

# ARTÍCULO DE REVISIÓN

## ETIOLOGÍA, MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y ESTUDIO POR IMÁGENES DE LA DISPLASIA ECTODÉRMICA: UNA REVISIÓN DE LA LITERATURA

ETIOLOGY, CLINICAL MANIFESTATIONS AND STUDY BY IMAGES OF ECTODERMAL  
DYSPLASIA: A LITERATURE REVIEW

María Mercedes Rodríguez<sup>1</sup>

### RESUMEN

La displasia ectodérmica (DE) es un trastorno hereditario multisistémico que involucra dos o más de las estructuras ectodérmicas, que incluyen alteraciones en la piel, cabello, uñas, dientes y glándulas sudoríparas.

Las manifestaciones bucales más frecuentes son alteraciones dentarias en número y forma, como anodoncias e hipodoncias en ambas denticiones, gérmenes dentarios distróficos, dientes impactados, en forma de clavija, conoides, microdoncia, diastemas, etc. El diagnóstico clínico siempre va acompañado de estudios imagenológicos y, según la edad en que se diagnostique, el tratamiento siempre estará dirigido a restablecer y mejorar la calidad de vida.

El objetivo de este trabajo es revisar la etiología, las manifestaciones clínicas y las características imagenológicas observadas en radiografías panorámicas,

laterales de cráneo, cefalometrías y tomografías computarizadas de haz cónico (TCHC), con la finalidad de contribuir y ser parte del manejo multidisciplinario para lograr diagnósticos y tratamientos seguros y confiables.

**Palabras clave:** displasia ectodérmica, imagenología, odontología, TCHC

### ABSTRACT

Ectodermal dysplasia (ED) is a multi-systemic hereditary disorder, involving two or more of the ectodermal structures, which includes alterations in the skin, hair, nails, teeth and sweat glands.

The most frequent oral manifestations are dental alterations in number and form such as: anodontias and hypodontias in both primary and permanent dentitions, dystrophic tooth buds, impacted, peg-shaped, conoid teeth, microdontia, diastema, etc. Clinical diagnosis is always

**Citar como:** Rodríguez MM. Etiología, manifestaciones clínicas y estudio por imágenes de la displasia ectodérmica: una revisión de la literatura. *Rev Cient Odontol (Lima)*. 2018; 6 (2): 236-247.

<sup>1</sup> UNIVERSIDAD NACIONAL DE LA PLATA. BUENOS AIRES, ARGENTINA.

accompanied by imaging studies and depending on the age at time of diagnosis, treatment is aimed at restoring and improving quality of life.

The objective of this study is to review the etiology, clinical manifestations and imaging characteristics observed in panoramic and lateral skull radiographs, cephalometry and cone beam computed tomography (CBCT), in order to contribute to multidisciplinary management, diagnoses, and safe and reliable treatments.

**Keywords:** Ectodermal dysplasia, imaging, dentistry, CBCT

## INTRODUCCIÓN

La displasia ectodérmica (DE) se identifica como un gran número de trastornos hereditarios multigenéticos que conforman un grupo de síndromes, caracterizados por defectos congénitos de dos o más estructuras de la capa ectodérmica, en algunas ocasiones de tejidos mesodérmicos del embrión en desarrollo, como piel, pelo, uñas, dientes y glándulas sudoríparas. De acuerdo con el grado de disfunción de las glándulas sudoríparas, la DE se describe clínicamente de dos formas: displasia ectodérmica hidrótica (HED) o hipohidrótica (DEH) (1-4).

En la presentación DEH, denominada síndrome Christ-Siemens-Touraine, las glándulas sudoríparas están ausentes o en un número menor. Se acompaña de oligo-anodoncia, hipotiposis e hipohidrótica, y es la forma más rara y agresiva, pues su patrón de herencia ligado al X es causado por mutaciones de los genes EDA, EDAR o EDARADD (2, 4-6). La HED se denomina síndrome de Clouston, en la cual no se encuentran afectadas las glándulas sudoríparas, siendo esta la forma más leve, y se hereda de un

patrón autosómico dominante (7, 8). Se han reportado más de 200 afecciones diferentes, considerándose como un síndrome poco frecuente, variable entre 7:10 000 nacidos vivos (6, 8).

El diagnóstico de la DE se debe referenciar con estudios prenatales, de vello-sidades coriales, la ultrasonografía y postnatales como biopsias cutáneas, complementando el examen clínico con estudios imagenológicos, radiográficos en 2 y 3 dimensiones, estudios cefalométricos y fotografías (3, 5-7, 9).

Las manifestaciones clínicas se aprecian como deformidades cráneo-maxilofaciales. En la mayoría de los pacientes se presenta una cara pequeña, por la marcada protuberancia frontal, depresión del puente nasal, labios protuberantes, escaso o ausente cabello y cejas, uñas frágiles, hiperqueratosis de manos y pies, por ausencia de las glándulas sudoríparas (1, 7).

