

TRATAMIENTO PROTESICO DE DISPLASIA ECTODERMICA ANHIDROTICA. A PROPOSITO DE UN CASO

por la Dra.

MONTSERRAT PUIGREFAGUT COMELLA

Colaboradora de la Cátedra

BARCELONA

INTRODUCCION

La Displasia Ectodérmica Anhidrótica Hereditaria es una enfermedad hereditaria recesiva ligada al sexo, al cromosoma X¹. Comunicaciones previas indican que alrededor del 10 % de las hembras supuestamente heterocigóticas muestran cierta expresión manifiesta de la enfermedad. Utilizando la visualización directa de los poros sudoríparos de las crestas dérmicas, FRIAS y SMITH², observaron una disminución de la frecuencia de los mismos en cinco de seis madres heterocigóticas de varones afectos, apreciando también ausencia de poros sudoríparos en éstos.

En 1929, WEECH³ separó claramente los procesos clínicos que caracterizan esta enfermedad.

Manifestaciones clínicas. —

Piel. — La piel es delgada y seca debido a la ya mencionada hipoplasia de las glándulas sudoríparas y sebáceas. Los trastornos de la respiración y sudoración acarrear alteraciones de termorregulación que impiden el ejercicio muscular. También los folículos pilosos son hipoplásicos por lo que los cabellos, cejas y pestañas son débiles y malos.

Hay disminución de la pigmentación y tendencia a las alteraciones papulosas en cara; los párpados son delgados y arrugados. El labio inferior suele estar aumentado de tamaño y se encuentran pliegues pericomicurales con frecuencia.

Cráneo-faciales. — Dorso nasal bajo, nariz pequeña con alas nasales hipoplásicas, frente despejada y eminencias supraorbitales prominentes.

Las deformaciones auriculares asociadas a las anomalías de la piel y anexos, confieren a los pacientes una facies característica.⁴

Mucosas. — Hipoplasia con ausencia de las glándulas mucosas en las membranas orales y nasales. También pueden faltar en la mucosa bronquial.⁵

Bucales. — Las alteraciones dentarias son las más características. Hay oligo o hipodoncia y más raramente anodoncia. Los dientes anteriores presentes son frecuentemente conoides.⁴ Cuando existe anodoncia total, no parece alterarse el crecimiento y desarrollo de los maxilares. Sin embargo, es corriente el paladar ojival y en algunos casos se registran fisuras palatinas.^{4 6 7}

La lengua, estructura derivada del mesodermo, es a menudo alargada y aumentada de volumen. El sentido del gusto suele estar atrofiado. La mucosa bucal es atrófica y seca.^{8 9}

La xerostomía deriva de una hipoplasia de las glándulas salivales mayores y menores. El labio, especialmente el inferior aparece engrosado como ya se ha dicho, con la semimucosa seca y fisurada.^{7 8 9}

Anomalías ocasionales. —

Algunos de estos enfermos presentan voz ronca, hipoplasia y ausencia de las glándulas mamarias y/o de los pezones, ausencia de lágrimas, leve o moderada distrofia ungueal, alteraciones eczematosas de la piel y síntomas asmáticos.¹⁰

El coeficiente intelectual de estos pacientes es variable en cada grupo. La hipertermia como consecuencia de una inadecuada sudoración no es sólo una seria amenaza para la vida, sino que puede ser causa de deficiencia mental.¹¹ Así pues es frecuente un cierto grado de subnormalidad en los casos más graves y una normalidad intelectual en los leves.

Pronóstico. —

Esta enfermedad no es incompatible con la vida¹² a excepción de los casos más graves. El pronóstico depende de los cuidados a los que se someta el paciente, como evitar ejercicio, prevenir infecciones, etc.

Existe una llamada «forma menor» de la enfermedad que ataca a ambos sexos (autosómica dominante), como es el caso que vamos a presentar.

Tratamiento. —

El tratamiento es paliativo. La hipoplasia de las membranas mucosas, más la delgadez de las ventanas nasales pueden requerir la frecuente irrigación de las fosas nasales para limitar la severidad de la rinitis purulenta.

El tratamiento odontológico estará encaminado al reemplazo protésico de las piezas dentarias ausentes que al iniciarse muy tempranamente, requerirá ser corregido con periodicidad.

