

Anodoncia total en un niño de 11 años

Margarita Sonn G. L.¹ Margarita G. L. de Sonn² Francisco Javier Romero Jiménez³

¹Radióloga Maxilofacial – Centro de Radiología Maxilofacial y Diagnostico Dental

²Odontología Integral– Centro de Radiología Maxilofacial y Diagnostico Dental

³Prótesis Bucal – Cuernavaca, Morelos, México

radiologiamaxilofacial@hotmail.com

Recibido: 28/04/2010

Aceptado: 28/07/2010

Resumen.

Entre las manifestaciones orales de los síndromes pueden presentarse como alteraciones dentales de número. Estas pueden ser hipodoncia, oligodoncia y anodoncia. Se presenta un caso de un paciente género masculino de 11 años con anodoncia total en ambas denticiones y asociado al Síndrome Displasia Ectodérmica Anhidrótica o Síndrome de Christ Siemens Touraine.

Palabras Clave: Anodoncia total, Displasia Ectodérmica Anhidrótica.

Summary. Anodontia total in a child of 11 years

Among the oral manifestations of the syndromes can present as dental alterations number. These can be hypodontia, oligodontia and anodontia. We report a case of a male patient of 11 years with total anodontia in both dentitions and associated with Anhidrotic Ectodermal Dysplasia Syndrome or Christ Siemens Touraine syndrome.

Key words: Total anodontia, Anhidrotic Ectodermic Dysplasia.

Introducción

Durante siglos las anomalías de número y forma de los dientes han sido observadas en las familias a través de varias generaciones, y el patrón de herencia ha sido establecido para la mayoría de estas alteraciones. En la literatura se encuentran varios términos usados para describirla, como: Agenesia, ausencia de formación de un germen dental. Hipodoncia, ausencia de un solo diente o de muy pocos dientes. Oligodoncia: ausencia de más de 6 dientes. Anodoncia parcial: ausencia de hasta 6 dientes. Anodoncia total: ausencia total de gérmenes dentales.

La agenesia más común es la de terceros molares (7%), seguida por la de segundos premolares

inferiores (6%) y en tercer lugar la de incisivos laterales superiores (4%). Los agentes más comunes asociados son los evolutivos en general y hereditarios en particular (1). La oligodoncia congénita parece ser el resultado de una o más mutaciones de sistema poligénico ligado cerrado, más a menudo transmitida con un patrón autosómico dominante (gen afectado se encuentra en un cromosoma no sexual), y dominantes o recesivas si el gen tiene mayor o menor capacidad de expresión. Están ligados al sexo cuando el gen afectado está en el cromosoma. La prevalencia de anodoncia en personas del sexo femenino es del 8.4% y en el masculino es del 6.5%, observándose una mayor frecuencia de esta afección en la mandíbula. Entre los factores planteados como causales de la oligodoncia

(dominantes o recesivos) se pueden nombrar: trauma, infección durante el desarrollo dental, sobredosis de radiación, alteración del sistema glandular derivada del ectodermo, raquitismo, sífilis, sarampión durante el embarazo y disturbios intrauterinos severos (2).

Reporte del caso:

Paciente de género masculino de 11 años de edad, procedente de Xochitepec, estado de Morelos, México, que acude al Centro de Radiología Maxilofacial y Diagnóstico, servicio privado de la Ciudad de Cuernavaca, Morelos, México, referido por su hermana, estudiante del segundo semestre de odontología por no presentar ningún órgano dental desde su nacimiento.

A la anamnesis la madre refiere que nunca ha tenido dientes y que «machaca (muele, tritura) la comida con las encías y lengua. Los alimentos que ingiere en la mayoría de los casos son blandos».

