZACIÓN


He leído el procedimiento descrito arriba. Se me ha explicado la investigación y entiendo el procedimiento. Voluntariamente doy mi asentimiento para que el caso clínico de mi hijo *Kevin Alejandro Cardenas Hinde* sea publicado en una revista odontológica con el nombre de "Rehabilitación protésica en paciente pediátrica con Displasia ectodérmica"

Cesar Aldemiro Verdín
Nombre y firma del padre o tutor

7-Enero-2020
Fecha

Escuela Nacional de Estudios Superiores, Unidad León

www.enes.unam.mx



UNAM
La Universidad
de la Nación

Carta de Comité de Ética.



León, Guanajuato a 8 de septiembre de 2020.

Por medio de la presente, la Comisión de Ética en Investigación de la Escuela Nacional de Estudios Superiores (ENES), Unidad León, hace constar que el trabajo denominado "Rehabilitación Protésica en Paciente Pediátrico con Displasia Ectodérmica" sometido por Jessica Vianey Aparicio Muñoz, bajo la tutoría de la Mtra. Tatiana Dinorah Mondragón Báez y el Mtro. Rogelio Danovan Venegas Lancón, con clave CEI_20_03_53 se realizó bajo los requerimientos establecidos en la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, en los artículos 13, 14 (numeral V, VI, VII, VIII), 16, 20, 21, 22, 36 y 37.

Sirva el presente para los fines convenientes del interesado.



Dra. María del Carmen Villanueva Vilchis.
Secretaria de la Comisión
Escuela Nacional de Estudios Superiores, Unidad León
UNAM

Cuestionario COHQoL Previo a Tratamiento.

Previo a tratamiento

Puntaje 59

Cuestionario para calidad de vida y salud

Cuestionario basado en dos instrumentos: "Child Oral Health-Related Quality of Life Questionnaire (COHQoL8-10) y "Child Oral Health-Related Quality of Life Questionnaire-Parents (COHQoL-padres)

Nombre: Kevin Alejandro Cárdenas Hernández

Sexo: F M Edad: 5 años

	Nunca	Una o dos veces	Algunas veces	Muchas veces	Casi todos los días	
SENTIMIENTOS	En el último mes ¿que tan seguido has estado molesto?	X				0
	¿Qué tan seguido has sentido tristeza?			X		2
	¿Qué tan seguido has sentido timidez?				X	4
	¿Qué tan preocupado has estado por lo que piensen los demás?			X		2
	¿Qué tan seguido te has preocupado por tus dientes?					X
						12
ESCUELA	En el último mes ¿Qué tan seguido has faltado al colegio?	X				0
	¿Qué tan seguido ha sido difícil hacer tareas?				X	4
	¿Qué tan seguido ha sido difícil poner atención?				X	4
						12
RELACIÓN INTERPERSONAL	En el último mes ¿qué tan seguido has tratado de no sonreír delante de otros niños?				X	3
	¿Qué tan seguido no has querido hablar con otros niños?				X	4
	¿Qué tan seguido has tratado de no estar con otros niños?	X				0
	¿Qué tan seguido has evitado actividades deportivas o de grupo?			X		2
	¿Qué tan seguido te han molestado otros niños por culpa de tus dientes y/o boca?				X	3
	¿Qué tan seguido te han preguntado por tus dientes y/o boca?				X	3
RELACIÓN INTERPERSONAL	¿Te han dolido los dientes y/o boca en el último mes?				X	4
	¿Te han salido bolitas en la boca en el último mes?	X				0
	¿Te han dolido los dientes y/o boca con alimentos fríos o calientes?				X	4
	¿Has tenido comida acumulada en tus dientes en el último mes?	X				0
	¿En el último mes ha sido difícil comer o masticar?				X	4
	¿Has tenido problemas para decir o pronunciar palabras?				X	4
	¿Has tenido mal aliento en el último mes?	X				0
						20

cdsd

¿Problemas para dormir?	<input checked="" type="checkbox"/>				0
	Muy bien	Bien	Más o menos	Mal	
¿Cómo crees que están tu boca y/o dientes?			<input checked="" type="checkbox"/>		2
	No	Poco	Mucho	Demasiado	
¿Te molestan tus dientes y/o boca?			<input checked="" type="checkbox"/>		2

Cuestionario COHQoL Posterior a Tratamiento.