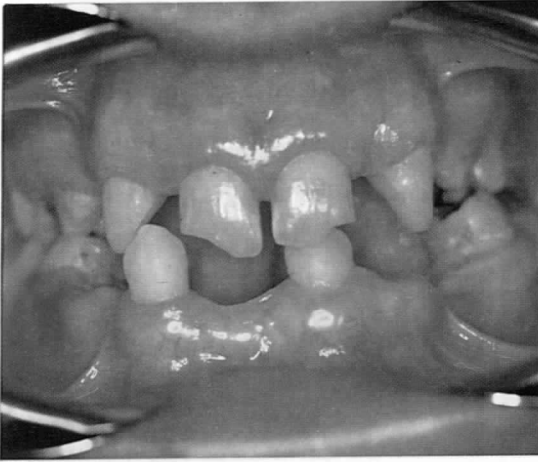


Fig. 1



Fig. 2

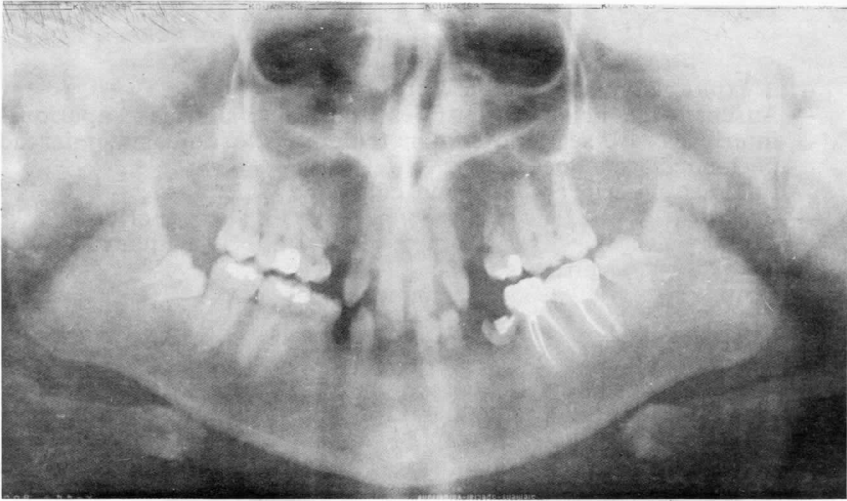


Fig. 3

PRESENTACION DEL CASO

F.J.F. varón de 17 años de edad, es remitido al Servicio de Prótesis 1 de la Escuela de Estomatología de Barcelona por el Servicio de Pediatría, donde seguía tratamiento desde los doce años de su Displasia Ectodérmica Anhidrótica, para que se le practicara tratamiento sustitutivo de sus piezas dentarias ausentes.

Los datos más significativos de la historia clínica que realizamos fueron la presencia de la enfermedad en el abuelo materno, tía materna y hermano del paciente de 7 años.

Los antecedentes personales carecían de interés a excepción de una adenoidectomía a los 4 años, indicada por el ortodoncista como prevención de la clase II/1.^a que aquejaba en aquellos momentos y una amigdalectomía a los 8 años dados los frecuentes episodios de amigdalitis que presentaba.

Sufre rinitis y faringitis con frecuencia y es alérgico a la piel de melocotón.

Historia odontológica. —

- Tratamiento ortodóncico de los 9 a los 14 años.
- Tratamiento conservador consistente en obturación del 16, 46, 47 y 65 y desvitalización del 36 y 37.

Exploración. —

A la inspección general llama la atención el aspecto facial del paciente.

- Coloración de tez blanquecina.
- Labio inferior aumentado de volumen e hiperglosia.
- Dorso nasal bajo y frente despejada.
- Deformación auricular con disminución de tamaño.
- Pelo, cejas y pestañas débiles y ralos.

A la exploración odontológica presenta (Fig. 1):

- Ausencia de incisivos centrales inferiores, laterales superiores e inferiores. El segundo molar temporal de ambas hemiarcadas permanecía en boca.
- Caninos superiores de forma conoide.
- Fractura incisal de los dos incisivos centrales superiores.
- Presencia en boca del canino temporal inferior izquierdo a pesar de que el definitivo ya había hecho erupción.
- Obturaciones en piezas ya mencionadas.

Exploración radiológica. —

— Para conocer el posible potencial de crecimiento del paciente, se efectuaron radiografías del sistema óseo y mostraron que los cartílagos de crecimiento eran todavía fértiles (Fig. 2).

— La Ortopantomografía confirmó la agenesia de las piezas ausentes, la devitalización del 36 y 37 y mostró la presencia de los cordales inferiores y la ausencia de los superiores. También permitió conocer el estado de la raíz de las piezas temporales presentes en boca y su grado de reabsorción (Fig. 3).

