

---

# CARACTERÍSTICAS DENTALES, CEFALOMÉTRICAS Y ANTROPOMÉTRICAS EN PACIENTES CON DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA<sup>1</sup>

## DENTAL, CEPHALOMETRIC AND ANTHROPOMETRIC CHARACTERISTICS IN PATIENTS WITH HYPOHIDROTIC ECTODERMAL DYSPLASIA<sup>1</sup>

GABRIEL E. ESPINAL B.<sup>2</sup>, LINA P. RAMÍREZ T.<sup>3</sup>, JORGE I. SIERRA P.<sup>4</sup>

**RESUMEN. Introducción:** el objetivo de esta investigación fue describir las características faciales, cefalométricas y determinar cuáles dientes estaban presentes o ausentes tanto clínica como radiográficamente en dieciséis pacientes con displasia ectodérmica hipohidrótica (DEH) de la Facultad de Odontología de la Universidad de Antioquia, en edades entre cinco y diecinueve años. La displasia ectodérmica hipohidrótica (DEH) es un síndrome de tipo hereditario que afecta principalmente los tejidos de origen ectodérmico, se manifiesta como una triada que incluye: hipotricosis, hipohidrosis e hipodoncia; se presenta en uno de cada cien mil nacidos vivos. Intraoralmente se observa retraso en la erupción, dientes con formas conoides, afectando ambos maxilares. Otras características son: frente, labios prominentes, puente nasal hundido, retrusión del maxilar superior y protrusión mandibular. **Métodos:** se realizó un análisis descriptivo univariado, utilizando tablas de frecuencia, medidas descriptivas, promedio, gráficos de barras y pastel para las variables cualitativas, e histogramas de frecuencia o polígonos para las variables cuantitativas. El análisis estadístico se realizó con la base de datos SPSS versión 15.0. **Resultados y conclusiones:** las medidas antropométricas disminuidas fueron: ancho facial (85,5%), alturas mandibular, cutánea del labio superior (75%) y total del labio superior (56,3%). Las medidas que se encontraron aumentadas fueron: altura facial superior (81,3%), distancia intercantal externa (68,8%) y ancho de la frente (50%). En el esqueleto las medidas cefalométricas mostraron en general maloclusiones clase III con maxilares hipoplásicos (62,5%), retrusivos (81,3%), mandíbulas de tamaño y posición adecuada, con perfiles cóncavos (75%). Los dientes que más tuvieron ausencias fueron: laterales superiores e inferiores, primeros premolares superiores y centrales inferiores.

**Palabras clave:** displasia, ectodermal, hipohidrótica, antropometría, cefalometría agenesia, anodoncia, hipodoncia, oligodoncia.

Espinal GE, Ramírez LP, Sierra JI. Características dentales, cefalométricas y antropométricas en pacientes con displasia ectodérmica hipohidrótica. Rev Fac Odontol Univ Antioq 2010; 22(1): 50-62.

---

**ABSTRACT. Introduction:** the objective of this study was to describe the facial and cephalometric characteristics of 16 patients with hypohidrotic ectodermal dysplasia (HED) being treated at the College of Dentistry of the University of Antioquia and to clinically and radiographically determine which teeth were present or absent; the age of the patients ranged between 5 and 19 years. Hypohidrotic ectodermal dysplasia is a genetic syndrome that mainly affects the embryonic ectodermal originated tissues, it is manifested as a triad which includes: hypotricosis, hypohidrosis and hypodontia; it is present in one of every one hundred thousand born alive. Intraorally, a delay in tooth eruption and conoid shaped teeth are observed, affecting both jaws. Other characteristics are: prominent front and, sunken nasal bridge, retrusion of the maxilla and, protrusion of the mandible. **Methods:** an univariate descriptive analysis was done using frequency tables, descriptive measurements, average, bar and pie graphs for the qualitative variables and frequency histograms for the quantitative variables. The statistical analysis was done with the SPSS data base, version 15.0. **Results and conclusions:** the decreased anthropometric measurements were: facial width (85.5%), cutaneous mandibular height for the upper lip (75%) and total upper lip height (56.3%). The increased measurements were: upper face height (81.3%), external inter canthal distance (68.8%) and forehead width (50%). At the skeletal level the cephalometric measurements showed Class III malocclusions with hypoplastic maxillas (62.5%), retrusion (81.3%), mandibles with adequate size and position and concave profiles (75%). The most commonly absent teeth were: upper and lower lateral incisors, upper first bicuspsids and lower central incisors.

- 
- 1 Artículo derivado de una investigación realizada como requisito parcial para optar al título de Odontología Integral del Niño y Ortopedia Maxilar, de uno de los coautores y financiado con recursos propios.
  - 2 Especialista en Odontopediatría, profesor asociado Facultad de Odontología Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia. Correo electrónico: sasa@une.net.co.
  - 3 Residente posgrado Odontología Integral del Niño y Ortopedia Maxilar Facultad de Odontología Universidad de Antioquia.
  - 4 Odontólogo. Profesor titular Facultad de Odontología Universidad de Antioquia.

RECIBIDO: AGOSTO 25/2009-ACEPTADO: AGOSTO 24/2010

**Key words:** *hypohidrotic ectodermal dysplasia, anthropometric and cephalometric measurements, anodontia, hypodontia.*

Espinal GE, Ramírez LP, Sierra JI. Dental, cefalometric and anthropometric characteristics in patients with hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Rev Fac Odontol Univ Antioq* 2010; 22(1): 50-62.