Posterior al tratamiento

Puntaje 13

Cuestionario para calidad de vida y salud

Cuestionario basado en dos instrumentos: "Child Oral Health-Related Quality of Life Questionnaire (COHQoL8-10) y "Child Oral Health-Related Quality of Life Questionnaire-Parents (COHQoL-padres)

Nombre: Kevin Alejandro Cárdenas Hernández

Sexo: F M Edad: 5

	Nunca	Una o dos veces	Algunas veces	Muchas veces	Casi todos los días		
SENTIMIENTOS	En el último mes ¿que tan seguido has estado molesto?	X				0	
	¿Qué tan seguido has sentido tristeza?	X				0	
	¿Qué tan seguido has sentido timidez?	X				0	
	¿Qué tan preocupado has estado por lo que piensen los demás?	X				0	
	¿Qué tan seguido te has preocupado por tus dientes?	X				0	
ESCUELA	En el último mes ¿Qué tan seguido has faltado al colegio?	X				0	
	¿Qué tan seguido ha sido difícil hacer tareas?			X		2	
	¿Qué tan seguido ha sido difícil poner atención?			X		2	
	¿Qué tan seguido has evitado hablar o leer en voz alta?		X			1	
RELACIÓN INTERPERSONAL	En el último mes ¿qué tan seguido has tratado de no sonreír delante de otros niños?	X				0	
	¿Qué tan seguido no has querido hablar con otros niños?	X				0	
	¿Qué tan seguido has tratado de no estar con otros niños?	X				0	
	¿Qué tan seguido has evitado actividades deportivas o de grupo?	X				0	
	¿Qué tan seguido te han molestado otros niños por culpa de tus dientes y/o boca?	X				1	
	¿Qué tan seguido te han preguntado por tus dientes y/o boca?		X				
	¿Te han dolido los dientes y/o boca en el último mes?		X				1
	¿Te han salido bolitas en la boca en el último mes?	X				0	
	¿Te han dolido los dientes y/o boca con alimentos fríos o calientes?	X				0	
	¿Has tenido comida acumulada en tus dientes en el último mes?				X		3
	¿En el último mes ha sido difícil comer o masticar?		X				1
	¿Has tenido problemas para decir o pronunciar palabras?		X				1
	¿Has tenido mal aliento en el último mes?	X					0

0 0 0 0 } 0

0 2 2 } 5

0 0 0 0 1 } 1

1 0 0 3 1 1 0 } 7

cdsd

¿Problemas para dormir?	<input checked="" type="checkbox"/>					0
¿Cómo crees que están tu boca y/o dientes?	Muy bien	Bien	Más o menos	Mal		0
	<input checked="" type="checkbox"/>					
¿Te molestan tus dientes y/o boca?	No	Poco	Mucho	Demasiado		1
		<input checked="" type="checkbox"/>				

Cuestionario SOHO 5 Previo a Tratamiento.

Cuestionario Previo a tratamiento Puntaje 6

SOHO 5: INSTRUMENTO PARA DETERMINAR LA CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON SALUDBUCAL.

CUESTIONARIO: VERSIÓN PARA NIÑO

Preguntas sobre Actividades diarias

ENTREVISTADOR: "Te preguntaré sobre tus dientes y las cosas que haces todos los días como jugar, comer, hablar". Por favor muestre la tarjeta B para las preguntas 4 a 12, mientras explica cómo marcarlas y da un ejemplo:

"Para cada pregunta, te mostraré una tarjeta con tres caras. Si no has tenido problema, entonces elige la cara feliz, si has tenido un pequeño problema entonces puedes elegir la cara intermedia y si has tenido un gran problema, entonces elige la cara triste. Quiero saber qué cara es la que mejor muestra cómo te sientes en relación a tus dientes".

