

Manejo multidisciplinario de Oligodoncia No Asociada a Síndrome. Reporte de caso

Multidisciplinary Management of Non Syndromic Oligodontia. Case report

Quiróz-Jennifer¹
González-Donna¹
Ojeda-Sandra¹
Cabanillas-Patricia¹
Kanashiro-Carmen²
Perona-Guido²

Resumen

Objetivo: describir el manejo multidisciplinario proporcionado a una niña de 7 años con oligodoncia no asociada a síndrome. **Reporte de caso:** paciente femenino de 7 años de edad acude al servicio de Odontología Pediátrica de la Clínica Dental de la Universidad Peruana Cayetano Heredia, para tratamiento integral, refiriendo un diagnóstico presuntivo de Displasia Ectodérmica. Al examen clínico, la paciente presenta placas hipopigmentadas con descamación en zonas localizadas del cuerpo; al examen clínico estomatológico presenta el labio inferior ligeramente evertido, pérdida de la dimensión vertical, oligodoncia de piezas deciduas y al examen radiográfico se evidencia la agenesia de múltiples piezas permanentes. Como parte del tratamiento integral se realizaron interconsultas con pediatría, dermatología y genética para llegar a un diagnóstico sistémico definitivo, el cual fue Oligodoncia no asociada a síndrome, descartando así el diagnóstico presuntivo inicial. También se incluyeron interconsultas con las especialidades de rehabilitación oral, orto-

doncia, estética y periodoncia para llegar a un adecuado tratamiento odontológico. Después de un estudio minucioso del caso, se confeccionó un plan de tratamiento odontológico preventivo y rehabilitador en el que se realizó profilaxis y aplicación de flúor barniz, resinas simples en las segundas molares superiores deciduas, reconstrucción de los incisivos centrales inferiores deciduos y aumento de la altura clínica de la primera molar inferior decidua; luego se confeccionó la prótesis parcial inferior para así devolver la función masticatoria, fonética y estética. **Conclusiones:** el manejo odontológico de los pacientes con Oligodoncia debe ser multidisciplinario, con la finalidad de mejorar su alimentación, fonética y estética, lo cual beneficia su proceso de aceptación y socialización. Es función del Odontopediatra el manejo de conducta del paciente y la interacción con los padres, así como prevenir futuras lesiones cariosas y conservar sanos los dientes temporales presentes el mayor tiempo posible.

Palabras clave: Oligodoncia, Displasia Ectodérmica.

¹ Residentes de Odontología Pediátrica UPCH.

² Docentes de Postgrado de Odontología Pediátrica UPCH.

Abstract

Objective: To describe the multidisciplinary management provided to a 7 year old girl with non syndromic oligodontia. **Case Report:** Female patient of 7 years old presents with her parents to the Dental Clinic's department of Pediatric Dentistry at the Universidad Peruana Cayetano Heredia, for integral treatment, referring a presumptive diagnosis of ectodermal dysplasia. At the clinical examination, the patient had hypopigmented scaly plaques in localized areas of the body, the clinical stomatological examination presents slightly everted lower lip, loss of vertical dimension, oligodontia of the deciduous teeth and radiographic examination evidence agenesis of multiple permanent teeth. As part of the integral treatment interconsultations were performed with pediatrics, dermatology and genetics to reach a definitive systemic diagnosis, which was non syndromic oligodontia, thus ruling out the initial presumptive diagnosis. Interconsultations were also included with the specialties of oral rehabilitation, orthodontics, periodontics and aesthetic to reach an appropriate dental treatment. After a careful study of the case, it was made a preventive and dental rehabilitation treatment plan which include prophylaxis and fluoride varnish application, simple resins to the second upper deciduous molars, reconstruction of deciduous mandibular central incisors and increasing clinical height of the first deciduous molar, then the lower partial denture was made to restore masticatory function, phonetics and esthetics. **Conclusions:** The dental management of patients with Oligodontia should be multidisciplinary, with the aim of improving their diet, phonetics and esthetics, which benefits the process of acceptance and socialization. The functions of the Pediatric dentists are managing patient behavior and in-

teraction with parents, as well as preventing future injuries of dental caries and keep healthy primary teeth as long as possible.