## INTRODUCCIÓN

La displasia ectodérmica es un síndrome de tipo hereditario ligado al cromosoma X. El gen es transportado por la mujer y se manifiesta principalmente en los hombres.<sup>1</sup> Se caracteriza por la displasia de los tejidos ectodérmicos.<sup>2</sup>

Este síndrome puede ser definido como una condición que debe tener, por lo menos, una de las siguientes características: hipotricosis (disminución de la cantidad de cabello), hipohidrosis (disminución de la transpiración) e hipodoncia (disminución del número de dientes).<sup>3</sup> Existe gran controversia sobre qué síndromes pueden ser considerados o clasificados como displasia ectodérmica, ya que se estima a través del estudio del modelo mendeliano y se pueden clasificar, al menos, 120 tipos diferentes de displasia. Entre los más comunes están la displasia condroectodérmica, la incontinencia pigmentaria y la más común, la displasia ectodérmica hipohidrótica o síndrome de Christ-Siemenes-Tourain. El término hipohidrótica se emplea mejor que el anhidrótico puesto que la piel, rara vez, está completamente carente de glándulas sudoríparas.<sup>4,5</sup>

En la Displasia Ectodérmica Hipohidrótica (DEH), se observa oligodoncia, es decir, más de cinco dientes ausentes o hipodoncia cuando hay menos de cinco dientes ausentes en boca o anodoncia, que significa ausencia total de dientes. Que pueden afectar ambos maxilares, así como un retraso eruptivo de los dientes presentes, que a su vez, pueden tener forma conoide.<sup>6,7</sup> Otras características de estos pacientes son: la frente y labios prominentes, el puente nasal hundido, así como la retrusión del maxilar superior, la relativa protrusión mandibular que le da a la cara un aspecto de concavidad y las orejas pueden implantarse oblicuamente en la cabeza.<sup>4</sup>

En un estudio realizado por Álvarez E, Espinal G y colaboradores,<sup>8</sup> se evaluaron solo las características dentales de once pacientes de la Facultad de Odontología de la Universidad de Antioquia,

diagnosticados con displasia ectodérmica hipohidrótica, nueve hombres y dos mujeres, con edades comprendidas entre los cinco y diecinueve años; los resultados indicaban que los dientes con mayor ausencia fueron en su orden: los primeros premolares superiores, incisivos laterales inferiores y el canino izquierdo. El presente estudio incluye además del aumento en el número de pacientes, un análisis no solo de las características dentarias, sino también de las características antropométricas y cefalométricas de dieciséis pacientes con condiciones similares que asisten a la Facultad de Odontología de la Universidad de Antioquia donde se les realiza seguimiento clínico en el tiempo, lo que ha llevado a realizar este tipo de investigación; y de esta manera poder evaluar posteriormente la respuesta al tratamiento establecido en estos pacientes<sup>9</sup> además de poder establecer protocolo de tratamiento para este tipo de síndromes, ya que son entidades que afectan el desarrollo funcional y psicosocial de estos pacientes.

Por esta razón, es importante evaluar las características de su crecimiento y desarrollo craneofacial, a largo plazo y así poder establecer diferentes opciones de tratamiento y guía de manejo. Esta puede ser la base inicial para el desarrollo de nuevas líneas de investigación en este campo y de esta manera poder evaluar posteriormente la respuesta a los tratamientos ortopédicos, ortodónticos y de rehabilitación oral establecidos en estos pacientes.

Una vez estos pacientes se rehabilitan, puede mejorar su integración al medio social, ya que la mayoría de ellos desde edades tempranas presentan problemas en su alimentación, estética y autoestima.<sup>9-11</sup>

## MATERIALES Y MÉTODOS

Se hizo una investigación, descriptiva, transversal, no experimental, donde se estudiaron dieciséis pacientes de la Facultad de Odontología de la Universidad de Antioquia, que presentaron diagnóstico de DEH, once hombres y cinco mujeres con edades comprendidas entre los cinco y diecinueve años de edad, a los

cuales como tratamiento se les colocaron placas estéticas para mejorar tanto la estética como la función masticatoria. Se firmó un consentimiento informado previo al inicio del estudio donde se explican los riesgos de la toma radiográfica e informa que participarán en una investigación la cual será publicada.

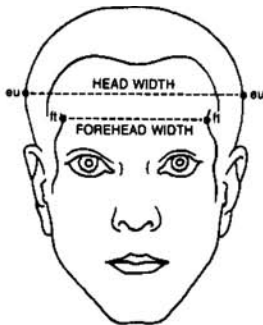
Se realizaron mediciones antropométricas faciales, por medio de un calibrador digital de 0-150 mm marca WIN, se hicieron marcas de los puntos que se mencionarán a continuación, con un marcador de piel; a todos los pacientes se les removió la prótesis y se tomaron las medidas antropométricas. Dichas medidas son tomadas de los estudios de Farkas en niños caucásicos, estas se establecieron como estándares internacionales de acuerdo con la edad para la comparación de medidas antropométricas.<sup>12-17</sup>

A continuación se detallará cada una de ellas:

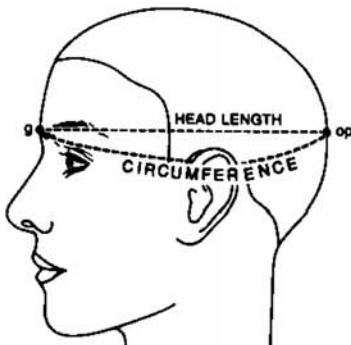
Medidas de cabeza:

Ancho de la cabeza (eu-eu) (gráfico 1).

**Gráfico 1**  
*Medidas de cabeza*



**Gráfico 3**  
*Perímetro cefálico*



Ancho de la frente (ft-ft) (gráfico 1).

Altura de la cabeza (v-n) (gráfico 2).

Perímetro cefálico (op-g) (gráfico 3).

Medidas faciales:

Altura facial (n-gn) (gráfico 4).

Altura facial superior (n-sto) (gráfico 4).

Altura mandibular (sto-gn) (gráfico 4).

Ancho facial (zy-zy) (gráfico 5).

Medidas orbitarias:

Distancia intercantal externa (ex-ex) (gráfico 6).

Distancia intercantal interna (em-en) (gráfico 6).

Medidas nasolabiales:

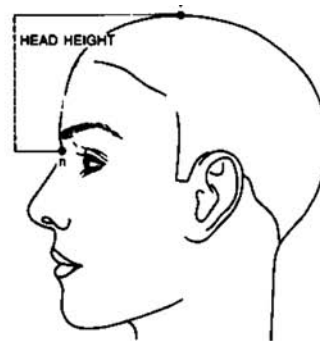
Altura nasal (n-sn) (gráfico 7).

Ancho nasal (al-al) (gráfico 7).