El tratamiento debe realizarse en forma individual tan pronto como sea posible, dependiendo de la edad, la agenesia dental, el grado de malformación de los dientes, el crecimiento y desarrollo del sistema estomatognático y la motivación del paciente, dirigido a mantener la dentición presente y las crestas alveolares, ya que estas estructuras tendrán que soportar prótesis toda la vida (10-12).

La DE deberá ser evaluada en forma multifactorial, los estudios imagenológicos ocupan un lugar destacado, ya que las manifestaciones cráneo-maxilofaciales que se observan son diagnosticadas por medios de estudios en 2D y utilizan tecnología de avanzada, como la tomografía cone beam, que ofrece confiabilidad y certeza en el diagnóstico, para que el cirujano y el rehabilitador oral puedan abordar los diferentes tratamientos y sus posteriores controles (5, 13-15).

## ETIOLOGÍA DE DISPLASIA ECTODÉRMICA

La DE tiene participación multisistémica, lo que provoca alteraciones en estructuras derivadas del ectodermo. No se restringe solamente a esta estructura, sino que puede llegar a comprometer el mesodermo. Las interacciones son ectodermo-mesodermo, que es fundamental en la embriogénesis de varios órganos. El ectodermo y endodermo están presentes al concluir la primera semana después de la fecundación, mientras que el mesodermo se forma en la tercera semana, en la que su origen es producto de la invaginación del ectodermo. El ectodermo da origen al sistema nervioso central y periférico, epidermis, esmalte de piezas dentarias, glándulas sebáceas y sudoríparas y el epitelio de órganos de los sentidos (3, 16).

Las piezas dentarias pueden verse afectadas en ambos componentes: ectodermo (esmalte) y mesodermo (dentina). Cuando se asocian con otros órganos y sistemas provocan una alteración o síndrome que, según la combinación, la gravedad y funcionalidad de las glándulas sudoríparas, se presenta de dos formas: la hidrótica HED o síndrome de Clouston, que es la forma autosómica dominante (AD) HED, en la cual no se ven afectadas las glándulas sudoríparas y no tiene predilección por el sexo; y la hipohidrótica DEH, anhidrótica o síndrome de Christ-Siemens Touraine, que es la más frecuente, con afección en glándulas sudoríparas en reducción de número o ausencia, y ligada al sexo (XL)-HED, afectando al sexo masculino en un alto porcentaje; o autosómica recesiva (AR) o dominante (AD) y producido por la mutación de la proteína ectodisplasina A (EDA), proteína transmembranal, llegando a inhibir la acción de las enzimas necesarias para el desarrollo de la estructura del ectodermo y su correlación con el mesodermo (17, 18-21).

Las mutaciones en el gen EDA, ligado al XL- HED, se ubican en el cromosoma Xq12-q13, que es miembro de la familia del factor de crecimiento tumoral (TNF) (22). Las mutaciones de los genes EDAR (receptor de ectodisplasina A) se ubican en el cromosoma 2q11.q13 y EDARADD (dominio de muerte asociado al receptor de ectodisplasina A), se ubica en el cromosoma 1q42-q43 (23). Estos tres genes provienen de la unión del ectodermo y mesodermo, lo que afecta dientes, glándulas sudoríparas y cabello, causantes de DEH; aunque la forma más frecuente es la XL-HED, responsable en el 90% de las HED (8, 18, 24). Los genes dan la orden de fabricar proteínas que trabajan juntas mientras se produce el desarrollo embrionario, interaccionan entre el ectodermo y mesodermo. La unión de ambas ectodermo mesodermo da origen a la formación de estructuras que derivan del ectodermo como cabello, piel, uñas, dientes y glándulas sudoríparas (18, 25).

Las HED en sus tres variantes son indistinguibles clínicamente, aunque los avances moleculares y las funciones biológicas han llevado a identificar una gran variedad de genes y, de esta forma, el diagnóstico clínico puede validar a la genética molecular en las diversas ED (16, 26, 27).

Identificar las mutaciones genéticas que provocan la DE ayuda al diagnóstico, proporciona información y brinda asesoramiento sobre posibles enfermedades genéticas; se considera que la función de la proteína es la conexión con el enfoque del tratamiento clínico (28). Esta información permite observar que se producen respuestas inmunes que alteran el estado normal y provocan afecciones en el sistema nervioso central, deficiencias mentales, alteraciones en las estructuras óseas como paladar fisurado y labio leporino, alteraciones respiratorias, pérdida de audición (1, 29).