¿Ha sido **alguna vez** difícil para ti **comer** por causa de tus dientes?

NO

UN POCO

2 MUCHO

¿Ha sido **alguna vez** difícil para ti **beber** por causa de tus dientes?

NO

UN POCO

MUCHO

¿Ha sido **alguna vez** difícil para ti **hablar** por causa de tus dientes?

NO

UN POCO

2 MUCHO

¿Ha sido **alguna vez** difícil para ti **jugar** por causa de tus dientes?

NO

UN POCO

MUCHO

CARD A

En las instrucciones siguientes, diga "adolorido" o "dañado", lo que parezca adecuado para cada niño/a en particular.

Instrucciones para las preguntas 1-4

"Para cada pregunta, te mostraré una tarjeta con tres caras. Si no has tenido problemas o no has tenido dientes adoloridos, entonces elige la cara feliz. Si has tenido un pequeño problema o tu diente ha dolido un poco, entonces puedes elegir la cara intermedia. Si has tenido un gran problema, o tu diente ha estado muy adolorido, entonces elige la cara triste."

Indica la cara que muestre cuánto duelen tus dientes.



NO



UN POCO



MUCHO

CARD B

Instrucciones para las preguntas 4-12

"Para cada pregunta, te mostraré una tarjeta con tres caras. Si no has tenido problema, entonces elige la cara feliz, si has tenido un pequeño problema entonces puedes elegir la cara intermedia y si has tenido un gran problema, entonces elige la cara triste. Quiero saber qué cara es la que mejor muestra cómo te sientes en relación a tus dientes".



NO

UN POCO

MUCHO

1

Cuestionario SOHO 5 Posterior al Tratamiento.

Posterior a tratamiento

Puntaje 3

SOHO 5: INSTRUMENTO PARA DETERMINAR LA CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON SALUD BUCAL.

CUESTIONARIO: VERSIÓN PARA NIÑO

Preguntas sobre Actividades diarias

ENTREVISTADOR: "Te preguntaré sobre tus dientes y las cosas que haces todos los días como jugar, comer, hablar". Por favor muestre la tarjeta B para las preguntas 4 a 12, mientras explica cómo marcarlas y da un ejemplo:

"Para cada pregunta, te mostraré una tarjeta con tres caras. Si no has tenido problema, entonces elige la cara feliz, si has tenido un pequeño problema entonces puedes elegir la cara intermedia y si has tenido un gran problema, entonces elige la cara triste. Quiero saber qué cara es la que mejor muestra cómo te sientes en relación a tus dientes".

¿Ha sido **alguna vez** difícil para ti **comer** por causa de tus dientes?

NO

UN POCO

MUCHO

¿Ha sido **alguna vez** difícil para ti **beber** por causa de tus dientes?

NO

UN POCO

MUCHO

¿Ha sido **alguna vez** difícil para ti **hablar** por causa de tus dientes?

NO

UN POCO

MUCHO

¿Ha sido **alguna vez** difícil para ti **jugar** por causa de tus dientes?

NO

UN POCO

MUCHO

CARD A

En las instrucciones siguientes, diga "adolorido" o "dañado", lo que parezca adecuado para cada niño/a en particular.

Instrucciones para las preguntas 1-4

"Para cada pregunta, te mostraré una tarjeta con tres caras. Si no has tenido problemas o no has tenido dientes adoloridos, entonces elige la cara feliz. Si has tenido un pequeño problema o tu diente ha dolido un poco, entonces puedes elegir la cara intermedia. Si has tenido un gran problema, o tu diente ha estado muy adolorido, entonces elige la cara triste."