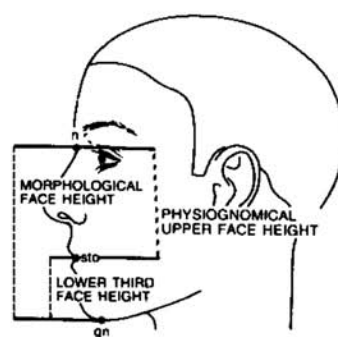
Altura cutánea (del labio superior (sn-ls) (gráfico 8).

Altura de labio superior (sn-sto) (gráfico 8).

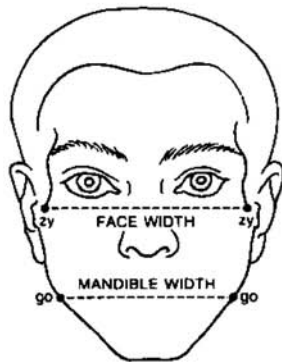
**Gráfico 2**  
*Altura de la cabeza*



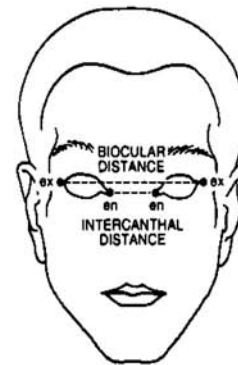
**Gráfico 4**  
*Medidas faciales*



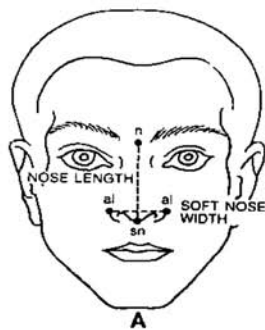
**Gráfico 5**  
*Ancho facial*



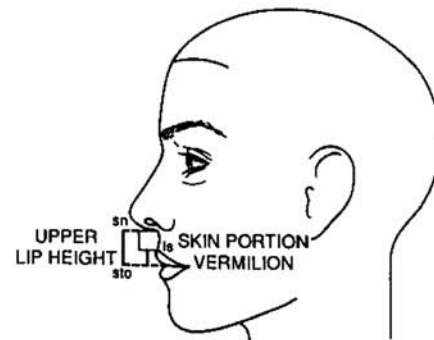
**Gráfico 6**  
*Medidas orbitarias*



**Gráfico 7**  
*Medidas naso labiales*



**Gráfico 8**  
*Altura cutánea*



Fuente: gráficos 1 a 8, Farkas LG, Munro J. Anthropometric facial proportions in medicine.

Para la obtención de medidas cefalométricas previo retiro de las prótesis se tomaron radiografías laterales de cráneo en el Centro Radiológico de la Facultad de Odontología de la Universidad de Antioquia, con un equipo IMAGING OP100 ORTOPANTOMOGRAP, que funciona a 220 V, tubo de rayos X en vidrio pirex con ampolla al vacío de doble foco, mediante una técnica radiográfica estandarizada (77 kV, 12 mA y de 0,5 a 0,8 s), las películas extraorales fueron marca AGFA de 8 x 10", revelado automático en líquidos KODAK en 8 min y un equipo AIR TECNIS 2000.

Para la evaluación cefalométrica se realizó el trazado de las radiografías cefálicas laterales manualmente sobre papel de cefalometría, dos evaluadores hicieron una medición, independiente de la misma

radiografía y en diferentes tiempos, posteriormente se hizo una calibración inicial de la muestra donde se determinó el rango de error. Se aplicó un trazado mixto, con medidas tomadas de diferentes análisis y que corresponde con las variables descritas en la tabla 1.<sup>18-21</sup> Los datos se anotaron en una tabla y posteriormente se compararon con los valores predeterminados establecidos por edad y sexo.

Las variables cefalométricas que se evaluaron fueron:

Base de cráneo:

Longitud de base de cráneo anterior

Maxilar:

Punto A a la perpendicular de N (mm)

Longitud de cara media

Mandíbula:

Pogonion a la perpendicular de N (mm)

Ángulo facial

Longitud efectiva mandibular

Relaciones maxilomandibulares:

Ángulo ANB

Ángulo de la convexidad

Componente facial vertical:

Eje Y de crecimiento

Altura facial inferior

Para evaluar la presencia o ausencia de dientes en boca, se realizó un examen clínico de las estructuras dentarias y por medio de las radiografías panorámicas que fueron tomadas en las clínicas de la Facultad de Odontología con las técnicas estandarizadas y de protección radiológica exigidas y necesarias en el mismo equipo utilizado para las radiografías cefálicas y con las mismas especificaciones; se consideraron como dientes presentes aquellos que estuvieran tanto clínica como radiográficamente, aun sin haber erupcionado; los terceros molares no se incluyeron en la investigación debido a que la muestra presentaba un rango de edad muy amplio (cinco a diecinueve años), lo cual no permite hacer

un análisis estadístico de la presencia o ausencia de este diente.

Análisis estadísticos. El análisis estadístico se realizó con SPSS versión 15.0. La medición inicial de las variables antropométricas y cefalométricas se hizo en milímetros y grados. Luego se categorizaron de la siguiente forma: se tomó el promedio y su desviación estándar, a partir de esto, se establecieron las categorías como: aumentada por encima del promedio más su desviación estándar, disminuida por debajo del promedio menos su desviación estándar y normal dentro del promedio más o menos su desviación estándar, el análisis se hizo entonces con las variables ya categorizadas.

Para las mediciones dentales solo se consideraron dos categorías, presente o ausente. Se realizó un análisis descriptivo univariado, utilizando tablas de frecuencia y gráficos de barras.

Método de error: para estandarizar las medidas cefalométricas entre los dos investigadores, inicialmente se construyeron gráficos box plot que permitían visualizar la dispersión de las mediciones de ambos investigadores, una vez determinadas dichas medidas se corroboraron nuevamente y se corrigieron de forma individual, esto permitió obtener valores promedio los cuales fueron usados para el análisis final.