El examen clínico nos referencia sobre el diagnóstico, en su gran mayoría de nacidos de alto riesgo, denotando características clínicas faciales identificativas, sobre las cuales se aprecian deformidades cráneo-maxilofaciales, desproporción con cara pequeña, marcada protuberancia frontal, depresión del puente nasal, con labios protuberantes, escaso o ausente cabello y cejas, las uñas son frágiles, hiperqueratosis de manos y pies, por ausencia de las glándulas sudoríparas en la DE hipohidrótica (1, 20) (figura 1). Se acompaña el diagnóstico con estudios radiográficos, como la ortopantomografía, radiografía lateral de cráneo, tomografía cone beam, radiografías de pies y manos, estudios capilares, biopsias cutáneas y ultrasonografía (3, 6, 7, 9).

Los medios de diagnóstico prenatales se realizan por la muestra de vellosidades coriales a la semana 10 de gestión y la ultrasonografía, después de la semana 30 de gestación (30-32).

Para detectar la irregularidad en la distribución de las glándulas sudoríparas y folículos capitales se emplea la prueba de Juhlin, por medio de una biopsia cutánea (5).

## ASPECTOS CLÍNICOS Y MANIFESTACIONES ORALES

La presentación clínica de la DE en sus dos formas, hidrótica e hipohidrótica, comparten la afección de dientes y cabello; incluyendo en el tipo hipohidrótica una triada de características clínicas llamadas hipohidrosis, hipotricosis e hipodoncia (33).

En la hipohidrosis se destacan las altas temperaturas corporales, por la falta de capacidad del organismo para producir sudor, pues las glándulas sudoríparas se encuentran en hipofunción o reducidas en su número (34). La hipotricosis se caracteriza por una alteración en el folículo pilosebáceo, el cual se encuentra reducido o con aplasia, por lo que el pelo capilar y corporal es escaso, fino y corto. La hipodoncia y la anodoncia pueden estar presentes en dentición temporaria y permanente, asociada con anomalías de estructura, forma y tamaño. Las piezas que presentan mayor porcentaje de presencia en el maxilar son los incisivos centrales, caninos y primeros molares, y en mandíbula son los caninos, primeros premolares y molares; con menor probabilidad las piezas dentarias anteriores (30, 33, 35-38). Con frecuencia, las coronas de los caninos son cónicas y en molares se presenta el taurodontismo (39).



FIGURA 1. PACIENTE DE 6 AÑOS. SIGNOS CLÍNICOS CARACTERÍSTICOS DE D. E.

A. FOTOGRAFÍA FACIAL, SE OBSERVA ESCASO CABELLO Y CEJAS.

B. FOTOGRAFÍA PERFIL FACIAL, LOS LABIOS PROMINENTES, DEPRESIÓN DEL PUENTE NASAL, PERFIL RECTO.

Presencia de diastemas en incisivos centrales superiores producidos por la inserción del frenillo labial en la encía marginal y sequedad de la mucosa bucal con alteración en su color condicionan el medio a riesgos infecciones como caries dental, enfermedades periodontales y ulceraciones (40).

En la evaluación oral, las encías se presentan con atrofia y xerostomía, producto de la hipoplasia de las glándulas salivares y de la hipodoncia o anodoncia, lo cual provoca que el tamaño del arco mandibular sea pequeño, asociado a una reducción del reborde alveolar en forma de filo de cuchillo (1, 35).

Clínicamente, la apariencia facial demuestra aspecto de pacientes envejecidos, ya que se suman cambios en la

dermis, presencia clínica de piel seca, áspera y descamativa, o hiperqueratosis en pies y manos, alteraciones en uñas, ausencia de estas al nacer o frágiles y quebradizas durante la vida (33, 35, 36). El bajo peso y los problemas nutricionales están en relación con la falta de piezas dentarias, lo que dificulta la alimentación y los trastornos asociados a estas carencias (41). El aspecto estético está afectado severamente y esto provoca dificultades en la inserción social (40).

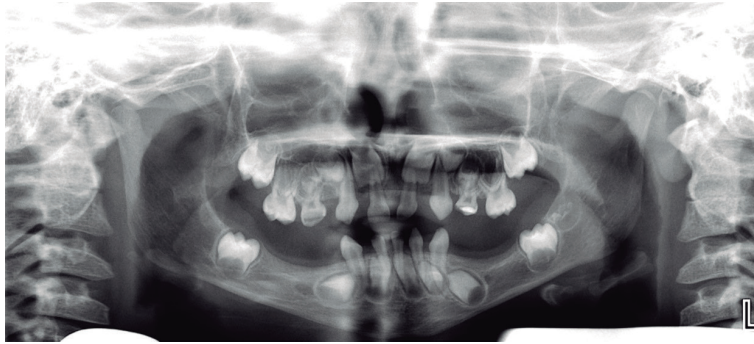
Se asocian a este síndrome otras manifestaciones clínicas como sordera, conjuntivitis, estrabismo y sequedad ocular, y se describieron hallazgos de hipoplasia glandulares submandibulares, así como la asociación a otros síndromes como el de paladar fisurado y labio leporino (40, 42).



