

**IMPLICANCIAS CLÍNICAS EN PACIENTES ODONTOPEDIÁTRICOS CON
DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA**

SOLO USO ACADÉMICO

Karla Lissette Quevedo Muñoz
Isadora Paz Rojas Martinez

Dr. Ernesto Gonzalez Mallea
Odontología Integral del Niño

I. Introducción

La odontopediatría comprende más que la mera inspección y rehabilitación dental infantil, el clínico debe estar al tanto de múltiples patologías sistémicas que puedan tener una repercusión en su manejo clínico y de comportamiento, diagnóstico, pronóstico y plan de tratamiento; tanto en el ejercicio público como privado.

La displasia hace referencia a una anormalidad donde las células de un tipo de tejido se encuentran desorganizadas, produciendo malformaciones en las estructuras del cuerpo; la displasia ectodérmica se refiere a los defectos del desarrollo de los tejidos derivados del ectodermo como piel, cabello, dientes, entre otros y la displasia ectodérmica hipohidrótica (DEH), tiene una importancia relativa mayor en la odontología ya que sus manifestaciones afectan severamente el territorio facial y dientes en número y/o forma lo que conlleva secuelas estéticas, sociales y psicológicas. (1)

El odontólogo interviene, como parte del equipo multidisciplinario, con un diagnóstico precoz que evite futuras complicaciones. Su rol es realizar intervenciones que tienen por objetivo mejorar la calidad de todo el ciclo vital, partiendo lo más precozmente posible.

A pesar de la información disponible sobre la DEH, no existe un consenso en odontopediatría acerca de las implicancias clínicas que conlleva la atención de estos pacientes, lo que cobra relevancia cuando consideramos las complicaciones que se podrían presentar durante la atención dental.

El objetivo de esta revisión es examinar las diferentes publicaciones científicas disponibles, creadas en los últimos cinco años, sobre la DEH y determinar cuales son las implicancias clínicas durante la atención en odontopediatría, con especial enfoque en el diagnóstico, manifestaciones, manejo odontológico y alternativas de tratamiento actualizadas. En base a lo descrito anteriormente establecer en qué ámbitos terapéuticos indagar en futuras investigaciones.

II. Marco teórico

La DEH es una de las dos formas más comunes de displasia ectodérmica, esta es una condición genética asociada a distintos genes por lo que se presenta como herencia autosómica dominante, autosómica recesiva y ligada al cromosoma X, siendo la última la más prevalente pero menos severa. Esta condición se presenta en 1 por cada 10.000 nacidos vivos o 1 por cada 100.000 personas en el mundo, siendo la tasa de mortalidad infantil de esta enfermedad del 30%. (1,2,3)

En el desarrollo embrionario se forman tres capas llamadas ectodermo, mesodermo y endodermo; de estas nacen diferentes órganos y estructuras humanas. El ectodermo es la capa que origina las glándulas exocrinas, nervios, cabello, uñas, la epidermis y el esmalte dental; las estructuras afectadas en la displasia ectodérmica (1).

La DEH es causada por la falla en la expresión de diferentes genes relacionados con el ectodermo, sin embargo, el 90% de los casos se asocia a los genes EDA, EDAR, EDARAD y WNT10A. La proteína EDA a pesar de tener múltiples variantes, durante la expresión genética da origen a queratinocitos, folículos pilosos y glándulas sudoríparas (1).

La presentación clínica de DEH se caracteriza por afectar los tejidos derivados del ectodermo como piel, pelo, uñas, glándulas sudoríparas y/o dientes; sin embargo, para su detección es importante identificar la tríada clásica que corresponde a hipodoncia, hipo/anhidrosis y rasgos faciales característicos(2). Entre las principales manifestaciones clínicas se encuentra:

- a. Dientes: Microdoncia de dientes temporales, en dentición permanente se puede presentar hipodoncia, anodoncia u oligodoncia, morfología anormal de la corona como dientes cónicos o en clavija, retraso de la erupción, defectos del esmalte, diastemas de gran tamaño, cavidad pulpar alargada (taurodontismo) y/o anomalías dentomaxilares. (3)
- b. Piel: Dermatitis atópica, xerosis, fotosensibilidad, queratodermia palmoplantar, telangiectasias faciales. Es importante identificar la descamación intensa del recién nacido. (3)
- c. Pelo: Cantidad, estructura y calidad anormal; pelo delgado, quebradizo, crecimiento lento rizado u ondulado, frágil, seco y débil. Generalmente afecta el cuero cabelludo, cejas y pestañas. (3)
- d. Uñas: Quebradizas, distróficas, ausentes, rugosas o con hendiduras. (3)
- e. Glándulas sudoríparas: Hipohidrosis, hiperhidrosis de palmas y plantas. (3)
- f. Alteración del desarrollo craneofacial: Bordes supraorbitarios prominentes, orejas puntiagudas y puente nasal hendido. (3)
- g. Otros: Infecciones recurrentes sinusales, congestión nasal, voz ronca y sibilancias las cuales son secundarias por disminución de producción salival y lagrimal. (3)

Estas manifestaciones pueden presentarse por sí solas o en conjunto.