**Tabla 1**  
*Variables cefalométricas*

Nombre de la variable	Definición operacional
Base anterior de cráneo	Plano S-N (Björk)
Ángulo SNA	SN-N A (Riedel)
Punto A perpendicular nasion	(McNamara)
Longitud de cara media	Punto Co a punto A (McNamara)
Ángulo SNB	SN-N B (Riedel)
Ángulo facial	FH-N Pog (Downs)
Punto Pogonion a perpendicular nasion	(McNamara)
Longitud efectiva mandibular	Puntos Co-Gn (McNamara)
Ángulo ANB	NA y NB (Riedel)
Ángulo convexidad	NA y A pog (Downs)
Eje Y	Fh y S-Gn
Altura facial anteroinferior	ENA-Me (McNamara)

## RESULTADOS

El total de la muestra fue de dieciséis pacientes, diagnosticados con síndrome de displasia ectodérmica en edades comprendidas entre los cinco y diecinueve años (media de catorce años), cinco mujeres y once hombres.

Resultados de las medidas antropométricas: (tabla 2)

En los resultados se observa que en el 85,5% de la muestra, el ancho facial se encontró disminuido, seguido a su vez por la altura mandibular y la altura cutánea del labio superior que lo estaban en el 75%; la altura total del labio superior se encontró

disminuida en el 56,3% de la población lo mismo que la altura de la cabeza que lo estaba en el 50% (tabla 2).

Las medidas que se presentaron por encima del promedio fueron la altura facial superior y altura nasal que estuvieron aumentadas en un 81,3%, seguida por la distancia intercantal externa en un 68,8% y el ancho de la frente en el 50% (tabla 2).

Estos datos muestran rasgos típicos de la DEH como lo son cara angosta, frente alta y ancha, tercio inferior de cara disminuido así como labios cortos y distancias intercantales externas aumentadas (figuras 1, 2, y 3).

**Figura 1**  
*Características fenotípicas hombres y mujeres*



**Figura 2**  
*Características cefalométricas*



**Figura 3**  
*Características dentales*



En cuanto a diferencias por sexo, la tabla 2, muestra que las características fenotípicas están más alteradas en la población femenina que en la masculina, la mayoría de medidas se encontraron por debajo del promedio comparado con los valores de Farkas. En los hombres las medidas que estuvieron por debajo del promedio fueron el ancho facial (90,9%), altura mandibular, altura cutánea del labio superior (63,6%) y la altura de cabeza (45,5%). Las medidas

que se presentaron en mayor proporción por encima del promedio fueron: altura facial superior, la altura nasal (90,9%), la distancia intercantal externa (81,8%) y el ancho de la frente (63,6%).

Resultados de las medidas cefalométricas: (tabla 3)

En cuanto a las medidas cefalométricas, el maxilar superior fue la estructura más afectada; este se mostró retroposicionada con respecto a la perpen-

dicular de McNamara en el 81,3% de la muestra, su tamaño también estuvo afectado ya que se encontró disminuido en el 62,5%. El ángulo de la convexidad estuvo disminuido en el 75% de la muestra indicando perfiles en su mayoría cóncavos, con una man-

díbula que en general mostró un tamaño promedio y una adecuada posición en sentido anteroposterior (tabla 3). La única medida que se vio afectada por encima del promedio fue el ángulo facial que estuvo aumentado en el 56,3% de la población estudiada.

**Tabla 2**  
*Medidas antropométricas por sexo, Facultad de Odontología Universidad de Antioquia*

Medidas Antropométricas	Hombres (n = 11)			Mujeres (n = 5)			Total (n = 16)		
	% Dismin.	% Normal	% Aument.	% Dismin.	% Normal	% Aument.	% Dismin.	% Normal	% Aument.
Ancho facial	90,9	0,0	9,1	80,0	0,0	20,0	85,5	0,0	12,5
Altura mandibular	63,6	36,4	0,0	100,0	0,0	0,0	75,0	25,0	0,0
Altura cutánea labio superior	63,6	36,4	0,0	100,0	0,0	0,0	75,0	25,0	0,0
Altura total del labio superior	36,4	36,4	27,3	100,0	0,0	0,0	56,3	25,0	18,8
Altura de la cabeza	45,5	45,5	9,1	60,0	20,0	20,0	50,0	37,5	12,5
Circunferencia de la cabeza	18,2	63,6	18,2	60,0	20,0	20,0	31,5	50,0	18,8
Distancia intercantal interna	18,2	54,5	27,3	60,0	40,0	0,0	31,3	50,0	18,8
Ancho de la cabeza	18,2	63,6	18,2	60,0	20,0	20,0	31,3	50,0	18,8
Ancho de frente	0,0	36,4	63,6	40,0	40,0	20,0	12,5	37,5	50,0
Altura facial	9,1	45,5	45,5	20,0	60,0	20,0	12,5	50,0	37,5
Altura facial superior	9,1	0,0	90,9	0,0	40,0	60,0	6,3	12,5	81,3
Altura nasal	0,0	9,1	90,9	20,0	20,0	60,0	6,3	12,5	81,3
Ancho nasal	9,1	72,7	18,2	0,0	40,0	60,0	6,3	62,5	31,3
Distancia intercantal externa	0,0	18,2	81,8	0,0	60,0	40,0	0,0	31,3	68,8

**Tabla 3**  
*Medidas cefalométricas por sexo, Facultad de Odontología Universidad de Antioquia*

Medidas Cefalométricas	Hombres (n = 11)								
	% Dismin.	% Normal	% Aument.	% Dismin.	% Normal	% Aument.	% Dismin.	% Normal	% Aument.
Perpendicular punto A	90,9	0,0	9,1	60,0	20,0	20,0	81,3	6,3	12,5
Ángulo de la convexidad	72,7	27,3	0,0	80,0	20,0	0,0	75,0	25,0	0,0
Longitud efectiva maxilar	54,5	45,5	0,0	80,0	20,0	0,0	62,5	37,5	0,0
Longitud de base de cráneo	36,4	54,5	9,1	100,0	0,0	0,0	56,3	37,5	6,3
SNA	45,5	54,5	0,0	40,0	60,0	0,0	43,8	56,3	0,0
Altura facial inferior	36,4	36,4	27,3	60,0	40,0	0,0	43,8	37,5	18,8
Perpendicular a Pogonion	54,5	36,4	9,1	20,0	0,0	80,0	43,8	25,0	31,3
ANB	36,4	63,6	0,0	40,0	60,0	0,0	37,5	62,5	0,0
Eje Y de crecimiento	18,2	81,8	0,0	80,0	20,0	0,0	37,5	62,5	0,0
Longitud efectiva mandibular	27,3	45,5	27,3	40,0	40,0	20,0	31,3	43,8	25,0
SNB	0,0	81,8	18,2	0,0	60,0	40,0	0,0	75,0	25,0
Ángulo facial	0,0	54,5	45,5	0,0	20,0	80,0	0,0	43,8	56,3

En los hombres las medidas que más se encontraron alteradas por debajo del promedio fueron: punto A a la perpendicular de McNamara en el 90,9% de la muestra, seguida por el ángulo de la convexidad en el 72,7% de la muestra, longitud efectiva maxilar disminuida en el 54,5% de la población. Al igual que la perpendicular a Pogonion (tabla 3).