**FIGURA 2.** RADIOGRAFÍA PANORÁMICA, SE OBSERVAN LAS ANODONCIAS TANTO EN PIEZAS TEMPORARIAS COMO EN PERMANENTES, HIPODONCIA, LA PERSISTENCIA DE PIEZAS DECIDUAS Y LAS CONICIDADES DE LAS DIFERENTES CORONAS CLÍNICAS.



**FIGURA 3.** RADIOGRAFÍA LATERAL DE CRÁNEO, SE OBSERVA DISMINUCIÓN DE CRECIMIENTO DEL MAXILAR EN SENTIDO VERTICAL Y ANTEROPOSTERIOR, CON UN CRECIMIENTO MANDIBULAR CON EJE ROTACIONAL POSTERIOR.



**FIGURA 4.** RADIOGRAFÍA PANORÁMICA. PACIENTE FEMENINO DE 6 AÑOS, SE OBSERVAN ANODONCIAS EN AMBOS MAXILARES Y DENTICIONES. ANOMALÍAS DENTARIAS DE FORMA Y TAMAÑO, HIPODONCIAS Y PERSISTENCIA DE PIEZAS DECIDUAS.

## RECURSOS IMAGENOLÓGICOS 2D Y 3D PARA UN ADECUADO DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA DISPLASIA ECTODÉRMICA

Los estudios imagenológicos incluyen radiografías panorámicas, laterales de cráneo y CBCT, adjuntando análisis cefalométricos, en los que se observa protuberancia frontal marcada, puente nasal deprimido a causa de la hipoplasia en el tercio medio inferior de la cara, mandíbulas protruidas, maxilar atrésico y altura facial disminuida. Estas características son atribuidas a una disminución en el crecimiento del maxilar en sentido vertical y anteroposterior (29). El perfil facial es cóncavo, tendencia esquelética a clase III; perfil blando muestra rasgos añejos, con eversión de los labios (34) (figuras 2, 3).

La evaluación panorámica permite observar la cronología de la dentición, caracterizada por una disminución en su número y forma; se aprecian anodoncias, hipodoncias, en ambas denticiones, gérmenes distróficos, dientes impactados, en forma de clavija, conoides, microdoncia, diastemas, además revela la estabilidad de los medios rehabilitadores para restablecer la mayoría de las funciones afectadas. Las radiografías laterales cefalométricas permiten observar el perfil facial característico,

demarcando puntos referenciales que permiten establecer mediciones que registren y controlen el crecimiento craneofacial, variando según el crecimiento y la evolución en el tratamiento. Por lo tanto, el diagnóstico imagenológico justifica el tratamiento rehabilitador (21, 29, 37, 43-47) (figura 4).

El procedimiento del radiólogo en la realización de estudios por imágenes considerará el beneficio en cuanto al diagnóstico y tratamiento de tecnologías vanguardistas como la TCBC. Se deberá informar al paciente sobre el o los estudios a realizar, mediante el consentimiento informado, que deberá ser rubricado por el paciente, para el diagnóstico y tratamiento (48).

Es habitual que el diagnóstico radiográfico se encuentre demorado hasta que las piezas dentarias no erupcionen a la edad cronológica esperada (6 a 9 meses). En estos pacientes de corta edad, las radiografías dentales son primordiales para determinar la extensión de la hipodoncia y la evaluación de seguimiento cada seis a doce meses, aconsejando el uso de la técnica radiográfica panorámica (39).

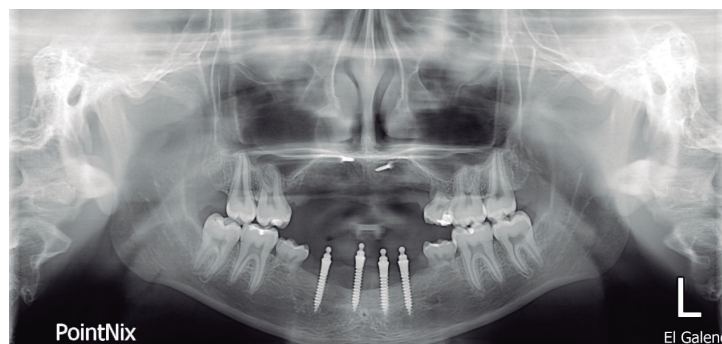
La CBCT es el medio de diagnóstico más exacto y confiable porque se acerca a la realidad, sus mediciones en tratamientos de ortodoncia son los más adecuados, su uso debería ser limitado en etapas

iniciales del diagnóstico en pacientes de baja edad (48). En las mutaciones genéticas más severas WNT1, el CBCT está indicado en el defecto óseo grave del maxilar, permite evaluar la densidad ósea y determinar la zona que contenga mayor soporte para la colocación de implantes, y en aquellas de menor soporte para la realización de injertos óseos, con sus correspondientes controles de volumen óseo y la osteointegración de la implantología (49).