El diagnóstico puede ser realizado a través de la identificación de manifestaciones de clínicas y confirmado a edades tempranas por la prueba de almidón-yodo, biopsia palmar de las manos y de cuero cabelludo, siendo la biopsia palmar la más sensible y específica donde se puede apreciar la ausencia completa de estructuras ecrinas. (2)

El tratamiento del paciente pediátrico con DEH requiere nociones sobre crecimiento y desarrollo, manejo de comportamiento, técnicas de elaboración de prótesis, estrategias de modificación de dientes mediante desgaste o agregación de materiales. (2,3)

La problemática actualmente apunta a que no existen normas estandarizadas sobre la atención de estos pacientes, por lo que es importante considerar en la atención en odontopediatría que debido a las alteraciones en glándulas exocrinas estos pacientes no pueden sudar, de manera que deben ser protegidos de temperaturas ambientales elevadas, cuadros virales o bacterianos que conlleven fiebre o algunos tipos de actividad física de alto rendimiento, debiendo usar por lo general métodos de enfriamiento externo. Además, pueden ser dolentes de múltiples trastornos relacionados con la disminución del sudor; lesiones cutáneas, trastornos multisistémicos, trastornos neurológicos, intolerancia a algunos fármacos, entre otros.(3)

Algunas recomendaciones en el manejo sistémico de estos pacientes son la comunicación con médico tratante para conocer su condición sistémica y consumo de fármacos, condición psicológica del paciente y mantener una temperatura ambiente baja durante la atención.(4)

Por último, para el manejo odontológico se recomienda realizar un estudio radiográfico intraoral y extraoral, evitar el uso de materiales con latex, derivación multidisciplinaria (odontopediatra, ortodoncista, prostodoncista, implantólogo y, de ser necesario, cirujano maxilofacial), realizar tratamientos lo menos invasivos posibles, comunicar a los padres opciones de tratamientos disponibles, controles periódicos estrictos bajo el estigma de alto riesgo cariogénico y periodontal por la hiposalivación o eventuales defectos del esmalte.(4)

III. Pregunta de investigación y objetivo general

Objetivo general:

Actualizar información disponible en la literatura respecto de las implicancias clínicas de la atención de pacientes odontopediátricos con displasia ectodérmica hipohidrótica.

Pregunta de investigación:

¿Cuáles son las implicancias clínicas en pacientes odontopediátricos con displasia ectodérmica hipohidrótica?

La pregunta de investigación fue realizada con el enfoque PICO, presentada en la tabla n.1.

Tabla 1. "Enfoque PICO acerca de ¿Cuáles son las implicancias clínicas en pacientes odontopediátricos con displasia ectodérmica hipohidrótica?"

Población	Pacientes odontopediátricos con displasia ectodérmica
Intervención	Información disponible sobre implicancias clínicas en la atención odontológica de niños/as con DEH en los últimos 5 años.
Control	Pacientes sin tratamiento odontológico de DEH
Outcome o resultado	<ol style="list-style-type: none">1. Diagnóstico precoz en base a características en el territorio facial.2. Tratamiento oportuno → Mejor calidad de vida3. Avances en rehabilitación en base a estudios primarios4. Protocolización de manejo odontopediátrico en pacientes diagnosticados con DEH

IV. Metodología

Criterios de inclusión:

Los criterios de inclusión utilizados en esta revisión son aquellos que responden a la pregunta clínica, ¿Cuales son las implicancias clínicas en pacientes odontopediátricos con Displasia Ectodérmica Hipohidrótica?, de esta manera se recopilan revisiones, artículos y reportes de caso que estén centrados en la descripción de la enfermedad, limitando la búsqueda a estudios realizados en los últimos 5 años en los idiomas español e inglés.

Estrategia de búsqueda y fuentes de información:

En Mayo del 2023 se recopilaron de la literatura disponible los archivos publicados en los últimos 5 años que contengan los conceptos “Displasia Ectodérmica Hipohidrótica/ectodermal dysplasia”, “Displasia Ectodérmica Anhidrótica”, “Odontopediatría/pediatric”, “dentistry”, “and y “or”, en las bases de datos ClinicalKey, Google Académico, PubMed y Epistemonikos; siguiendo la siguiente estructura:

1. Identificación del tema
Implicancias clínicas en odontología de pacientes pediátricos que sufren displasia ectodérmica hipohidrótica.
2. Acotar el tema
Manejo odontológico de pacientes pediátricos con displasia ectodérmica hipohidrótica
3. Conformación de la estructura de búsqueda
 - a. Definir Palabras Clave
 - i. Displasia Ectodérmica Hipohidrótica / Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia
 - ii. Odontopediatría / Pediatric Dentistry
 - iii. Odontología / Dentistry
 - b. Construcción
 - i. En español
“Displasia ectodérmica hipohidrótica” AND “odontopediatría” OR “Odontología”
 - ii. En inglés y opción para PubMed
“Ectodermal dysplasia hypohidrotic” AND “pediatric dentistry” OR “Dentistry.