Key words: Oligodontia, Ectodermal Dysplasia.

Displasia ectodérmica

El término displasia ectodérmica engloba a un grupo heterogéneo de trastornos congénitos, los cuales comparten una alteración de la organización celular en al menos dos tejidos derivados de la capa embrionaria ectodérmica. El ectodermo es uno de los tres componentes embrionarios primordiales, que alrededor de la tercera semana de desarrollo, experimenta una subdivisión en neuroectodermo, que dará origen al sistema nervioso, mientras que el ectodermo restante recubrirá toda la superficie embrionaria, y formará la epidermis, sus anexos y el esmalte dental.^{1,2}

Se estima una frecuencia de displasia ectodérmica de 1 por 10.000 a 1 por 100.000 nacidos vivos, además se han descrito más de 170 subtipos clínicos diferentes. Las estructuras más comprometidas en la displasia ectodérmica son las uñas, los folículos pilosos, las glándulas sudoríparas y los dientes.¹⁻³

El gen responsable de la DEH se sitúa en el locus q12-q13 del cromosoma X, constando de 12 axones, siendo ocho de ellos encargados de codificar una proteína transmembrana (EDA-A) involucrada en el desarrollo ectodérmico, cuyas mutaciones originan la patología que caracteriza dicha enfermedad.³

Hay dos formas principales, clínica e histológicamente diferentes, la forma hidrótica o síndrome de Clouston y la hipo o anhidrótica o síndrome de Christ Siemens Touraine, según el grado de sudoración que presenta el paciente.⁴

La DEH de tipo hipohidrótica, conocida también como anhidrótica, es la forma más común entre los varios subtipos y se caracteriza por la clásica triada de: hipotricosis, hipohidrosis e hipodoncia.⁴

Posiblemente la hipohidrosis es la característica más común de la DEH de tipo hipohidrótica, siendo definida como transpiración deficiente. Debido a la cantidad reducida de glándulas sudoríparas y consecuentemente la incapacidad de transpirar y liberar el calor corporal de forma adecuada, los pacientes relatan intolerancia al calor, pudiendo variar desde un leve molestia hasta una severa hiperpirexia. Asimismo, la hipotricosis representa la presencia de cabellos finos distribuidos por todo el cuerpo, pestañas y cejas escasas. Y finalmente, la hipodoncia constituye otro elemento fundamental de la triada. Estos dientes no sólo presentarán alteraciones en número, sino también puede presentar alteraciones de coronas cónicas o puntiagudas, hipoplasias del esmalte y alteraciones en la cronología de la erupción.^{3,4}

Generalmente la forma hipohidrótica de la DEH muestra un patrón de herencia recesivo asociado al cromosoma X, por lo que tiene predominancia en pacientes de sexo masculino con una relación de 5:1.⁴

El tratamiento de la DEH se basa en medidas sintomáticas que mantengan la hidratación de piel y mucosas, con cuidados de la piel con productos hidratantes y uso de corticoides tópicos en casos de lesiones irritativas o dermatitis atópica. El tratamiento de las alteraciones dentales debe ser individualizado dependiendo de la gravedad del caso, de acuerdo con la edad y desarrollo dental del individuo, con realización de un seguimiento continuo. Por último, cabe destacar la posibilidad de usar el factor de crecimiento epidérmico en los primeros 2 meses de

vida como medida de activación y desarrollo de las glándulas sudoríparas.¹⁻⁴

Oligodoncia

La oligodoncia es una anomalía común en el desarrollo dental del hombre. En la literatura se encuentran varios términos usados para describirla. Estos son: Agenesia: ausencia de formación de un germen dental. Hipodoncia o anodoncia parcial: ausencia de hasta 6 dientes. Anodoncia total: ausencia total de gérmenes dentales. Oligodoncia: ausencia de más de 6 dientes.⁵⁻⁷