Al examen clínico extraoral se evidenció cejas, pestañas y cabellos escasos, finos y de color claro. Piel fina, delicada y seca. Refirió además ausencia de sudoración e intolerancia a las temperaturas altas. No presenta hiperpigmentación cutánea o alteración en uñas. Presentó una depresión del puente nasal, labios gruesos, hipertónicos y secos y pérdida de la dimensión vertical en los maxilares. (Fig. 1). Al examen clínico intraoral se observó una pseudo-macroglia, (Fig. 2) por ausencia total de los órganos dentales. La salivación estaba disminuida. Los procesos alveolares se encuentran disminuidos, pero con una altura ósea favorable (Fig.3) Para descartar la presencia de algún órgano dental retenido en los maxilares, se le realiza una Ortopantomografía (Rx panorámica). A la evaluación de la imagen se evidenció la ausencia total de órganos dentales. (Fig. 4).

Figuras 1. Fotografía clínica frontal y lateral, donde se aprecia cejas, pestañas y cabellos escasos, finos y de color claro. Con piel fina y delicada. El puente nasal deprimido, protuberancia frontal, labios secos y pérdida de la dimensión vertical.



Figura 2. Seudo-macroglosia por la ausencia de órganos dentales con la salivación disminuida

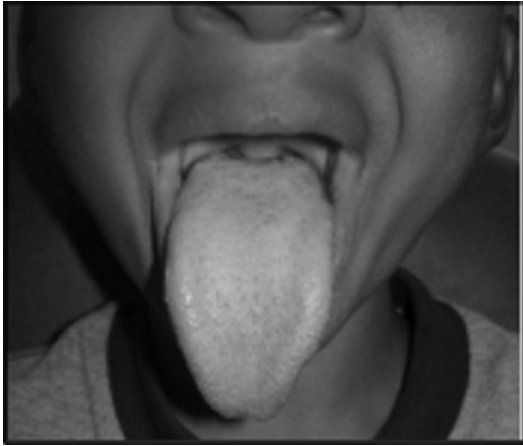


Figura 3. Modelos de estudio donde se aprecia el reborde disminuido, pero con buena altura ósea para soportar una prótesis

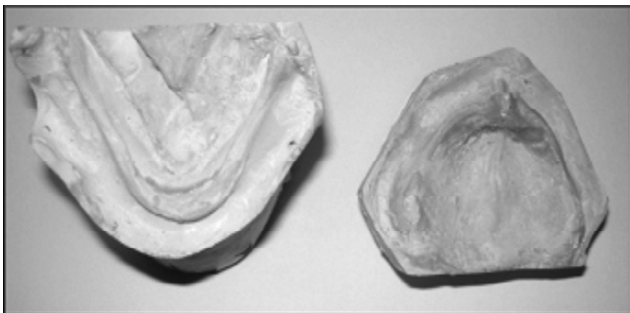
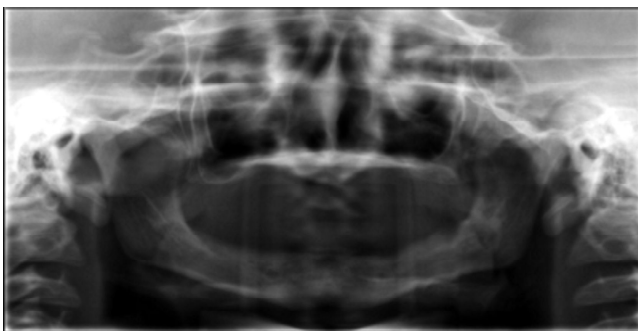


Figura 4. Ortopantomografía (Radiografía panorámica) donde se observa ausencia total de órganos dentales.



Por las características clínicas y los hallazgos radiográficos anteriormente señalados, se concluye que el paciente padecía del Síndrome Displasia Ectodérmica Anhidrótica o Síndrome de Christ Siemens Touraine.

Discusión

La Displasia Ectodérmica Anhidrótica o Síndrome de Christ Siemens Touraine forma parte de un amplio grupo de patologías que tienen en común una alteración de la organización celular en al menos dos tejidos derivados de la capa embrionaria ectodérmica (3). Es una enfermedad genética, autosómica recesiva y ligada al cromosoma X.

