

DISPLASIA ECTODÉRMICA UNA CONDICIÓN POCO COMÚN QUE ALTERA LA VIDA

Patricia Marcela Gutiérrez Anguiano
Marcela Ceja Gutiérrez

Recibido 25 abril, 2026

Aceptado 10 junio, 2026

Publicado 01 julio, 2026

RESUMEN

Las displasias ectodérmicas son un grupo de trastornos hereditarios donde existen alteraciones del desarrollo de dos o más tejidos provenientes del ectodermo embrionario. Es una alteración relativamente rara pero que es importante conocer para poder establecer un diagnóstico oportuno y un tratamiento que ayude al paciente a mejorar su estado de salud.

Aunque es una condición incurable, existen tratamientos multidisciplinarios que proporcionan al paciente una mejor calidad de vida de la mano de médicos, genetista, dermatólogo, odontólogos, psicólogos, entre otros, así como grupos de apoyo que buscan mejorar el tratamiento y la integración social.

Palabras clave: ectodermo, displasia, trastorno, multidisciplinario, síndrome.

ABSTRACT

Ectodermal dysplasias are a group of inherited disorders characterized by developmental abnormalities in two or more tissues derived from the embryonic ectoderm. While relatively

rare, it is important to be aware of these conditions to establish a timely diagnosis and treatment plan that can help improve the patient's health.

Although incurable, multidisciplinary treatments are available to provide patients with a better quality of life. These treatments involve physicians, geneticists, dermatologists, dentists, psychologists, and other specialists, as well as support groups that aim to enhance treatment and social integration.

Keywords: ectoderm, dysplasia, disorder, multidisciplinary, syndrome.

INTRODUCCIÓN

Las displasias ectodérmicas fueron reportadas por primera vez en 1848 por Thurnham. Comprenden un grupo de trastornos hereditarios causados por un cambio o mutación en un gen que puede ser heredado, transmitiéndose de padres a hijos principalmente asociados al cromosoma X, o puede ocurrir espontáneamente debido a mutaciones genéticas nuevas (Marín Botero, 2013; Meléndez, 2023). Es un desorden relativamente raro y se estima que afecta alrededor de 1 por 100,000 nacidos vivos (Orozco, 2018). El presente artículo tiene como objetivo presentar las características generales de esta condición, con la finalidad de proporcionar información clara y precisa que pueda ayudar a otros especialistas a identificar los marcadores de las displasias ectodérmicas y así garantizar su pronto diagnóstico.

¿Qué es la displasia ectodérmica?

La displasia ectodérmica es un conjunto de defectos provocados por la alteración del desarrollo de dos o más tejidos provenientes del ectodermo embrionario (Orozco, 2018). El ectodermo es una membrana creada durante el desarrollo del embrión para dar formación a estructuras del sistema nervioso, piel y a otras regiones importantes del cuerpo. Junto a las otras dos membranas, endodermo y mesodermo, son las encargadas de crear nuevos órganos, necesarios para la vida del ser humano. Si dos o más estructuras del cuerpo derivadas del ectodermo se ven afectadas, se considera que la persona tiene displasia ectodérmica.

¿Hay varios tipos?

Se conocen cerca de 350 tipos específicos de displasia ectodérmica, entre los cuales se reconocen dos tipos prominentes con diferencias clínicas e histológicas: la ectodérmica hidrótica o síndrome de Clouston, y la hipodrótica o síndrome de Christ-Siemens-Touraine. Su diferencia se basa en el grado de sudoración que presenta el paciente.

El tipo hidrótico se distingue por hipotricosis, (defectos o ausencia de cabello), distrofia ungueal (deformación en uñas) e hiperqueratosis (aumento de la queratina o engrosamiento de palmas de las manos y plantas de los pies). La displasia ectodérmica hipohidrótica es la más frecuente, se caracteriza por la presencia de la

tríada de hipotricosis, hipodoncia e hipohidrosis, donde hay anomalías en piel, pelo y uñas, así como anodoncia (malformación, ausencia total o parcial de órganos dentarios, tanto temporales como permanentes). Puede existir incapacidad de sudar por la ausencia parcial o total de glándulas sudoríparas ecrinas, lo que provoca que la piel sea extremadamente seca y sensible con intolerancia al calor.