Extracción de datos y síntesis de resultados:

La extracción de resultados fue realizada en orden de creación seleccionando la información de acuerdo a los objetivos de esta revisión, es decir, actualizar las implicancias clínicas en pacientes odontopediátricos con displasia ectodérmica hipohidrótica. Para la selección de información y orden de los artículos se tomaron en cuenta el año de publicación, inicial del autor, país y tipo de estudio. Todos estos tópicos serán reunidos por dos autores (KLQM y IPRM). La inclusión y exclusión de artículos ha sido de manera manual por ambos autores.

V. Resultados

Fueron identificados 38 estudios a través de las plataformas de búsqueda de información y selección manual basado en los criterios de búsqueda establecidos, de los cuales 14 fueron seleccionados como potenciales y revisados cuidadosamente. Finalmente 13 estudios son relevantes y necesarios por lo que son los incluidos en esta revisión. La mayor parte de los estudios son estudios primarios y en menor medida revisiones. El estudio de estos 13 artículos científicos de diferente tipo indica que las manifestaciones clínicas suelen presentarse de manera similar en distintos casos, que debe existir un diagnóstico precoz y que se necesita un manejo de salud multidisciplinario en el tratamiento de niños/as afectados con DEH. La selección de documentos fue realizada a través de los criterios PRISMA del año 2020, lo cual se puede apreciar en el flujograma expuesto en la figura 1. Por otro lado, el aporte a la revisión contenido en cada documento se sintetizó en la tabla 2, el cual presenta los archivos ordenados según orden de aparición en la presente revisión.