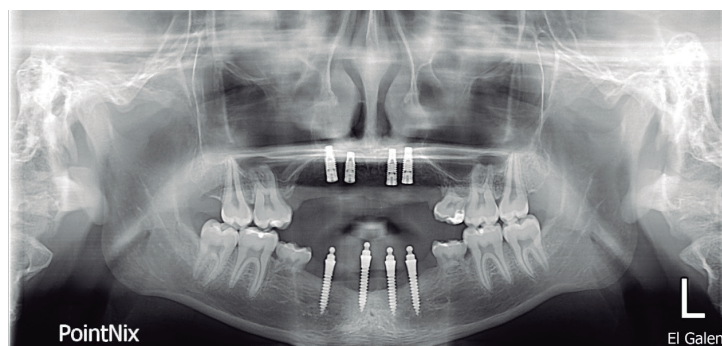
El uso de implantes dentales en tratamiento rehabilitador requiere evaluaciones en cuanto al crecimiento del hueso, particularmente la sincronización (4). Los cambios dentoalveolares transversales son menores en maxilar inferior que en el superior, ya que el crecimiento lateral anterior de la mandíbula puede ocurrir a los 3 años, y el cierre de la

sutura sinfisiaria mandibular se completa antes de los 2 años de edad, considerando esta posibilidad de tratamiento (50, 51). Los últimos datos recomiendan el retraso de la colocación de implantes en pacientes adolescentes, no antes de los 13 a 16 años, aunque se confirmó la previsibilidad de implantes provisionales, ya que no sufren osteointegración (4). Antes de la maduración esquelética y dental, el tratamiento será ortopedia, ya que la aparatología fija inhibe el crecimiento oseo (52, 53) (figura 5, 6, 7, 8, 9).

A diferencia de síndrome de Christ-Siemens-Touraine, cuya emisión es recesiva ligada al cromosoma X, puede estar asociado al síndrome autosómico dominante Rapp-Hodgkin, el cual causa malformaciones de las extremidades como la ectrodactilia, boca pequeña e hipoplasias (42). El labio



**FIGURA 5.** RADIOGRAFÍA PANORÁMICA CONTROL DE IMPLANTES. PACIENTE MASCULINO DE 13 AÑOS. EN TRATAMIENTO REHABILITADOR IMPLANTOLÓGICO. SE OBSERVAN LAS ANODONCIAS EN EL SECTOR ANTERIOR DE AMBOS MAXILARES, PERSISTENCIA DE PIEZAS DECIDUAS, DISMINUCIÓN DEL REBORDE ÓSEO ALVEOLAR EN ZONAS EDÉNTULAS. SEPTIEMBRE DE 2014.



**FIGURA 6.** RADIOGRAFÍA PANORÁMICA CONTROL DE IMPLANTES. JULIO DE 2015.

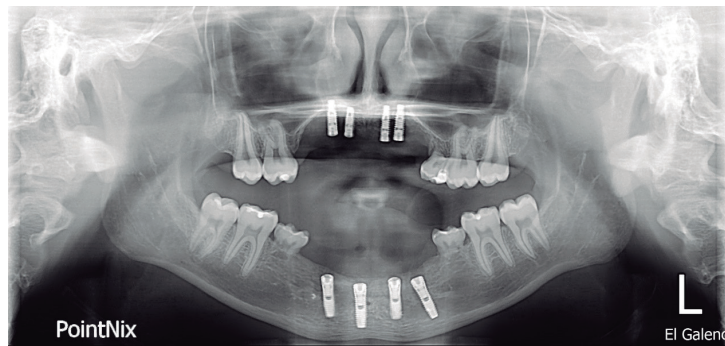


FIGURA 7. RADIOGRAFÍA PANORÁMICA CONTROL DE IMPLANTES. AGOSTO DE 2015.

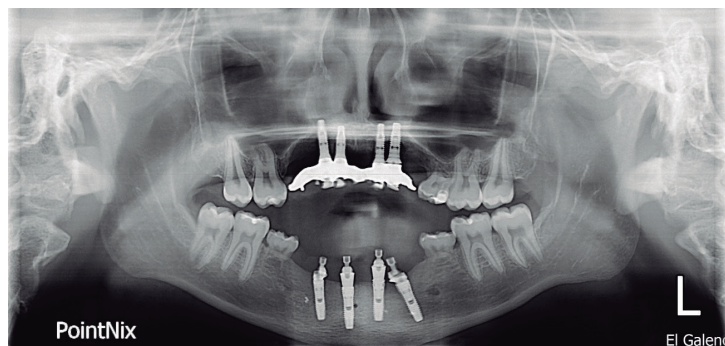


FIGURA 8. RADIOGRAFÍA PANORÁMICA DE CONTROL DE IMPLANTES. AGOSTO DE 2016.