En las mujeres la medida que más se vio afectada fue la longitud de base de cráneo anterior que estuvo disminuida de tamaño en el 100% de la muestra, seguida por el ángulo de la convexidad, longitud efectiva maxilar y el eje Y de crecimiento disminuida en el 80% de la población femenina. El punto A a la perpendicular y la altura facial inferior se encontraron disminuidas en el 60% de la muestra. La distancia de Pogonion a la perpendicular de McNamara y el ángulo facial se encontraron aumentados en el 80% de la muestra femenina, indicando mayor tendencia en las mujeres de presentar prognatismo mandibular (tabla 3).

En general estas medidas cefalométricas muestran características en este tipo de pacientes que se pueden resumir de la siguiente manera: base de cráneo anterior corta, maxilar superior hipoplásico, retroposicionado y mandíbula de tamaño y posición adecuada, alturas faciales inferiores disminuidas expresando características de una maloclusión clase III y que son más severas en la población femenina (figura 3).

Análisis de los resultados dentales: (tabla 4)

En los exámenes de exploración dental se determinó el número de dientes y la presencia o ausencia, tanto clínica como radiográfica (figuras 4 y 5). Se consideró diente presente aquel que estuviese tanto clínica como radiográficamente, independientemente de que hubiese hecho o no erupción. Los resultados fueron los siguientes:

En ningún paciente se encontró anodoncia o ausencia total de estructuras dentales.

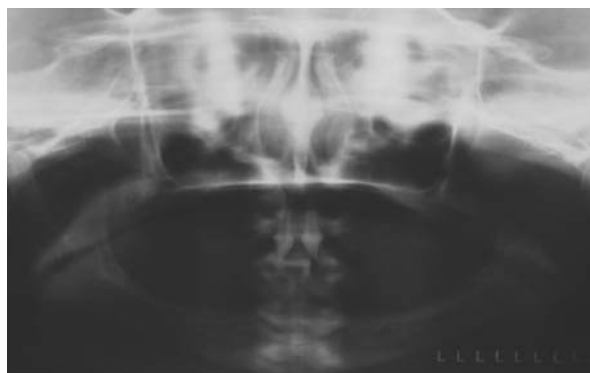
Trece de los pacientes presentaron oligodoncia, es decir, más de cinco estructuras dentales ausentes, y solo tres de los dieciséis pacientes presentaron hipodoncia, es decir menos de cinco estructuras ausentes en boca.<sup>22</sup>

**Tabla 4**  
*Frecuencia relativa de dientes presentes y ausentes en boca y radiografía*

Diente	Presente	Ausente
32	12,5	87,5
12	12,5	87,5
14	12,5	87,5
22	12,5	87,5
24	12,5	87,5
31	12,5	87,5
41	12,5	87,5
42	12,5	87,5
15	18,8	81,3
25	18,8	81,3
34	18,8	81,3
44	18,8	81,3
35	31,3	68,8
45	31,3	68,8
17	37,5	62,5
23	50,0	50,0
27	50,0	50,0
47	50,0	50,0
33	56,3	43,8
43	56,3	43,8
13	62,5	37,5
37	62,5	37,5
16	68,8	31,3
21	68,8	31,3
11	75,0	25,0
26	75,0	25,0
36	75,0	25,0
46	75,0	25,0

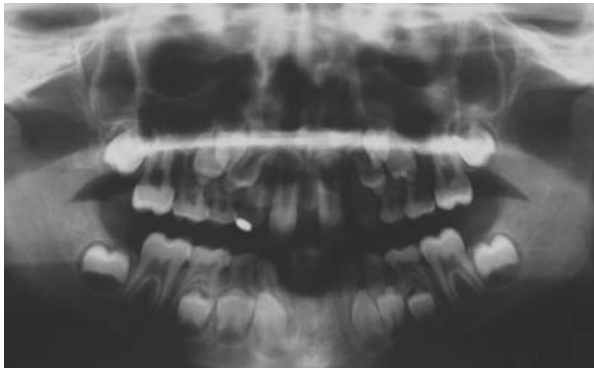
Los casos más severos de oligodoncia se presentaron en mujeres: cuatro de las cinco tenían ausencia de la mayoría de los dientes, solo una presentó diez dientes, una presentó cinco dientes, y dos con solo dos dientes. En cambio en los hombres solo uno tenía presentes once y veintiuno y tenían forma cónica (figura 4).

**Figura 4**  
*Características radiográficas (dientes cónicos)*





**Figura 5**  
*Transposición de caninos*



Los resultados muestran que algunos dientes que no estaban presentes en boca, sí lo estaban radiográficamente. Esto podría deberse al hecho de que muchos de los pacientes estaban en dentición mixta temprana o tardía y por lo tanto algunas estructuras no habían erupcionado. Los resultados fueron los siguientes:

Los dientes de mayor ausencia en la población total fueron: laterales superiores e inferiores, primeros premolares superiores y centrales inferiores en el 87,5%, segundos premolares superiores y primeros premolares inferiores en el 81,3%, segundos premolares inferiores ausentes en el 68,8% y el segundo molar superior derecho en el 62,5% (tabla 4).

En orden descendente, los dientes que más se presentaron en boca en la población total fueron (tabla 4): primeros molares inferiores, molar superior derecho, y central superior derecho en el 75%, central superior izquierdo, molar superior derecho en el 68,8%, segundo molar inferior izquierdo y canino superior derecho en el 62,5%, caninos inferiores en el 56,3% y segundo molar superior derecho, segundo molar inferior derecho y canino superior izquierdo en el 50%.