La agenesia de dientes permanentes tiene una incidencia del 10-25% en la población americana y una prevalencia del 5-10% en las poblaciones asiática y europea. Siendo la más común la de terceros molares (7%), luego la de segundos premolares inferiores (6%) y en tercer lugar la de laterales superiores (4%).⁶

La prevalencia en el sexo femenino es del 8,4% y en el masculino es del 6,5%, observándose una mayor frecuencia de esta afección en la mandíbula. Dentro de los factores propuestos como causales de la oligodoncia se encuentran: el traumatismo dental, las infecciones, sobredosis de radiación, disfunción glandular, raquitismo, sífilis, sarampión durante el embarazo y disturbios intrauterinos severos. La oligodoncia congénita parece ser el resultado de una o más mutaciones puntuales en un sistema poligénico ligado cerrado, más a menudo transmitida con un patrón autosómico dominante. Será autosómica si el gen afectado se encuentra en un cromosoma no sexual, y dominantes o recesivos si el gen tiene mayor o menor capacidad de expresión. Están ligados al sexo cuando el gen afectado está en el cromosoma X, que también pueden ser dominantes o recesivos. Por ello, en familias con oligodoncia se han identificado varias mu-

taciones diferentes en dos factores de transcripción, MSX1 y PAX9.⁸⁻¹¹

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico de la DEH se basa fundamentalmente en la sintomatología y en el estudio genético, siendo la clave la disminución o falta de sudoración cuando la temperatura corporal se eleva. También se puede realizar el diagnóstico prenatal de forma invasiva (biopsia de piel fetal o estudio genético de vellosidades coriónicas) o no invasiva, mediante ultrasonografía tridimensional identificando las características faciales a partir de la semana 30 de gestación. Durante las primeras semanas de vidas es complicado reconocer la presencia de DEH en el recién nacido, y es importante pensar en ella en los casos de aparición de fiebre de origen desconocido o hiperpirexia como diagnóstico diferencial frente a la sepsis neonatal, con los beneficios que esto conlleva en cuanto a la realización de medidas diagnósticas y terapéuticas.^{12, 13}

Reporte de caso

Paciente de sexo femenino de 7 años y 7 meses de edad, procedente de la ciudad de Lima, acude con sus padres al servicio de Odontología Pediátrica de la Clínica Estomatológica de la Uni-

versidad Peruana Cayetano Heredia (UPCH), con el siguiente motivo de consulta: "Mi hija no tiene dientes y no puede comer bien".

Dentro de sus antecedentes médicos, los padres refieren que hace 3 años, en un chequeo de rutina, el pediatra les refirió que su hija podría tener Displasia Ectodérmica, y para confirmar ese diagnóstico debía hacerse un examen de sudor. Dicho examen no se llevó a cabo pues la niña se asustó al ver los instrumentos y los padres ya no quisieron seguir por temor que le hagan daño a su hija.

Al examen clínico, la paciente se encuentra en aparente buen estado general, con un peso de 27kg. y talla de 129cm., presenta placas hipopigmentadas con descamación en zonas localizadas del cuerpo (**Fig. 1 a, b, c**); al examen clínico estomatológico presenta el labio inferior ligeramente evertido, leve pérdida de la dimensión vertical, oligodoncia de piezas deciduas, presenta un overjet de 12mm y un overbite del 90%, presenta los dientes anteroinferiores y a pza. 84 con desgastes y una lesión cariosa en la pza. 55, (**Fig. 2 a-d**) y al examen radiográfico se evidencia la agnesia de múltiples piezas permanentes (**Fig. 3**).

Como parte del tratamiento integral se realizaron interconsultas con pediatría, dermatología y genética para llegar a un diagnóstico sistémico definitivo (**Figs. 4 y 5**) el cual fue Oligodon-



Figuras 1 a,b,c. Fotos extraorales de paciente.



Figura 2 a - e. Fotos intraorales de paciente.