Figura 1. Diagrama de flujo PRISMA

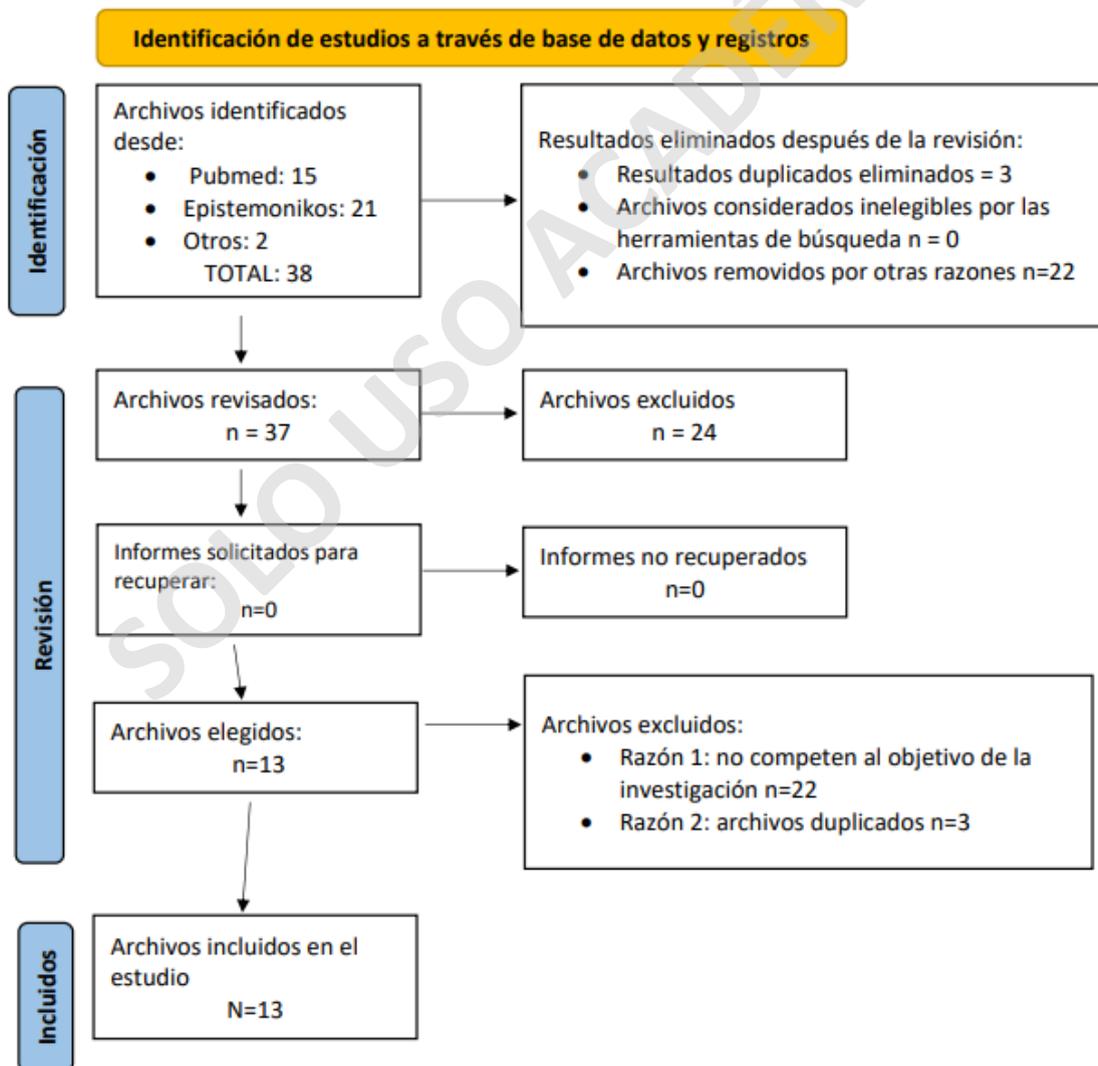


Tabla 2. Características de los estudios incluidos

Fecha de publicación, autor y país	Título del archivo	Tipo de estudio	Aporte a la pregunta de investigación
1. 2023 Konstantinos Agiannitopoulos Grecia	Una nueva delección del exón 4 en el gen de la ectodisplasia A asociada con displasia ectodérmica hipohidrótica ligada al cromosoma X	Reporte de un caso	<ul style="list-style-type: none"> - Herencia de DEH - Epidemiología - Estudios genéticos para el diagnóstico
2. 2020 Nadia Y. Abidi y Kari L. Martin España	Nelson tratado de pediatría: displasias ectodérmicas.	Revisión bibliográfica	<ul style="list-style-type: none"> - Epidemiología - Manifestaciones clínicas de DEH - Diagnóstico - Manejo clínico
3. 2022 Guillermina Preciado Meza Mexico	Displasia ectodérmica hipohidrótica: manejo odontológico. Revisión de la literatura.	Revisión de la literatura	Manejo odontológico y sistémico.
4. 2022 Marina Cerezo-Cayuelas España	Tratamientos ortodóncicos y ortopédicos dentofaciales en pacientes con displasia ectodérmica: una revisión sistemática	Revisión sistemática	Los tratamientos ortodóncicos y ortopédicos logran tratar anomalías dento-faciales, sin embargo, no tienen efectividad en estimular el crecimiento.
5. 2023 Rina Kariya Japón	Two cases of ectodermal dysplasia diagnosed based on congenital absence of multiple teeth	Reporte de un caso	<ul style="list-style-type: none"> - Manifestaciones clínicas en ambos casos son similares - Debe haber un manejo multidisciplinario sobretodo de la oclusión - El diagnóstico debe ser oportuno y precoz
6. 2019 Vani Chappidi India	Ectodermal dysplasia: Report of two cases in a family and literature review	Reporte de un caso	<ul style="list-style-type: none"> - Epidemiología - Manifestaciones clínicas generales - Diagnóstico - Alternativas de tratamiento

Fecha de publicación, autor y país	Título del archivo	Tipo de estudio	Aporte a la pregunta de investigación
7. 2019 Reema AlNuaimi y Mohammad Emiratos arabes	Prosthetic rehabilitation with fixed prosthesis of a 5-year-old child with Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia and Oligodontia	Reporte de un caso	<ul style="list-style-type: none"> - Epidemiología - Manifestaciones clínicas generales - Manejo odontológico de pacientes con DEH - Alternativas de tratamiento para la hipo/anodoncia.
8. 2021 Aryen Kaushik India	A Hybrid Oral Rehabilitation of Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia: A Conservative Approach with Three-Year Follow-Up	Reporte de un caso	<ul style="list-style-type: none"> - Epidemiología - Manifestaciones clínicas generales - Alternativas de tratamiento para la hipo/anodoncia.
9. 2018 Bruno Ramos Suecia	Dental implants in patients with ectodermal dysplasia: A systematic Review	Revisión sistemática	Los implantes realizados en pacientes adultos e infantes tienen similares porcentajes de éxito.
10. 2023 M° Dolores Casaña-Ruiz España	Implants as a treatment alternative in children with multiple agenesis: Systematic review and meta-analysis	Revisión sistemática y metaanálisis	<p>Los implantes no tienen buen porcentaje de éxito.</p> <p>Las complicaciones de los implantes en niños podrían tener consecuencias muy relevantes.</p>
11. 2022 Luiz Gonzaga Brasil	Interdisciplinary rehabilitation of a patient with ectodermal dysplasia utilising digital tools: A clinical report	Reporte de un caso	El tratamiento de pacientes con DEH con herramientas digitales resulta exitoso.
12. 2018 Carlo Maiorana Italia	Oral Rehabilitation of a patient With Ectodermal Dysplasia Treated With Fresh-Frozen Bone Allografts and Computer-Guided Implant Placement: A Clinical Case Report	Reporte de un caso	Las técnicas con guía prequirúrgica de colocación de implantes resultan ser una buena herramienta para el tratamiento de pacientes con DEH acompañado del uso de hueso fresco congelado como injerto óseo.