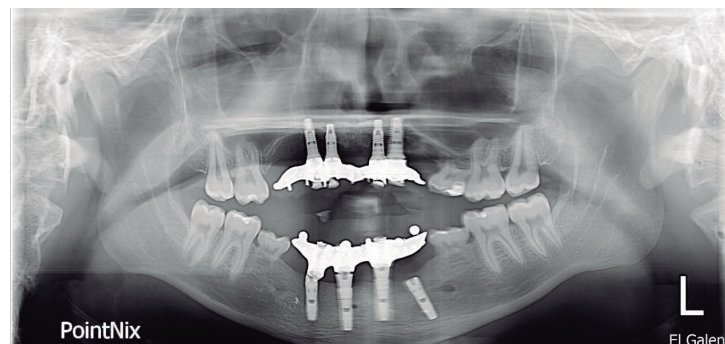


FIGURA 9. RADIOGRAFÍA PANORÁMICA DE CONTROL DE IMPLANTES. SEPTIEMBRE DE 2016.

## CONCLUSIONES

leporino y paladar hendido deben ser evaluados realizando un diagnóstico clínico asociado al uso de técnicas radiográficas laterales de cráneo y cefalometrías, que determinan resultados confiables de relaciones esqueléticas, perfil blando y relaciones dentales, utilizados en tratamientos de osteogénesis por distracción maxilar (54, 55).

La displasia ectodérmica ocupa en lugar relevante en la práctica médica-odontológica e imagenológica; sobre la base de la presente investigación es de gran importancia ofrecer un enfoque profesional y multidisciplinario que permita conocer su etiología, presentaciones clínicas; de esta forma, su puede llegar a diagnósticos precisos y certeros, utilizando para ello los medios imagenológicos,



confiables y seguros, así como a tratamientos que mejoren la calidad de vida. Considerando que la displasia ectodérmica se diagnostica a edades tempranas, el uso de las imágenes 3D es restringida, ya que la cantidad de radiación es mayor que en uso de imágenes 2D. Se debería esperar que, con el avance de la tecnología en un corto tiempo, en particular el CBCT, se realicen estudios en edades más tempranas minimizando los efectos biológicos.

**Contribución del autor:** María Mercedes Rodríguez ha participado en la concepción del artículo, la recolección de datos, su redacción y aprobación de la versión final.

**Fuente de financiamiento:** Autofinanciada.

**Conflictos de interés:** La autora declara no tener conflictos de interés de ningún tipo.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Vilanova LS, Sánchez-Ayala A, Ribeiro GR, Campos CH, Farías-Neto A. Conventional complete denture in patients with ectodermal dysplasia. *Case Rep Dent*. 2015; 2015: 714963.
2. Koul M, Dwivedi R, Upadhyay V. Ectrodactyly-ectodermal dysplasia clefting syndrome (EEC syndrome). *J Oral Biol Craniofac Res*. 2014; 4 (2): 135-9.
3. Yavuz I, Baskan Z, Ulku R, et al. Ectodermal dysplasia: retrospective study of fifteen cases. *Arch Med Res* 2006; 37 (3): 403-9.
4. Mittal M, Srivastava D, Kumar A, Sharma P. Dental management of hypohidrotic ectodermal dysplasia: A report of two cases. *Contemp Clin Dent*. 2015; 6 (3): 414-7.
5. Kutkut A, Abu-Eid R, Sharab L, Abadi B, Van Sickels J. Full mouth implant-supported rehabilitation of a patient with ectodermal dysplasia: clinical report and literature review. *J Int Acad Periodontol*. 2015; 17 (2): 34-41.
6. Baskan Z, Yavuz I, Ulku R, et al. Evaluation of ectodermal dysplasia. *Kaohsiung J Med Sci*. 2006; 22 (4): 171-6.
7. Montanari M, Callea M, Battelli F, Piana G. Oral rehabilitation of children with ectodermal dysplasia. *BMJ Case Rep*. 2012; 2012.
8. Callea M, Cammarata-Scalisi F, Willoughby CE, et al. [Clinical and molecular study in a family with autosomal dominant hypohidrotic ectodermal dysplasia]. *Arch Argent Pediatr* 2017; 115 (1): e34-e38.
9. Johnson EL, Roberts MW, Guckes AD, et al. Analysis of craniofacial development in children with hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Am J Med Genet*. 2002; 112 (4): 327-34.
10. Volpato LE, Volpato MC, de Carvalhosa AA, Palma VC, Borges AH. Ectodermal dysplasia associated with sickle cell disease. *Case Rep Dent*. 2014; 2014: 314391.
11. De Aquino SN, Paranaiba LM, Swerts MS, et al. Orofacial features of hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Head Neck Pathol* 2012; 6 (4): 460-6.