Figura 3. Radiografía panorámica revelando ausencia de dientes permanentes.

cia No Asociada a Síndrome, descartando así el diagnóstico presuntivo inicial.

Así mismo, se incluyeron interconsultas con las especialidades de rehabilitación oral, ortodoncia, estética y periodoncia para llegar a un adecuado tratamiento odontológico (Fig. 6). Después de un estudio minucioso del caso, se confeccionó un plan de tratamiento odontológico preventivo y rehabilitador en el que se realizó profilaxis y aplicación de flúor barniz, resinas simples en las segundas molares superiores deciduas, reconstrucción de los incisivos centrales inferiores deci-

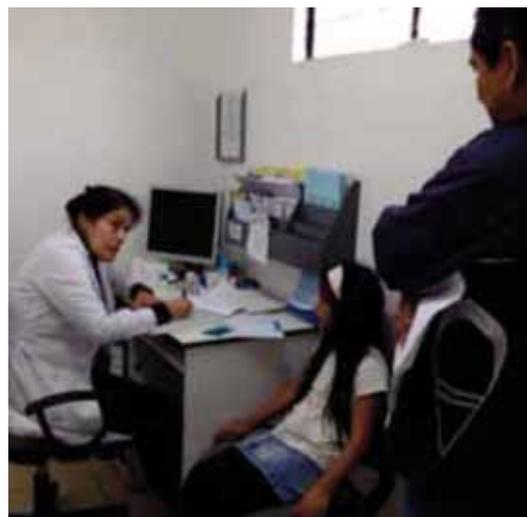


Figura 4. Interconsulta con Dermatología.



Figura 5. Interconsulta con Genética.



Figura 6. Interconsulta con especialidades odontológicas de periodoncia, rehabilitación, ortodoncia y estética.



Figura 7. Foto intraoral final – con prótesis.

duos y aumento de la altura clínica de la primera molar inferior decidua; luego se confeccionó la prótesis parcial inferior para así devolver la función masticatoria, fonética y estética.

Tratamiento a futuro

Desde el punto de vista odontoestomatológico se busca dar una alternativa aceptable a estos pacientes desde muy corta edad. La rehabilitación prostodóntica es fundamental en estas situaciones de ausencia congénita de dientes, intentando dar solución funcional y estética que permita realizar una vida lo más normal posible al niño sin lesionar su autoestima y su desarrollo psicológico y que la conducta no se vea afectada.^{14, 16}

El tratamiento protésico deber realizarse de una forma individualizada y siempre a partir de un encerado de diagnóstico que busque una buena estabilidad oclusal. Debe iniciarse lo más precozmente que se pueda, para evitar la reabsorción y atrofia de los procesos alveolares y controlar la dimensión vertical que se puede ver gravemente afectada ante la falta total o parcial de dientes.^{14, 15}

Se ha planteado diversas posibilidades de rehabilitar a estos pacientes: en general casi todos los autores indican la utilización de prótesis removibles en las primeras etapas de crecimiento (3 a 5 años), que permitan establecer una nueva dimensión vertical o relaciones intermaxilares, para posteriormente cuando finalice su crecimiento plantear un tratamiento con implantes dentales.^{14, 15, 17, 18}

Asimismo, se debe insistir en la higiene oral como parte fundamental en el pronóstico dental de estos pacientes, en el sentido de que controlen el cepillado de los dientes, control de la ingesta de productos azucarados, dulces, comidas entre horas, y realizar los controles periódicos al menos cada 4 meses donde se le aplicará flúor tópico para prevenir lesiones de caries y asimismo realizaremos pequeños ajustes y adaptaciones en la prótesis.¹⁴

Cabe mencionar que durante toda la etapa de crecimiento se requiere una evaluación continua con la psicóloga para que le permita un desarrollo físico y mental normal, donde la autoestima no se vea afectada.¹⁶

Conclusiones

El manejo odontológico integral de los pacientes afectados con DE requiere de un trabajo multidisciplinario tanto de las especialidades médicas y

odontológicas; como en este caso fue la participación de pediatría, dermatología, genética, odontopediatría, rehabilitación oral, ortodoncia, radiología y periodoncia; con la finalidad de mejorar la alimentación, articulación de palabras y el aspecto estético de la paciente, lo cual puede beneficiar a su proceso de aceptación y socialización.