Fecha de publicación, autor y país	Título del archivo	Tipo de estudio	Aporte a la pregunta de investigación
13. 2019 Enio Moura Brazil	X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia – General features and dental abnormalities in affected dogs compared with human dental abnormalities	Revisión bibliográfica	<ul style="list-style-type: none"> - Epidemiología - Etiología - Manifestaciones clínicas generales

SOLO USO ACADÉMICO

VI. Discusión

Los múltiples estudios analizados indican que el manejo de la DEH se basa en obtener un diagnóstico precoz con enfoque terapéutico multidisciplinario; debido a esto, el clínico debe estar atento a las manifestaciones clínicas presentes en la atención dental infantil. Por otro lado, el objetivo principal del tratamiento es devolver la eficiencia masticatoria, mejorar la calidad de vida del paciente y su entorno familiar, mejoras en materias de salud mental e inclusión social.

Las investigaciones efectuadas en los últimos cinco años coinciden en que las manifestaciones clínicas se asocian principalmente a rasgos faciales, cabello, piel, uñas y dientes al igual que la presente revisión.(4)

Para las manifestaciones asociadas a la cavidad oral existen opciones de rehabilitación basadas en prótesis removible, sobredentaduras y/o implantes dentales dependiendo de cada caso. La hipodoncia, anodoncia u oligodoncia no solo representan la ausencia de piezas dentarias sino también la hipotrofia de los rebordes alveolares generando una anatomía caprichosa a la hora de la rehabilitación protésica y al mismo tiempo condicionando la instalación de implantes a la edad y desarrollo óseo. La prótesis removible representa la opción menos viable y más molesta para los niños/as afectados, debido a que su uso representa incomodidad tanto sensorial como psicológica con dificultad en la adaptación de su uso y también poca adherencia al tratamiento debido a las alteraciones en la saliva que resultan en la nula retención del aparato. (4)

Rina Kariya et al (5) indica que el diagnóstico de DEH debería ser realizado de manera precoz ya que es importante para el manejo sistémico y odontológico, sin embargo, dado el amplio rango de manifestaciones clínicas hay casos donde no se logra dicho cometido existiendo afectados sin diagnóstico hasta la adultez. Con frecuencia la sospecha diagnóstica ocurre cuando pacientes pediátricos presentan hipodoncia, oligodoncia o anodoncia, alteración de la forma y maloclusión; debido a esto reporta el caso de dos niños de cinco y seis años que derivados por alteración en el número de dientes y fiebres altas constantes e inexplicables, posteriormente fueron diagnosticados con DEH. Se propone un plan de tratamiento con prótesis parciales removibles las cuales restauraron la oclusión reemplazando los dientes ausentes lo que resultó en la mejora de la apariencia y por consiguiente la calidad de vida. (5). Por otro lado, *Vani Chappidi et al (6)* asegura que el diagnóstico puede ser aún más precoz, dándose en el segundo trimestre de embarazo a través de la ecografía fetal donde se pueden manifestar hallazgos como el puente nasal hendido. En los controles prenatales siempre se realizan preguntas de rutina de antecedentes familiares donde se podría establecer la sospecha de DEH en el feto.(6)

Continuando con el uso de prótesis parcial removible en el tratamiento odontopediátrico de DEH, *Reema Alnuami et al (7)* reporta el caso de un niño de 5 años diagnosticado con DEH el cual presenta oligodoncia y capacidad de sudoración reducida donde ofrece como tratamiento un mantenedor de espacio tipo nance con retenedores flexibles, a modo de prótesis removible, para el reemplazo dentario y manejo gradual de la oclusión, por otro

lado, las sobredentaduras también son una opción cuando los dientes remanentes presentan las características necesarias para ser dientes de soporte. Expone, además, que los pacientes con DEH deben visitar al dentista en tanto tengan su primer diente en boca y que el tratamiento debe iniciar antes que el niño asista al colegio. Asegura que la rehabilitación de pacientes con DEH ayuda a restaurar y continuar con el proceso de crecimiento normal del aparato músculo-esquelético. (7)