12. Halai T, Stevens C. Ectodermal dysplasia: a clinical overview for the dental practitioner. *Dent Update* 2015; 42 (8): 779-80, 83-4, 87-8 passim.
13. Fraiz FC, Gugisch RC, Cavalcante-Leao BL, Macedo LM. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: a clinical case with a longitudinal approach. *J Contemp Dent Pract.* 2014; 15 (6): 788-91.
14. Rosa RR, Janeiro MM, Camargo SE, et al. Radiographic study of patients with ectodermal dysplasia and partial. *Indian J Dent Res.* 2012; 23 (6): 801-5.
15. Ruhin B, Martinot V, Lafforgue P, et al. Pure ectodermal dysplasia: retrospective study of 16 cases and literature review. *Cleft Palate Craniofac J.* 2001; 38 (5): 504-18.
16. Priolo M. Ectodermal dysplasias: an overview and update of clinical and molecular-functional mechanisms. *Am J Med Genet A.* 2009; 149A (9): 2003-13.
17. López del Val LJ, Velilla Marco I, Marta Moreno E, Morales Asín F. [Neuroleptic malignant syndrome and pathology of the connective tissue]. *Rev Clin Esp.* 1986; 179 (9): 478-9.
18. Vaidya S, Risbud M, Kshar A, Ramdurg P. Hereditary ectodermal dysplasia: report of 11 patients from a family. *Indian J Dent Res.* 2013; 24 (4): 502-6.
19. Retnakumari N, Varghese M, Kannan VP. Christ Siemens Touraine syndrome: A rare case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent.* 2016; 34 (2): 185-8.
20. Bani M, Tezkirecioglu AM, Akal N, Tuzuner T. Ectodermal dysplasia with anodontia: a report of two cases. *Eur J Dent* 2010; 4 (2): 215-22.
21. Bhalla G, Agrawal KK, Chand P, et al. Effect of complete dentures on craniofacial growth of an ectodermal dysplasia patient: a clinical report. *J Prosthodont* 2013; 22 (6): 495-500.
22. Schneider P, Street SL, Gaide O, et al. Mutations leading to X-linked hypohidrotic ectodermal dysplasia affect three major functional domains in the tumor necrosis factor family member ectodysplasin-A. *J Biol Chem.* 2001; 276 (22): 18819-27.
23. Visinoni AF, Lisboa-Costa T, Pagnan NA, Chautard-Freire-Maia EA. Ectodermal dysplasias: clinical and molecular review. *Am J Med Genet A.* 2009; 149 A(9): 1980-2002.
24. Bashyam MD, Chaudhary AK, Reddy EC, et al. A founder ectodysplasin A receptor (EDAR) mutation results in a high frequency of the autosomal recessive form of hypohidrotic ectodermal dysplasia in India. *Br J Dermatol.* 2012; 166 (4): 819-29.
25. Salas-Alanis JC, Wozniak E, Mein CA, et al. Mutations in EDA and EDAR genes in a large mexican hispanic cohort with hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Ann Dermatol.* 2015; 27 (4): 474-7.
26. García-Martín P, Hernández-Martín A, Torrelo A. Ectodermal dysplasias: a clinical and molecular review. *Actas Dermosifiliogr* 2013; 104 (6): 451-70.
27. Cluzeau C, Hadj-Rabia S, Jambou M, et al. Only four genes (EDA1, EDAR, EDARADD, and WNT10A) account for 90% of hypohidrotic/anhidrotic ectodermal dysplasia cases. *Hum Mutat* 2011; 32 (1): 70-2.