Indica la cara que muestre cuánto duelen tus dientes.



NO

UN POCO

MUCHO

1

CARD B

Instrucciones para las preguntas 4-12

"Para cada pregunta, te mostraré una tarjeta con tres caras. Si no has tenido problema, entonces elige la cara feliz, si has tenido un pequeño problema entonces puedes elegir la cara intermedia y si has tenido un gran problema, entonces elige la cara triste. Quiero saber qué cara es la que mejor muestra cómo te sientes en relación a tus dientes".



NO

UN POCO

MUCHO

1
0

Referencias.

- 1 Schnabl D, Gerhard S, Biedermann R, Crismani A, Rasse M, Zauza K, Kapferer I. Dental Management and Prosthetic Rehabilitation of Patients Suffering from Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia: A Report of Two Case Histories. *International Journal of Prosthodontics*. 2018; 31(6).
- 2 Wang H, Hung K, Zhao K, Wang Y, Wang F, Wu Y. Anatomical analysis of zygomatic bone in ectodermal dysplasia patients with oligodontia. *Clinical implant dentistry and related research*. 2019; 21(2), 310-316.
- 3 Danelon M, Dalpasquale G, Gonzalez L, Gonçalves N, Báez L, Botazzo A. Displasia ectodérmica en odontopediatría. *Revista de Odontopediatría Latinoamericana*. 2018; 8(1).
- 4 Dharmo B, Kuijpers M, Balk-Leurs I, Boxum C, Wolvius E, Ongkosuwito E. Disturbances of dental development distinguish patients with oligodontia-ectodermal dysplasia from isolated oligodontia. *Orthodontics & craniofacial research*. 2018; 21(1), 48-56.
- 5 Wang Y, He J, Decker A, Hu J, Zou D. Clinical outcomes of implant therapy in ectodermal dysplasia patients: a systematic review. *International journal of oral and maxillofacial surgery*. 2016; 45(8), 1035-1043.
- 6 Alsayed H, Alqahtani N, Alzayer Y, Morton D, Levon J, Baba N. Prosthodontic rehabilitation with monolithic, multichromatic, CAD-CAM complete overdentures in an adolescent patient with ectodermal dysplasia: A clinical report. *The Journal of prosthetic dentistry*. 2018; 119(6), 873-878.
- 7 Ou-Yang L, Li T, Tsai A. Early prosthodontic intervention on two three-year-old twin girls with ectodermal dysplasia. *European journal of paediatric dentistry*. 2019; 20(2), 139-142.
- 8 Mascolo A, Boschetti E, Flanagan D. An ectodermal dysplasia patient treated with a small diameter implant supporting a single crown. *Clinical, cosmetic and investigational dentistry*. 2018; 10, 171.
- 9 Correa M, Salinas P, González G, Arenas R. Displasia ectodérmica anhidrótica: informe de 3 casos familiares sugestivos de herencia ligada al cromosoma X. *Dermatología cosmética, médica y quirúrgica*. 2014; 12(3), 175-178.
- 10 Chappidi V, Voulligonda D, Bhogavaram B, Reddy P. Ectodermal dysplasia: Report of two cases in a family and literature review. *Journal of Family Medicine and Primary Care*. 2019; 8(3), 1263.
- 11 Urbina E, Santos A, Navarro E. Tratamiento prostodóntico de pacientes con displasia ectodérmica hipohidrótica: reporte de dos casos. *Revista odontológica mexicana*. 2017; 21(1), 49-53.
- 12 Güven Y, Bal E, Altunoglu U, Yücel E, Hadj-Rabia S, Koruyucu M, Uyguner Z. Turkish Ectodermal Dysplasia Cohort: From Phenotype to Genotype in 17 Families. *Cytogenetic and genome research*. 2019; 157(4), 189-196.