Finalmente en las alternativas no implantológicas se encuentra la prótesis fija plural (PFP) la cual representa una opción con más adherencia de parte de los pacientes, sin embargo, no se puede efectuar en niños/as muy pequeños/as debido a que siempre en pacientes menores se debe preferir las alternativas removibles ya que se modifican y rebasan acompañando el crecimiento. *Aryen Kaushik et al (8)* informa el caso de un paciente de 19 años diagnosticado tardíamente con DEH el cual presenta ausencia de múltiples dientes, pese a esto, sus características orales son compatibles con una alternativa de tratamiento con PFP. La elaboración de PFP superior e inferior resulta exitosa y el paciente demuestra conformidad mejorando radicalmente su aspecto, fonación y calidad de vida. (8)

La puesta en marcha de la implantología infantil es un tema contemporáneo en el tratamiento de DEH, a pesar de representar una mayor comodidad y adherencia al tratamiento por parte del paciente y sus familias, tiene condicionantes. La rehabilitación con implantes se debe retrasar hasta el término del crecimiento dado que el implante no se adapta al crecimiento dentoalveolar en comparación a un diente o a los múltiples rebasados de una prótesis parcial removible. Según *Ramos et al (9)* los implantes dentales instalados en infantes tienen una baja tasa de fracaso 5.3 - 7.2% en un tiempo de seguimiento de 52.8 - 70 meses, por otro lado, sostiene que el porcentaje de fracaso sería el mismo tanto en pacientes con DEH que en personas sanas. Entre otras limitaciones asociadas se puede encontrar que debido a la falta congénita de dientes ocurre una atrofia alveolar y ausencia de hueso basal por lo que en muchos casos clínicos es necesario terapias adicionales como injertos, osteogénesis por distracción y lateralización del nervio alveolar inferior. (9)

En contraste, *Casaña-Ruiz et al (10)* indica lo contrario respecto a la tasa de fracaso de los implantes, en una revisión sistemática publicada a principios de este año plantea que "(...)la función de los implantes en pacientes pediátricos con agenesia múltiple es controvertida ya que es un proceso similar a la anquilosis dental, teniendo mayor número de complicaciones estéticas y funcionales con tasas de supervivencia más bajas que los adultos(...)". De la misma manera, sostiene que se debe prestar mayor atención al patrón facial y área de inserción seleccionada ya que en el caso de la explantación del implante en niños podría generar consecuencias negativas de mayor renombre que en un adulto. (10)

Luiz Gonzaga et al (11) agrega que los recursos digitales en la implantología son de gran utilidad a través de un reporte de caso donde se realiza el tratamiento con implantes a través de guías quirúrgicas digitales en una paciente de 19 años con DEH con el asesoramiento de un equipo multidisciplinario, principalmente en ortodoncia y rehabilitación oral. "(...)la implantología digital a través de su software DICOM permite predecir aspectos de la cirugía que la implantología convencional no logra, por ejemplo, el

eje del implante, margen definitivo de la mucosa y el tipo de restauración con una correcta dimensión oclusal, considerando las malformaciones de los dientes presentes y la ausencia dentaria(..)". El flujo digital hace que los procedimientos odontológicos sean predecibles. (11)

Las biotecnología va en avance y cada vez es más predecible el pronóstico favorable de los implantes; así lo demuestra el uso de aloinjerto de hueso congelado presentado en un reporte de caso de *Carlo Maiorana et al* (12) demuestra que el tratamiento con implantes con guía pre-quirúrgica computacional y el uso de este elemento extraído de la cresta iliaca sería exitoso en el tratamiento de pacientes con DEH. Expone que se realizó en una paciente de 34 años con DEH no diagnosticada la instalación de seis implantes maxilares y cuatro mandibulares para la confección de una prótesis implanto-soportada, destacó el éxito del tratamiento ya que se observaron; implantes no móviles, tejidos periimplantarios sanos y mejora en la calidad de vida de la paciente teniendo un alto porcentaje de conformidad con el tratamiento. Este estudio documenta la primera vez del uso exitoso de aloinjertos de hueso congelado en el tratamiento de DEH, dando luces de lo que las próximas investigaciones podrían presentar. (12)

Las nuevas líneas en genética han permitido conocer que se puede modificar el fenotipo, la modificación de este en el caso de la DEH diagnosticada en el embarazo podría disminuir algunas manifestaciones en dichos individuos, así lo explica *Enio Moura et al* (13) en una publicación realizada el 2019, donde detalla la vía de señalización de EDA, proteína íntimamente involucrada en el desarrollo de estructuras derivadas del ectodermo como; glándulas exocrinas, cabello, uñas y dientes. Planteada esta lógica es que se comparan características genéticas en perros con anomalías dentales versus humanos con alteraciones de número de dientes estableciendo que la etiopatogenia de las afecciones tiene que ver con la vía de señalización de EDA. Bajo estos conceptos es que para futuras intervenciones terapéuticas prenatales, es decir, inyectar proteínas recombinantes, para este caso Fc EDA la cual corresponde a una inmunoglobulina Fc y dominio de unión al receptor EDA. Se infiere que la inyección de este compuesto de manera intravenosa a la embarazada o en el líquido amniótico de fetos no humanos con sospecha de alguna alteración en los derivados del ectodermo podría inducir el desarrollo de glándulas exocrinas, disminuir el futuro episodio de hipertermia o problemas respiratorios. Así mismo, esta administración podría ser realizada en recién nacidos. Lo expuesto anteriormente establece que con los recursos de biotecnología necesarios se podría encontrar la manera de disminuir notablemente las manifestaciones clínicas de pacientes que sufran enfermedades relacionadas con los derivados del ectodermo como lo es la DEH, sin embargo, es importante considerar que estos estudios en seres humanos podrían resultar inaplicables debido principalmente a cuestiones éticas. (13)