En las mujeres, los dientes más ausentes fueron (tabla 5): laterales superiores, central inferior izquierdo y primeros premolares superiores, ausente en el 100% de la muestra. En el maxilar superior, los segundos premolares, primer y segundo molares derechos, canino izquierdo y segundo molar izquierdo estuvieron ausentes en el 80% de la muestra. En el maxilar inferior central, lateral y

primer premolar derecho, canino, primer y segundo premolares izquierdos igualmente ausentes en el 80% de la muestra.

**Tabla 5**  
*Frecuencia relativa de ausencia y presencia dental discriminada por sexo (mujer)*

Diente	Presente	Ausente
12	0,0	100,0
14	0,0	100,0
22	0,0	100,0
24	0,0	100,0
31	0,0	100,0
32	0,0	100,0
41	0,0	100,0
42	0,0	100,0
44	0,0	100,0
15	20,0	80,0
16	20,0	80,0
17	20,0	80,0
23	20,0	80,0
25	20,0	80,0
27	20,0	80,0
33	20,0	80,0
34	20,0	80,0
35	20,0	80,0
37	20,0	80,0
45	20,0	80,0
47	20,0	80,0
36	40,0	60,0
43	40,0	60,0
46	40,0	60,0
13	40,0	60,0
26	40,0	60,0
11	60,0	40,0
21	60,0	40,0

Los dientes que estaban presentes en boca fueron (tabla 5): centrales superiores que estuvieron en el 60%, primeros molares permanentes inferiores, primer molar superior izquierdo, canino superior e inferior derechos estuvieron presentes en el 40% de la muestra.

En los hombres los dientes más ausentes se describen en la tabla 6: en el maxilar superior: laterales y primer y segundo premolares, en el maxilar inferior: centrales, laterales y primer premolar izquierdo en el 81,8%. Primeros premolares inferior derecho ausentes en el 72,7% de la muestra. Segundos premolares inferiores ausentes en el 63,6%, Segundo molar superior derecho en el 54, 5%.

**Tabla 6**  
*Frecuencia relativa de ausencia y presencia dental, discriminada por sexo (hombres)*

Diente	Presente	Ausente
32	18,2	81,8
12	18,2	81,8
14	18,2	81,8
15	18,2	81,8
22	18,2	81,8
24	18,2	81,8
25	18,2	81,8
31	18,2	81,8
34	18,2	81,8
41	18,2	81,8
42	18,2	81,8
44	27,3	72,7
35	36,4	63,6
45	36,4	63,6
17	45,5	54,5
23	63,6	36,4
27	63,6	36,4
43	63,6	36,4
47	63,6	36,4
21	72,7	27,3
33	72,7	27,3
11	81,8	18,2
13	81,8	18,2
37	81,8	18,2
16	90,9	9,1
26	90,9	9,1
36	90,9	9,1
46	90,9	9,1

Los dientes que estuvieron más presentes fueron (tabla 6): primeros molares superiores e inferiores en el 90,9%, canino superior derecho, segundo molar inferior izquierdo y central superior derecho en el 81,8%, central superior izquierdo y canino inferior izquierdo en el 72,7%.

Otras anomalías dentales que estuvieron presentes fueron: transposición de 13 con 14 en un paciente de quince años de sexo masculino (figura 5), supernumerario en zona de 23 en una paciente de diecinueve años, doce de los dieciséis pacientes tenían anomalías en la forma, siendo más frecuente las formas cónicas de permanentes, seguidas por microdoncias y forma de pala.

## DISCUSIÓN

Los individuos con DEH presentan según reportes de varios autores, múltiples anomalías a nivel

del desarrollo craneofacial. En particular, estos pacientes presentan marcada disminución de la profundidad del tercio inferior de cara, depresión del puente nasal, pómulos anchos, mandíbula triangular, labio superior corto y fino, labio inferior grueso y evertido, y orejas puntiagudas, pequeñas, de implantación baja y desplazadas hacia adelante, lo que produce unas características faciales típicas de este síndrome.<sup>23-26</sup>

La antropometría es el análisis objetivo que reemplaza al juicio objetivo visual por medidas cuantitativas mensurables, indicando que estructuras anatómicas y regiones difieren de la mayoría de la norma. Las medidas antropométricas fueron tomadas de los estudios de Farkas en niños caucásicos, dichas medidas se establecieron como estándares internacionales para la comparación de medidas antropométricas.<sup>13-17</sup> Con base en estos estándares, se encontró que en la población estudiada habían características tales como ancho facial disminuido con un tercio inferior de cara o altura mandibular disminuida y labio superior corto, acompañado con altura de la frente aumentada. Igualmente se encontró aumentada la altura nasal y de la distancia intercantal externa lo que está en concordancia con lo reportado en otros estudios.<sup>25, 26</sup>

Algunos estudios afirman que estas medidas no son confiables ya que ellas varían de acuerdo con la cantidad de agenesias y la severidad del DEH.<sup>27-29</sup> Sin embargo, en esta muestra los resultados obtenidos concluyeron que estos pacientes presentaron características antropométricas específicas que permiten distinguir este síndrome clínicamente.

Un estudio retrospectivo realizado por Yavuz y colaboradores<sup>28</sup> en quince pacientes muestra que estos presentan un perfil cóncavo, así como reducción maxilar, retrusión labial, mentón prominente y ángulo nasolabial disminuido. Ruhin B, Forzac C, Johnson EL y Suri S. en cuatro estudios diferentes<sup>29-32</sup> realizaron análisis cefalométricos que revelaron la reducción en la altura facial un perfil hipoplásico y cóncavo con clara tendencia clase III (retrusión maxilar asociada con protrusión mandibular) como consecuencia de la hipoplasia del tercio

medio. Análisis cefalométricos revelan una displasia esquelético dental con bases de cráneo cortas, deficiencia maxilar en los planos sagital y vertical y prognatismo mandibular debido a la rotación anterior de la mandíbula. El patrón facial hipodivergente con la restricción del desarrollo de la altura facial inferior en compañía con la rotación anterior de la mandíbula y el prognatismo mandibular componen el patrón de maloclusión clase III.<sup>33, 34</sup>

Los hallazgos anteriormente mencionados están de acuerdo con los resultados del análisis cefalométrico de la población estudiada en la presente investigación y fue evidente, como en los reportes ya mencionados, la retrusión del maxilar superior más que la del maxilar inferior, el cual se encontraba en una posición sagital relativamente normal, la hipoplasia maxilar acompañada por su gran retroposición estaba estrechamente relacionada con el perfil cóncavo que la mayoría de estos pacientes presentan. La longitud de la base del cráneo fue una de las medidas que estuvo más afectada en la población femenina, estando disminuida en el 100% de la población, dichos resultados no se pueden comparar con otros estudios ya que estos no hacen diferencias en cuanto al sexo.