El gen de la enfermedad se encuentra localizado en el cromosoma x q12.2-13, aún no se ha sido detectada la naturaleza, ni la patogénesis molecular del gen. Esta enfermedad tiene expresión total en el sexo masculino, pero también mujeres heterocigotas pueden presentar la enfermedad (4,5).

Dependiendo de las combinaciones existen más de 120 síndromes distintos, con todos los modos posibles de transmisión hereditaria. Muchos de los síndromes tienen manifestaciones clínicas que se solapan y solo se distinguen por la presencia o ausencia de un defecto concreto (6,7). Tienen una incidencia que oscila de 1 a 7 por cada 100.000 niños nacidos vivos y puede darse en cualquier etnia (8,9,10). Debido a la gran diversidad de tipos de Displasia Ectodérmica que existen en la clínica se considera en términos generales dos formas principales: Displasia Ectodérmica Hidrótica o Síndrome de Clouston y Displasia Ectodérmica Anhidrótica o Síndrome de Christ Siemens Touraine.

Aparte En la Displasia Ectodérmica Anhidrótica presenta una facies típica desde los primeros meses de vida y se caracteriza por presentar cejas, pestañas y cabellos escasos, finos y de color claro. El cabello está seco debido a la ausencia de las glándulas sebáceas o no se desarrollaron bien. Al nacer se puede apreciar un patrón anormal de la implantación del cabello, con un implante frontal alto y por tanto la frente en estos casos es amplia. Posteriormente se produce

en algunas ocasiones calvicie prematura. Las glándulas sebáceas y folículos pilosos pueden ser defectuosos o ausentes. El pelo de la cabeza y las cejas suele ser fino, escaso y se asemeja al lanugo (hipotricosis). Las plantas de los pies y palmas de las manos son normales o rara vez hiperqueratóticas. Las uñas de las manos se afectan en un 50 %, siendo distróficas, quebradizas, estriadas y con convexidad acentuada. La disminución o ausencia de la sudoración es un problema común, las glándulas exocrinas están ausentes, disminuidas en número o no funcionan adecuadamente. La reducción de la sudoración condiciona a una fiebre alta, ya que las glándulas sudoríparas regulan la temperatura corporal, esta elevación de temperatura puede causar alteración metabólica y neurológica severa.

Las manifestaciones otorrinolaringológicas derivan de la hipoplasia de las glándulas mucosas de los tractos aéreos y digestivo superior y destacan por la frecuencia de presentación las afecciones crónicas, como rinitis, faringitis, otitis, y también epistaxis. Las alteraciones oculares son diversas, pueden presentarse cataratas, ausencia del conducto lacrimonasal, microoftalmos, entropión, telecantho, ausencia de glándulas de Meibomio, lagrimación deficiente, queratoconjuntivitis, displasia corneal y estenosis lacrimal. Debido a la disminución del número y de la actividad de las glándulas lacrimales, nasales, salivales y sudoríparas hay sequedad de piel y mucosas. Las lágrimas son escasas, causando irritación en los ojos, conjuntivitis y sensibilidad a la luz. A nivel facial estos pacientes presentan un grado variable de hipoplasia a nivel de tercio medio, pudiéndose observar depresión del puente nasal, pómulos anchos, rebordes supraorbitarios. Se observa además mandíbula triangular, labios abultados, protuberantes, secos y fisurados; orejas puntiagudas, pequeñas, de implantación baja y desplazadas hacia delante (11). La saliva es escasa, causando problemas al degustar, masticar y tragar los alimentos. Las secreciones mucosas de la nariz son excesivamente espesas, formándose costras. Es común una voz ronca y áspera. Puede haber cera incrustada en los oídos. La piel es fina y delicada. Habitualmente hay hiperpigmentación, sobre todo a nivel periocular y

bucal. La piel del resto del cuerpo es seca e hipopigmentada, lo que da mayor visibilidad a las venas (12). Las manifestaciones orales se pueden presentar con hipodoncia, oligodoncia y anodoncia parcial o total. Esta alteración dental está asociada con más frecuencia a factores hereditarios de tipo dominante, poligénico y ligado al cromosoma X 45. Tanto la dentición decidua como la permanente pueden verse afectadas. Los órganos dentales presentes pueden verse alterados en el tamaño (reducidos) y en la forma (conoide). Los dientes que más se conservan en este síndrome en la dentición permanente son los incisivos centrales superiores, primeros molares superiores, primeros molares inferiores y caninos superiores. Los procesos alveolares están reabsorbidos (13,14,15).