Los estudios analizados contienen la deficiencia que sus resultados no son en una muestra de pacientes con las mismas características como la edad, sexo y/o etnia. Esto podría dar resultados poco estandarizados en lo que DEH compete. Sin embargo, en su mayoría

coinciden en que la DEH se manifiesta de variadas maneras y que la efectividad de los tratamientos disponibles aún está en estudio.

En la opinión de ambas autoras del presente estudio, se necesita protocolizar el manejo clínico odontológico de pacientes con DEH con respaldo científico demostrable y de este modo facilitar el quehacer clínico, tal como se hace en muchas otras patologías, como por ejemplo la fisura nasopalatina.

SOLO USO ACADÉMICO

VII. Conclusiones

El diagnóstico precoz de DEH es responsabilidad de Pediatras, Odontólogos Generales, Odontopediatras y todo aquel profesional de la salud que esté a cargo de la salud de los niños/as. Es fundamental la derivación y respaldo con exámenes complementarios en caso de sospecha de DEH, debido que el pasar por alto los signos y síntomas podrían poner en riesgo la vida del paciente dado que representa una tasa de mortalidad importante.

La comunicación efectiva con el pediatra de cabecera es importante para el éxito del tratamiento ya que los niños/as con DEH podrían sufrir otras condiciones sistémicas expuestas anteriormente y es el médico especialista en niños/as el encargado de guiar la prescripción de medicamentos o medidas locales.

Las implicancias clínicas en odontopediatría principalmente tienen que ver con el manejo sistémico, manejo odontológico y el tratamiento de las manifestaciones orales. Los pacientes con DEH deben recibir atención por un equipo multidisciplinario, realizando su tratamiento en fases que acompañen el crecimiento favoreciendo la adaptación tanto del paciente como de su familia. Las especialidades más vinculadas al tratamiento corresponden a odontopediatría que trabaja en conjunto con ortodoncistas e implantólogos y/o cirujanos maxilofaciales. Las maloclusiones son las más prevalentes debido a las alteraciones de número y forma dentaria generando consecuencias en el sistema estomatognático tanto a nivel esquelético como muscular.

Las alternativas de tratamiento actuales ofrecen prótesis removibles como la opción más accesible, compatible con la mayoría de los pacientes y con más adherencia al tratamiento a pesar de sus limitaciones. Es importante que el uso de las mismas comience antes de que el niño/a ingrese al sistema educativo para evitar posibles secuelas en el ámbito fonoaudiológico e incluso psicosocial. La apariencia es importante desde edades tempranas tanto para el autoconcepto del niño/a como para la manera en que es recepcionado por sus pares, para esto el control con el odontopediatra debe ser por lo menos cada 6 meses y las prótesis deben rebasar o elaborar nuevos aparatos periódicamente acompañando el crecimiento. En la elaboración siempre se deben preferir materiales de tipo flexibles, por ejemplo, evitando retenedores colados. Las sobredentaduras representan una gran alternativa en cuanto a retención y estabilidad, sin embargo, no son compatibles con todos los pacientes debido a que hay casos en los que habrá una gran severidad en la alteración de número o forma de los dientes.

En el uso de prótesis se debe tomar en consideración que estos pacientes sufren de hiposalivación debido a las alteraciones en sus glándulas excretoras, por lo que el uso de saliva artificial o de sialogogos se debe considerar como coadyuvantes al tratamiento.

La implantología se ha impuesto como opción en la época contemporánea, sin embargo, se han expuesto los pro y contras de la misma. Su uso representa una gran herramienta al momento de reemplazar dientes y rehabilitar con prótesis implanto-soportadas pero a pesar de su gran éxito su costo es elevado y no es accesible para todas las familias. Pese a esto la tecnología va en avance cada día y actualmente el pronóstico de la cirugía es cada vez más predecible dada herramientas tecnológicas como el software DICOM.

Las nuevas líneas de investigación plantean que se podrían desarrollar tratamientos efectivos para disminuir las manifestaciones clínicas al momento de sospechar la presencia de DEH, pero esto requerirá avances en biotecnología, mejoras en políticas éticas de estudios científicos y mayores análisis previos.