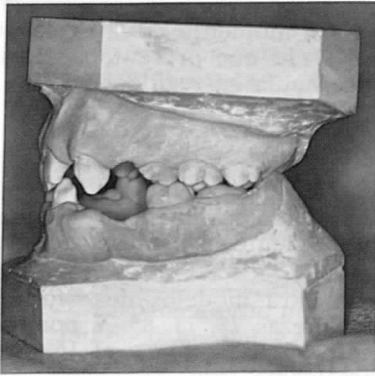


Fig. 4



Fig. 5

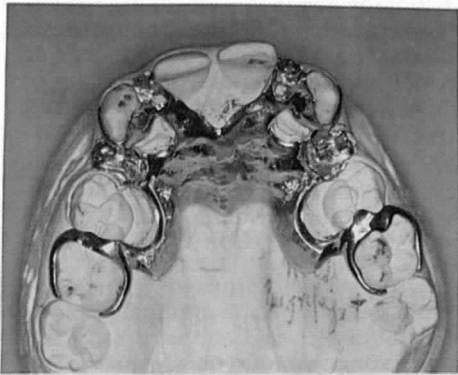


Fig. 6

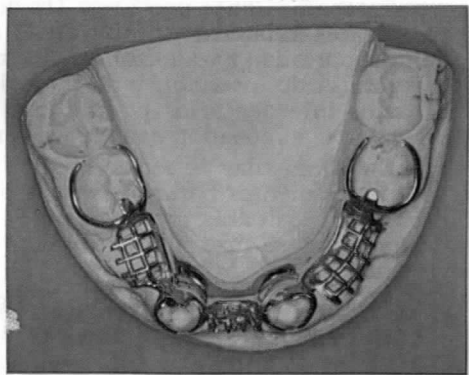


Fig. 7

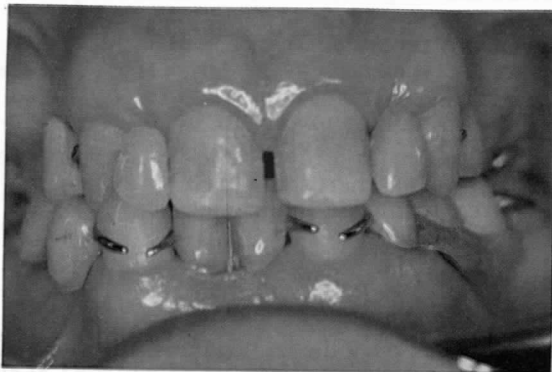


Fig. 8

— Comparando una Telerradiografía que traía el paciente practicada a los 10 años de edad con la que hicimos en el momento de la exploración, apreciamos cómo la maloclusión clase II/1.^a que presentaba a los 10 años y de la que ya habíamos hablado, se había corregido.

Tratamiento. —

El tratamiento consistió en dos fases:

— Una primera, cuya finalidad era dejar biológicamente preparada la cavidad bucal para poder albergar correctamente la prótesis que se colocaría en la segunda fase.

Para ello se tomaron unas impresiones para modelos de estudio (Fig. 4). Posteriormente se exodonciaron las piezas 75, 73, 85. Y por último restauramos el 11 y 12 con resina fotopolimerizable y el 16 que llevaba una obturación fracturada, con amalgama (Fig. 5).

— Y la segunda que, como ya se ha dicho, llevó a cabo el tratamiento protésico consistente en una prótesis Parcial Removible.

Estábamos ante una clase III de Kennedy (espacios desdentados entre dientes remanentes) en ambas arcadas, así pues ante una prótesis dentosoportada. Paralelizamos los modelos de estudio para conocer la trayectoria de inserción y de remoción del aparato, señalar y retocar los espacios interdentarios por los que circularían los conectores menores, determinar el ecuador dentario y ver qué dientes deben prepararse.

En el maxilar superior no fue necesario labrar ningún plano guía, ya que los dientes naturales ya los presentaban, no en cambio en la mandíbula. En las caras proximales de las piezas que miraban a los espacios desdentados se hizo una ligera depresión para poder ubicar los conectores menores.

El diseño de la P.R.R. fue el siguiente:

Maxilar superior (Fig. 6):

Banda Palatina Anterior rígida como conector mayor.

Conectores menores también rígidos y gruesos, encajados en las troneras ya preparadas de los dientes.

Ganchos retentivos a nivel de los primeros molares y caninos. Son ganchos circunferenciales procedentes de la zona que está por encima del ecuador dentario.

Apoyos oclusales a nivel del 26 y 65.

Base protésica metálica.

Maxilar inferior (Fig. 7):

Barra Lingual como conector mayor.

Ganchos circunferenciales a nivel de los primeros molares y caninos.

Apoyos oclusales en primeros molares y caninos.

Base protésica en forma de malla metálica.