Conclusiones.

El diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad debe de ser a temprana edad y debe ser multidisciplinario e integral. En el cual deben de intervenir el pediatra, cirujano pediatra, odontólogo, oftalmólogo, dermatólogo y genetista. La rehabilitación protésica bucal es fundamental en estos casos, intentando así, dar una solución funcional y estética que permita realizar una vida lo más normal posible al paciente con miras a su desarrollo físico, psicológico y social, además de velar por su autoestima y calidad de vida. En este caso en particular, se realizará una investigación más extensa de su familia, ya que una de sus hermanas presenta una agenesia dental y sus primos varones padecen del mismo síndrome.

Referencias

1. Al-Mudaffer M; Puri P; Reardon W. Symptomatic anal anomalies in chromosome 22q11 deletion syndrome: a report of three patients. *Pediatr Surg Int.*; 22(4):384-6, 2006.
2. Thurnam J. Two cases in which the skin, hair and teeth were very imperfectly developed. *Proc R Med Chir Soc (Lond)* 1848;31:71-82. En: Donnai D, Winter RM. *Congenital Malformation Syndromes*. London. Chapman and Hall. 1995.
3. Zonana J. Hypohidrotic (anhidrotic) ectodermal dysplasia, Molecular genetic research and its clinical

- applicarion. *Semin Dermatol.* 1993; 12:241.
4. Clarke A, Philips Dim, Brown R, et al: Clinical aspects of x linked hypohidrotic ectomal displasia, *Am J. Hum Genet.* 2000; 67:1555-62.
 5. Yenisey M, Guler A, Unal U. Orthodontic and prosthodontic treatment of ectodermal dysplasia—a case report. *Br Dent J.* 2004 Jun 12; 196(11): 677-9.
 6. Aranibar L, Guillermo R, Sanz P, Castillo S. Displasia ectodérmica hipohidrótica, caso clínico y revisión de literatura. *Rev. Chil. Pediatr.* 2005; 76 (2):166-72.
 7. *Pipa Vallejo A, López-Arranz ME, González García M. Tratamiento odontológico en la displasia ectodérmica. Actualización. Av Odontoestomatol.* 2006; 22 (3): 171-6.
 8. Clarke A. Burn. Sweat testing to identify female carries a x linked hypohidrotic ectormal dysplasia. *J Med Genet.* 1991; 28:330. NO APARECE EN INTERNET
 9. Parik J. W. A case of hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Dermatol.* 1989; 26:44-7.
 10. Shafer, W.G., Hine, M.K., Levy B.M. *Tratado de patología bucal.* 3ra ed. México: Interamericana. 2000; 755-7.
 11. Nunn JH, Carter NE, Gillgrass TJ, Hobson RS, Jepson NJ, Meechan JG, et al. The interdisciplinary management of hypodontia: background and role of paediatricdentistry. *Br Dent J.* 2003 Mar 8; 194(5):245-51.
 12. Kramer FJ, Baethge C, Tschernitschek H. Implants in children with ectodermal dysplasia: a case report and literature review. *Clin Oral Implants Res.* 2007 Feb; 18(1):140-6.
 13. *González H, Galera F, Muñoz B. Manifestaciones ORL de la displasia ectodérmica hipohidrótica. Acta Otorrinolaringol Esp.* 2005; 55:176-8
 14. *Daniel E, McCurdy EA, Shashi V, McGuirt WF. Ectodermal dysplasia: otolaryngologic manifestations and management. Laryngoscope.* 2002;112:962-7