Es importante anotar que las características esqueléticas de maloclusión clase III de las mujeres fueron mucho más marcadas y que esto puede estar relacionado igualmente con la mayor cantidad de agenesias encontradas en esta población. Estos hallazgos están en acuerdo con lo que afirma Yavuz<sup>28</sup> de que el desarrollo sagital, la retrusión maxilar y el desarrollo vertical dentoalveolar están relacionados con la severidad de la hipodoncia; el diente soporta la formación de hueso debido a la creación de procesos de reabsorción y aposición, la consecuencia de esto es que la agenesia dental inhibe el crecimiento del hueso alveolar.

Entre las anomalías dentales es posibles observar giro versiones, transposiciones y una forma cónica en la corona dental.<sup>23</sup> La hipodoncia es reportada como el segundo signo más frecuente de DEH. El patrón de agenesia ha sido reportado en varios estudios,<sup>3, 7, 23, 33</sup> en este estudio excluyendo los terceros

molares los dientes más ausentes fueron los laterales tanto superiores como inferiores, así como los centrales inferiores, primeros y segundos premolares superiores y primeros premolares inferiores. Estos resultados están de acuerdo con los hallazgos de Präger T<sup>35</sup> quien encontró en un registro de treinta pacientes con DEH que los incisivos centrales inferiores y los laterales superiores fueron los dientes más ausentes.

Los primeros molares inferiores y superiores estaban presentes en la mayoría de la población, así como los centrales superiores. Estos resultados están en concordancia con los estudios realizados por Guckes,<sup>33</sup> quien estudió la presencia dental en 17 mujeres y 35 hombres con DEH encontrando que los centrales superiores, primeros molares maxilares, caninos maxilares, y segundos molares mandibulares fueron los dientes menos ausentes.

Ruhin B y Martinot,<sup>29</sup> reportaron en dieciséis casos de DEH dos casos de anodoncia, cinco pacientes con menos de diez dientes y nueve pacientes con mas de diez dientes, estos hallazgos no coinciden con este estudio ya que en ningún caso se encontró anodoncia o ausencia total de estructuras dentales y solo tres de los dieciséis pacientes presentaron hipodoncia es decir la falta de menos de cinco estructuras dentales, la mayoría de pacientes presentaron oligodoncia es decir que faltan más de cinco estructuras dentales.

Los casos más severos de oligodoncia se presentaron en las niñas, cuatro de las cinco mujeres tenían ausencia de la mayoría de estructuras dentales: una niña presentaba solo cinco estructuras dentales y dos presentaban solo dos estructuras dentales. En un niño solo estaban presentes once y veintiuno y tenían forma cónica (figura 4).

En la literatura se reporta que el DEH en las familias consanguíneas es de transmisión autosómica recesiva con expresión en ambos sexos y que sin embargo en las mujeres su presencia puede estar atenuada o no tener manifestaciones clínicas evidentes en cuyo caso deberían buscarse otros signos y que igualmente la hipodoncia es un signo más marcado en hombres que en mujeres.<sup>3, 24, 34</sup> Sin embargo,

contrariamente en este estudio se pudo evidenciar que las características fenotípicas fueron más fuertes en el grupo femenino así como la mayor cantidad de ausencias dentales.

Un hallazgo adicional encontró que cuatro de los dieciséis pacientes tenían un grado de consanguinidad, donde había dos parejas de hermanos y dichas parejas eran primos entre sí.

## CONCLUSIONES

- El total de la muestra fue dieciséis pacientes, con edades entre los cinco y diecinueve años (media de catorce años), cinco mujeres y once hombres.
- Los hallazgos de este estudio muestran rasgos típicos de la DEH como lo son: caras angostas, frentes altas y anchas, tercio inferior de cara disminuido así como labios cortos y distancias intercantales externas aumentadas.
- Las características fenotípicas están más alteradas en la población femenina, la mayoría de medidas se encontraron por debajo del promedio comparado con los valores de Farkas.
- En cuanto a las medidas cefalométricas, se encontró base de cráneo anterior corta, el maxilar superior fue la estructura más afectada estando retroposicionado y disminuido de tamaño, con mandíbula de tamaño y posición adecuada, altura facial inferior disminuida dando características de una maloclusión clase III.
- Al igual que en las medidas faciales las maloclusiones son más severas en la población femenina.
- Los dientes más ausentes presentaron fueron los laterales tanto superiores como inferiores, así como los centrales inferiores, primeros y segundos premolares superiores y primeros premolares inferiores.
- Los dientes que más se presentaron fueron los primeros molares inferiores y superiores, así como los centrales superiores.

- En ningún paciente se encontró anodoncia, trece de los pacientes presentaron oligodoncia los tres restantes hipodoncia.
- Los casos más severos de oligodoncia se presentaron en las niñas.

## RECOMENDACIONES

- Estudio genético de esta población así como de su familia, para hacerlos conscientes de las posibilidades de transmisión a otras generaciones de este síndrome.
- Estudio para evaluar la viabilidad de rehabilitación con implantes a edades tempranas.
- Estudio longitudinal del crecimiento y desarrollo de estos pacientes.
- Elaboración de protocolos de atención integral para esta población.