- 13 Cluzeau C, Hadj-Rabia S, Jambou M, Mansour S, Guigue P, Masmoudi S, Clauss F. Only four genes (EDA1, EDAR, EDARADD, and WNT10A) account for 90% of hypohidrotic/anhidrotic ectodermal dysplasia cases. *Human mutation*. 2011; 32(1), 70-72.
- 14 Kilic S, Altintas S, Yilmaz N, Ozkaynak O, Bayram M, Kusgoz A, Taskesen F. Six-Year Survival of a Mini Dental Implant-Retained Overdenture in a Child with Ectodermal Dysplasia. *Journal of Prosthodontics*. 2017; 26(1), 70-74.
- 15 Marín M, Espinal G, Fuentes A, Zapata P, David M, Castañeda D, Sierra J. Displasia ectodérmica hipohidrótica: Reporte de casos. *Avances en Odontoestomatología*. 2013; 29(1), 11-23.
- 16 Hsieh Y, Razzoog M, Garcia S. Oral care program for successful long-term full mouth habilitation of patients with hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Case reports in dentistry*. 2018.
- 17 Kabilamurthi S, Ashok V, Ganapathy D. Various prosthetic treatment options for ectodermal displasia patients – A review. *Drug Invent Today*. 2019; 12(6):1126-8.
- 18 Yalcin E, Koparal M, Aksoy O. The effect of ectodermal dysplasia on volume and surface area of maxillary sinus. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*. 2018; 275(12), 2991-2996.
- 19 Levy-Bercowski D, Abreu A, Parker C, Riggs B, Rockman R. Immediate Vacuum Formed Overdenture for a Pediatric Patient with Ectodermal Dysplasia. *Journal of Dentistry for Children*. 2018; 85(3), 139-142.
- 20 Márquez M. Rehabilitación protésica de un niño de 3 años con displasia ectodérmica hipohidrótica. *Revista de Odontopediatría Latinoamericana*. 2012;87-93.
- 21 García J, Pulgar J. Manejo implantológico de paciente pediátrico con displasia ectodérmica: reporte de caso, seguimiento a 10 años. *Acta odontológica venezolana*. 2016; 54(1), 15-16.
- 22 Celli D, Manente A, Grippaudo C, Cordaro M. Interceptive treatment in ectodermal dysplasia using an innovative orthodontic/prosthetic modular appliance. A case report with 10-year follow-up. *European journal of paediatric dentistry: official journal of European Academy of Paediatric Dentistry*. 2018; 19(4), 307-312.
- 23 Olivares J, Hidalgo A, Pavez J, Benadof D, Irribarra R. Functional and esthetic restorative treatment with preheated resins in a patient with ectodermic dysplasia: A clinical report. *The Journal of prosthetic dentistry*. 2018; 119(4), 526-529.
- 24 Salazar C, Quintana M. Rehabilitación estética-funcional combinando coronas de disilicato de Litio en el sector anterior y coronas metal-cerámica en el sector posterior. *Revista Estomatológica Herediana*. 2016; 26(2), 102-109.

25 Figueroa R, Cruz F, de Carvalho R, Leite F, Chaves M. Rehabilitación de los dientes anteriores con el sistema cerámico disilicato de litio. *International journal of odontostomatology*. 2014; 8(3), 469-474.

26 Pan C, Lan T, Liu P, Fu W. Comparison of Different Cervical Finish Lines of All-Ceramic Crowns on Primary Molars in Finite Element Analysis. *Materials*. 2020; 13(5), 1094.

27 El Makawi Y, Khattab N. In Vitro Comparative Analysis of Fracture Resistance of Lithium Disilicate Endocrown and Prefabricated Zirconium Crown in Pulpotomized Primary Molars. *Open Access Macedonian Journal of Medical Sciences*. 2019; 7(23), 4094.

28 Rubin LR. The anatomy of a smile: its importance in the treatment of facial paralysis. *Plast Reconstr Surg*. 1974; 53(4):384-7.