En conclusión, los cirujanos dentistas podrían ser agentes principales en el diagnóstico precoz o sospecha de DEH para posterior derivación y tratamiento mejorando así su calidad de vida, salud mental y desarrollo social.

Finalmente, el conocimiento de las manifestaciones clínicas y consecuencias de estas u otras enfermedades pediátricas prevalentes hará la diferencia en la evaluación y diagnóstico que se realice a los niños/as que asisten a la consulta dental infantil.

Los niños y niñas son el agente de cambio del futuro, por esto, la ciencia debe estar a completa disposición de las patologías que los afectan dándole así las herramientas para incluirse a la sociedad sin importar cual sea su condición.

SOLO USO ACADÉMICO

VIII. Referencias Bibliográficas

1. Agiannitopoulos K, Potska K, Douka A, Gintoni I, Tsaousis GN, Papadopoulou E, et al. A novel deletion of exon 4 in the Ectodysplasin A gene associated with X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Arch Oral Biol* 2023;150:105689. <https://doi.org/10.1016/j.archoralbio.2023.105689>.
2. L K, Abidi, Nadia Y, Martin. Capítulo 668 Displasias ectodérmicas. Nelson Tratado de pediatría. 21a ed., Barcelona: Elsevier; 2020, p. 3459–61.
3. Guillermina Preciado Meza, Miriam Lucía Rocha Navarro, José Luis Ayala Herrera, editor. Displasia ectodérmica hipohidrótica: manejo odontológico. Revisión de la Literatura. vol. 23. Asociación Dental Mexicana.; 2023.
4. Cerezo-Cayuelas M, Pérez-Silva A, Serna-Muñoz C, Vicente A, Martínez-Beneyto Y, Cabello-Malagón I, et al. Orthodontic and dentofacial orthopedic treatments in patients with ectodermal dysplasia: a systematic review. *Orphanet Journal of Rare Diseases* [Internet]. 2022 Oct 17 [cited 2023 Mar 23];17:376. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9575248/>
5. Kariya R, Kadota T, Okawa R, Ochiai M, Okuda M, Nakano K. Two cases of ectodermal dysplasia diagnosed based on congenital absence of multiple teeth. *Pediatr Dent J* 2023. <https://doi.org/10.1016/j.pdj.2023.03.001>.
6. Chappidi V, Voulligonda D, Bhogavaram B, Reddy PK. Ectodermal dysplasia: Report of two cases in a family and literature review. *Journal of Family Medicine and Primary Care* [Internet]. 2019 Mar 1 [cited 2023 Jul 19];8(3):1263–5. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31041288/>
7. AlNuaimi R, Mansoor M. Prosthetic rehabilitation with fixed prosthesis of a 5-year-old child with Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia and Oligodontia: a case report. *J Med Case Rep* 2019;13:329. <https://doi.org/10.1186/s13256-019-2268-4>.
8. Kaushik A, Sinha H, Hombesh MN, Rani P, Kaur T. A hybrid oral rehabilitation of hypohidrotic ectodermal dysplasia: A conservative approach with three-year follow-up. *Case Rep Dent* 2021;2021:7469595. <https://doi.org/10.1155/2021/7469595>.
9. Chrcanovic BR. Dental implants in patients with ectodermal dysplasia: A systematic review. *Journal of Cranio-Maxillofacial Surgery*. 2018 Aug;46(8):1211–7.
10. MD. Casaña-Ruiz, M. Català-Pizarro, C. Borrás-Aviñó, MF. Estrela-Sanchís, C. Bellot-Arcís, JM. Montiel-Company. Implants as a treatment alternative in children with multiple agnesia: Systematic review and meta-analysis. 2023 Jan 1;e324–37.
11. Gonzaga LH, Amorim KP, Sesma N, Martin WC. Interdisciplinary rehabilitation of a patient with ectodermal dysplasia utilizing digital tools: A clinical report. *J Prosthet Dent* 2022;127:675–9. <https://doi.org/10.1016/j.prosdent.2020.11.036>.
12. Maiorana C. Oral Rehabilitation of a Patient With Ectodermal Dysplasia Treated With Fresh-Frozen Bone Allografts and Computer-Guided Implant Placement: A Clinical Case Report. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery* [Internet]. 2017 Jan 19 [cited

2023 Jul 5];75(5):939–54. Available from:
[https://www.joms.org/article/S0278-2391\(17\)30079-4/fulltext#articleInformation](https://www.joms.org/article/S0278-2391(17)30079-4/fulltext#articleInformation)

13. Moura E, Rotenberg IS, Pimpão CT. X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia-general features and dental abnormalities in affected dogs compared with human dental abnormalities. *Top Companion Anim Med* 2019;35:11–7. <https://doi.org/10.1053/j.tcam.2019.03.002>.

SOLO USO ACADÉMICO