## CORRESPONDENCIA

Gabriel E. Espinal B.  
Facultad de Odontología  
Universidad de Antioquia  
Correo electrónico: [sasa@une.net.co](mailto:sasa@une.net.co)

## REFERENCIAS

1. Bakri H, Rapp R, Headeed G. Clinical management of ectodermal dysplasia. *J Clin Pediatr Dent* 1995; 19(3): 167-172.
2. Clarke A. Hypohidrotic ectodermal dysplasia. *J Med Genet* 1987; 24(11): 659-663.
3. Kupietzky A, Houpt M. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: characteristics and treatment. *Quintessence Int* 1995; 26(4): 285-291.
4. Kargul B, Alcan T, Kabalay U, Atasu M. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: dental, clinical, genetic and dermatoglyphic findings of three cases. *J Clin Pediatr Dent* 2001; 26(1): 5-12.
5. Guckes AD, Scurria MS, King TS, McCarthy GR, Brahim JS. Prospective clinical trial of dental implants in persons with ectodermal dysplasia. *J Prosthet Dent* 2002; 88(1): 21-25.
6. Abadi B, Herren C. Clinical treatment of ectodermal dysplasia: a case clinical report. *Quintessence Int* 2001; 32(9): 743-745.

7. Upsahw BY, Montgomery H. Hereditary anhidrotic ectodermal dysplasia: a clinical and pathologic study. *Arch Dermatol Syphilol* 1949; 60: 1170-1183.
8. Álvarez E, Ruiz A, Espinal G, Tibacan D, Linares E, Sáez M. Displasia ectodérmica hipohidrótica: características dentales en 11 casos. *Arch Odonto Estomatol* 2004; 20(7): 455-461.
9. Kearns G, Sharna A, Perrott D, Schmidt B, Kaban L, Vargervik K. Placement of endosseous implants in children and adolescents with hereditary ectodermal dysplasia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1999; 88(1): 5-10.
10. Diener E, Wolsic B, Fujita F. Physical attractiveness and subjective well-being. *J Pers Soc Psychol* 1995; 69: 120-129.
11. MacGregor FC. Facial disfigurement: problems and management of social interaction and implication for mental health. *Aesthetic Plast Surg* 1990; 14: 249-257.
12. Hickey AJ, Salter M. Prosthodontic and psychological factors in treating patients with congenital and craniofacial defects. *J Prosthet Dent* 2006; 95(5): 392-396.
13. Farkas LG, Munro J. Anthropometric facial proportions in medicine. Springfield: Charles C. Thomas Publisher; 1986.
14. Farkas LG, Psonick JC. Growth and development of regional units in the head and face based on anthropometric measurements. *Cleft Palate Craniofac J* 1992; 29(4): 301-302.
15. Farkas LG, Psonick JC. Anthropometric growth study of the head. *Cleft Palate Craniofac J* 1992; 29(4): 302-308.
16. Farkas LG, Psonick JC. Anthropometric growth patterns of the face: a morphometric study. *Cleft Palate Craniofac J* 1992; 29(4): 308-315.
17. Farkas LG, Psonick JC. Antropometric growth patterns in the orbital region: a morphometric study. *Cleft Palate Craniofac J* 1992; 29(4): 315-318.
18. Farkas LG, Psonick JC. Anthropometric growth patterns of the nasolabial region: a morphometric study. *Cleft Palate Craniofac J* 1992; 29(4): 318-324.
19. Mayoral G. Ortodoncia principios fundamentales y práctica. Barcelona: Labor; 1977.
20. Down W. Variations in facial relationships: their significance in treatment and prognosis. *Am J Orthod* 1949; 34: 812-839.
21. Proffit W. Diagnóstico ortodóntico: establecimiento de un listado de problemas En: Proffit W. Ortodoncia contemporánea: teoría y práctica. 3.ª ed. Harcourt: Elsevier; 2001.
22. Steiner CC. Cephalometrics in clinical practice. *Angle Orthodon* 1959; 29(1): 8-29.
23. Vastardis H. The genetics of human tooth agenesis: new discoveries for understanding dental anomalies. *Am J Orthod Dentofacial Orthop* 2000; 117: 650-656.
24. Gusmao M de, Calvacanti P, Ricardo F, Silveira X da. Displasia ectodérmica hereditaria: revisión de interés estomatológico y caso clínico. *Rev Asoc Odontol Argent* 1997; 85(4): 306-308.
25. Cao A, Oddini-Carboni S. Tres casos clínicos de displasia ectodérmica anhidrótica. *Compendio de clínica en odontología de la Universidad de Pennsylvania* 1994; 9(4): 37-46.
26. Johnson EI, Robert MW, Guckes AD. Analysis of craniofacial development in children with hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Am J Genet* 2002; 112: 327-334.
27. Saksena SS, Bixler, D. Facial morphometrics in the identification of gene carriers of X linked hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Am J Genet* 1990; 35: 105-114.
28. Yavuz I, Baskan Z, Ectodermal dysplasia: retrospective study of fifteen cases. *Arch Med Res* 2006; 37: 403-409.
29. Ruhin B, Martinot V, Lafforgue P, Cateau B, Manouvrier-Hanu S, Ferri J. Pure ectodermal dysplasia: retrospective study of 16 cases and literature review. *Cleft Palate Craniofac J* 2001; 38(5): 504-518.
30. Sforza C, Dellavia C, Vizzotto L, Ferrario V. Variation in facial soft tissue of Italian individuals with ectodermal dysplasia. *Cleft Palate Craniofac J* 2004; 41(3): 262-267.
31. Johnson EL, Robert MW, Guckes A. Analysis of craniofacial development in children with hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Am J Genet* 2002; 112: 327-334.
32. Suri S, Carmichael RP, Tompson BD. Simultaneous functional and fixed appliance therapy for growth modification and dental alignment prior to prosthetic habilitation in hypohidrotic ectodermal dysplasia: a clinical report. *J Prosthet Dent* 2004; 92(5): 428-433.
33. Guckes A, Roberts, McCarthy G. Pattern of permanent teeth present in individual with ectodermal dysplasia and severe hypodontia suggests treatment with dental implants. *Pediatr Dent* 1998; 20(4): 278-280.
34. Crawford PJ. Clinical and radiographic dental finding in X linked hypohidrotic ectodermal dysplasia. *J Med Genet* 1991; 28: 181-185.
35. Präger T. Dental findings in patients with ectodermal dysplasia. *J Orofac Orthop* 2006; 67: 347-355.