RESULTADOS

Tras varios controles periódicos, llegamos a los seis meses del tratamiento y evaluamos el estado en el que se encontraba el sistema estoma-

tognático del paciente que es el estado actual del mismo. Dicha evaluación nos proporcionó los siguientes datos (Fig. 8):

— Piezas dentarias periodontalmente sanas, es decir, no se apreciaban bolsas al sondaje, ni reabsorción ósea radiográfica ni movilidad a la palpación.

— No se apreciaban caries ni radiológicamente ni a la inspección.

— Se había restaurado la función masticatoria del paciente que era precaria antes de iniciarse el tratamiento.

— Las restauraciones estéticas y con amalgama permanecían intactas macroscópicamente.

— Se mantenía la altura radicular de las piezas dentarias temporales.

— El paciente no aquejaba ningún dolor muscular ni articular (aunque tampoco los había padecido anteriormente).

— No hallamos ningún deterioro en la prótesis.

— Y algo muy importante es que encontramos al paciente muy extrovertido y simpático. La madre refirió «que el niño había cambiado de carácter, que últimamente era más abierto y hablaba más con la gente», cosa que nos alegró mucho pero que francamente no habíamos percatado hasta el momento que el chico no fuera así antes.

CONCLUSIONES

Se decidió una P.P.R. para este paciente y no una Prótesis Fija dada la edad y el potencial de crecimiento del mismo, además de que en boca presentaba dos piezas temporales que hubieran sido pilares de puente.

Hicimos la exodoncia de las piezas temporales mencionadas y no del 55 y 65 debido a la gran reabsorción radicular que observamos en las primeras; en cambio, la raíz de las segundas tenían una altura considerable y comparando la misma en una Ortopantomografía que traía el paciente practicada hacía cinco años, mostraba la posibilidad de permanecer largo tiempo aún en boca.

No fue necesario aumentar más de lo diseñado la superficie del Conector Mayor del Maxilar, ya que los pilares eran firmes y no hacía falta distribuir las cargas oclusales.

Los dientes que utilizamos fueron de resina por las ventajas que supone este material.

En la mandíbula la prótesis se basó en «trayectorias rotacionales», asentar primero una parte que en este caso fue la anterior y rotando en esta parte encaja el resto del aparato.

Nos pareció adecuado el diseño que hicimos, aparte de lo dicho, porque teníamos una prótesis que nos servía de férula para mantener en boca las piezas dentarias remanentes y no sufrir así ningún tipo de alteración para una futura Prótesis Fija, cosa que hasta el momento hemos logrado.

BIBLIOGRAFIA

1. TURMAN, S.: Two cases in wich the skin, hair and teeth werw very imperfectly deve'oped. *Medico-Chir. Trans*, 31:71, 1848.
2. FRIAS, J.L.; y SMITH, D.W.: Diminished seat pares in hypohidrotic ectodermal dysplasia: Anaw method for assessment. *J. Pediatric*, 72:606, 1968.

3. WEECH, A.A.: Hereditary ectodermal dysplasia (congenital ectodermal defect). A report of two cases. *Am. J. Child*, 37:766, 1929.
4. REED W.B., LOPEZ D.A., LANDING B.: Clinical spectrum of anhidrotic ectodermal dysplasia. *Arch. Dermatol.* 102:134-143, 1970.
5. LOWRY R.B., ROBINSON G.C., MILLER J.R.: Hereditary ectodermal dysplasia: Symptoms, inheritance patterns, differential diagnosis, management. *Clinic Pediatr* 5:395-402, 1966.
6. MALAGON V., TAWERAS J.T.: Congenital anhidrotic ectodermal and mesodermal dysplasia. *Arch. Dermatol.* 74:253-258, 1956.
7. EVERETT F.G. Anhidrotic ectodermal dysplasia with anodontia: Study of two families. *J. Am. Dent. Assoc.* 44:173-186, 1952.
8. PERABO F.: Ectodermale Dysplasia von anhidrotischen Typus. *Hev. Paediatric Acta* II: 604-639, 1956.
9. REE W.B., LOPEZ D.A., LANDING B.: Clinical spectrum of anhidrotic ectodermal dysplasia. *Arch. Dermatol.* 102:134-143, 1970.
10. UPSHOW B.Y., MONTGOMERY H.: Hereditary anhidrotic ectodermal dysplasia. A clinical and pathological study. *Arch. Derm. Syph.* 60, 1170-1183, 1949.
11. FREIRE-MAIA N.: A newly recognized genetic syndrome of tetramelic deficiencies ectodermal dysplasia, deformed ears and other abnormalities. *Amer. J. Hum. Genet.* 22, 370-377, 1970.
12. ROSSELLI D., GULIENETTI R.: Ectodermal dysplasia. *Brit. J. Plast. Surg.* 14, 190-204, 1961.