28. Salinas CF, Jorgenson RJ, Wright JT, DiGiovanna JJ, Fete MD. 2008 International Conference on Ectodermal Dysplasias Classification: conference report. *Am J Med Genet A*. 2009; 149 A(9): 1958-69.
29. Nakayama Y, Baba Y, Tsuji M, et al. Dentomaxillofacial characteristics of ectodermal dysplasia. *Congenit Anom (Kyoto)* 2015; 55 (1): 42-8.
30. Kaul S, Reddy R. Prosthetic rehabilitation of an adolescent with hypohidrotic ectodermal dysplasia with partial anodontia: case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent*. 2008; 26 (4): 177-81.
31. Sepúlveda W, Sandoval R, Carstens E, Gutiérrez J, Vásquez P. Hypohidrotic ectodermal dysplasia: prenatal diagnosis by three-dimensional ultrasonography. *J Ultrasound Med*. 2003; 22 (7): 731-5.
32. Wunsche S, Jungert J, Faschingbauer F, et al. Noninvasive prenatal diagnosis of hypohidrotic ectodermal dysplasia by tooth germ sonography. *Ultraschall Med*. 2015; 36 (4): 381-5.
33. Ahmed B, Yazdanie N. Hypohidrotic ectodermal dysplasia (HED). *J Coll Physicians Surg Pak* 2006; 16 (1): 61-3.
34. Toomarian L, Ardakani MR, Ramezani J, Adli AR, Tabari ZA. Using implants for prosthodontic rehabilitation of a 4-year-old with ectodermal dysplasia. *Gen Dent*. 2014; 62 (5): e1-5.
35. Gopinath VK, Manoj KM, Mahesh K. Hypohidrotic ectodermal dysplasia--a case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent*. 1999; 17 (3): 90-2.
36. Suprabha BS. Hereditary ectodermal dysplasia: a case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent*. 2002; 20 (1): 37-40.
37. Trivedi BD, Bhatia R. Complete and removable partial prosthesis for a child with hypohidrotic ectodermal dysplasia. *Int J Clin Pediatr Dent*. 2013; 6 (1): 71-4.
38. Sweeney IP, Ferguson JW, Heggie AA, Lucas JO. Treatment outcomes for adolescent ectodermal dysplasia patients treated with dental implants. *Int J Paediatr Dent*. 2005; 15 (4): 241-8.
39. Wright JT, Grange DK, Fete M. Hypohidrotic ectodermal dysplasia. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, Stephens K, et al., editors. *GeneReviews((R))*. Seattle (WA); 1993.
40. Gomes MF, Sichi LGB, Giannasi LC, et al. Phenotypic features and salivary parameters in patients with ectodermal dysplasia: report of three cases. *Case Rep Dent*. 2018; 2018: 2409212.
41. Chelo D, Njiki Kinkela M, Monebenimp F, et al. [Anhidrotic ectodermal dysplasia: report of one case at Mother and Child Center of Chantal Biya Foundation, Yaounde, Cameroon]. *Pan Afr Med J*. 2010; 4: 9.
42. Sharma D, Kumar C, Bhalerao S, et al. Ectrodactyly, ectodermal dysplasia, cleft lip, and palate (EEC Syndrome) with tetralogy of fallot: a very rare combination. *Front Pediatr* 2015; 3: 51.

43. Moshaverinia A, Torbati A, Kar K, et al. Full mouth rehabilitation of a young patient with partial expressions of ectodermal dysplasia: a clinical report. *J Prosthet Dent.* 2014; 112 (3): 449-54.
44. Klineberg I, Cameron A, Hobkirk J, et al. Rehabilitation of children with ectodermal dysplasia. Part 2: an international consensus meeting. *Int J Oral Maxillofac Implants* 2013; 28 (4): 1101-9.
45. Paulus C, Martin P. Hypodontia due to ectodermal dysplasia: authors' response to the reviewer commentary. *Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Orale* 2013; 114(3): e11-2.
46. Aydinbelge M, Gumus HO, Sekerci AE, Demetoglu U, Etoz OA. Implants in children with hypohidrotic ectodermal dysplasia: an alternative approach to esthetic management: case report and review of the literature. *Pediatr Dent* 2013; 35 (5): 441-6.
47. Worsaae N, Jensen BN, Holm B, Holsko J. Treatment of severe hypodontia-oligodontia--an interdisciplinary concept. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2007; 36 (6): 473-80.
48. Dogan MS, Callea M, Yavuz I, et al. An evaluation of clinical, radiological and three-dimensional dental tomography findings in ectodermal dysplasia cases. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2015; 20 (3): e340-6.
49. Clauss F, Waltmann E, Barriere P, et al. Dento-maxillo-facial phenotype and implants-based oral rehabilitation in Ectodermal Dysplasia with WNT10A gene mutation: report of a case and literature review. *J Craniomaxillofac Surg.* 2014; 42 (6): e346-51.
50. Ladda R, Gangadhar S, Kasat V, Bhandari A. Prosthodontic management of hypohidrotic ectodermal dysplasia with anodontia: a case report in pediatric patient and review of literature. *Ann Med Health Sci Res.* 2013; 3 (2): 277-81.
51. Mishra SK, Chowdhary N, Chowdhary R. Dental implants in growing children. *J Indian Soc Pedod Prev Dent.* 2013; 31 (1): 3-9.
52. Klineberg I, Cameron A, Whittle T, et al. Rehabilitation of children with ectodermal dysplasia. Part 1: an international Delphi study. *Int J Oral Maxillofac Implants* 2013; 28 (4): 1090-100.
53. Huang PY, Driscoll CF. From childhood to adulthood: oral rehabilitation of a patient with ectodermal dysplasia. *J Prosthet Dent.* 2014; 112 (3): 439-43.
54. Rachmiel A, Aizenbud D, Peled M. Long-term results in maxillary deficiency using intraoral devices. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2005; 34 (5): 473-9.
55. Polley JW, Figueroa AA. Rigid external distraction: its application in cleft maxillary deformities. *Plast Reconstr Surg.* 1998; 102 (5): 1360-72; discussion 73-4.

CORRESPONDENCIA: María Mercedes Rodríguez, mercefc1623@yahoo.com.ar

ARTICULO RECIBIDO: 04/09/2018

ARTICULO ACEPTADO: 14/11/2018