Es función del Odontopediatra el manejo de la conducta del paciente, prevenir la aparición de caries y conservar sanos los dientes temporales presentes el mayor tiempo posible.

Referencias

1. Avedaño A. y cols. Rehabilitación protésica en displasia ectodérmica hipohidrótica: Reporte de un caso. *Odontol Pediatr.* 2012; 11(1): 49-56.
2. Marquez J. Rehabilitación protésica de un niño de 3 años con Displasia ectodérmica hipohidrótica. *Revista Latinoamericana de Odontología Pediátrica.* 2012; 2(1): 87-93.
3. Pipa Vallejo A. López-Arranz Monje E. González García M. Tratamiento odontológico en la displasia ectodérmica. Actualización. *Av. Odontostomatol* 2006; 22 (3): 171-176.
4. Sepúlveda W. Sandoval R. Carsten E. Gutiérrez J. Vásquez P. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: Prenatal diagnosis by three-dimensional ultrasonography. *J Ultrasound Med.* 2003; 22:731-5.
5. Closs et al. Functional rehabilitation for oligodontia. *J Dent Child.* 2012; 79(3):193-6
6. Singer SL et al. A Treatment Planning Classification for oligodontia. *Int J Prosthodont.* 2010; 23: 99-106.
7. Carvajal E. Martínez B. Osende N. Vázquez D. Oligodoncia: Estudio radiológico de un caso. *Acta Odontológica Venezolana.* 2008; 46 (3).
8. Vastardis H. The genetics of human tooth agenesis: new discoveries for understanding dental anomalies. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2000;117:650-6.
9. Kolene F. Agenesias dentarias: en busca de alteraciones genéticas responsables de la falta de desarrollo. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2004; 9: 385-95.
10. Cobourne MT. Familial human hypodontia- is it all in the genes? *British Dental Journal.* 2007; 203: 203-208.
11. Guala A. Falco V. Breedveld G. Filippi P. Danesino C. Deletion of PAX9 and oligodontia: a third family and review of literature. *International Journal of Paediatric Dentistry.* 2008; 18: 441- 445.
12. Lexner MO. Bardow A. Hertz JM. Nielsen LA. Kreiborg S. Anomalies of tooth formation in hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Int. J. Paediatr. Dent.* 2007; 17(1):10-88.
13. Präger TM. Finke C. Miethke RR. Dental Findings in patients with ectodermal dysplasia. *J. Orofac. Orthop.* 2006; 67:347-55.
14. Silva E. Prótesis en la dentición temporal. Primera Edición 1997. Lima Perú
15. Davies S, Gray R, Mackie I. Good occlusal practice in children's dentistry. *British Dental Journal.* 2001; 91(12): 655.
16. Jain M, Singla S, Bhushan B, Kumar S, Bhushan A. Esthetic rehabilitation of anterior primary teeth using polyethylene fiber with two different approaches. *Journal of Indian Society of Pedodontic and Preventive Dentistry.* 2011; 29 (4): 327-32.

17. Bergendal B. When should we extract deciduous teeth and place implants in young individuals with tooth agenesis? *Journal of Oral Rehabilitation*. 2008; 35 (Suppl. 1); 55-63.
18. Bergendal B, Ekman A, Nilsson P. Implant Failure in Young Children with Ectodermal Dysplasia: A Retrospective Evaluation of Use and Outcome of Dental Implant Treatment in Children in Sweden. *INT J ORAL MAXILLOFACIAL IMPLANTS*. 2008; 23: 520-524.

Recibido: 12-11-2013

Aceptado: 06-12-2013

Correspondencia: donna.gonzales@upch.pe