En ambos tipos se pueden presentar características como piel delgada y transparente o ligeramente pigmentada, y los vasos sanguíneos superficiales y fácilmente visibles. Hay adelgazamiento del vello de las cejas, el cabello suele ser escaso, frágil, seco y fino debido al mal desarrollo de las glándulas sebáceas (Pipa-Vallejo, 2006).

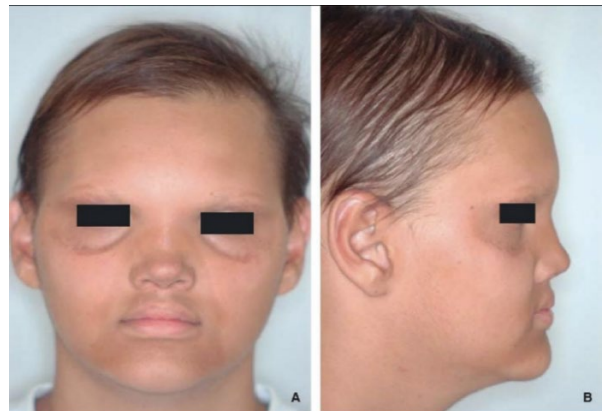


Figura 1. Imagen obtenida mediante ChatGPT (open AI) a partir del prompt: imagen de paciente con displasia ectodérmica

Aunado a esto, algunas personas pueden presentar abombamiento de la frente, nariz en silla de montar y labios protuberantes. Algunos pacientes son afectados también por infecciones oculares por la falta de

lubricación ocular, rinitis crónica, uñas distróficas, epistaxis, disfagia y disfonía, labio y paladar hendido. Pueden tener problemas con el sistema inmunitario, así como en la audición y la vista y, en raras ocasiones, daño cerebral. (Marín Botero, 2013; Orozco, 2018) (Figura 1). Estos síntomas pueden presentarse de forma leve hasta severa según cada paciente, y puede variar en intensidad aún entre miembros de una familia que tengan el mismo tipo de displasia ectodérmica (Marín Botero, 2013).

¿Cómo se manifiesta?

Los pacientes presentan diferentes manifestaciones en boca como: ausencia de órganos dentarios, anomalías en la forma, tamaño reducido, puntiagudos o en forma de globo o clavija, así como encontrarse muy separados y con malposiciones dentarias, y con el esmalte dental más delgado o suave de lo normal (Meléndez, 2023; Pipa-Vallejo, 2006). En algunos casos existe xerostomía o resequead en la boca por disminución de la saliva, acompañado por labios resacos o agrietados. Puede haber mal desarrollo o atrofia del reborde alveolar como resultado de la falta de formación de germen dental; asimismo, la altura entre los maxilares se encontrará reducida. Aunado a esto, la nariz en forma de silla de montar le dará al paciente un aspecto de vejez. En algunas ocasiones incluso puede existir labio y

paladar hendido (Marín Botero, 2013) (Figura 2).



Figura 2. Imagen obtenida mediante ChatGPT (open AI) a partir del prompt: imagen de paciente con displasia ectodérmica

¿Cómo se confirma el padecimiento?

Debe ser hecho mediante estudios genéticos (Marín Botero, 2013), pero las primeras consultas con su médico, pediatra o dentista pueden generar sospechas de este trastorno, el cual requiere estudios especiales para establecer el diagnóstico correcto.

Tratamiento

Por ser una afectación genética no tiene cura y requiere de cuidados especiales para mejorar la calidad de vida. La atención requerirá de un equipo multidisciplinario médico, odontológico y psicológico que acompañen a lo largo de su vida, ya que el tratamiento debe ser realizado en etapas tomando en cuenta la edad y desarrollo de cada paciente (Marín Botero, 2013).

Son muy importantes los cuidados diarios personales que incluyan el uso de cremas para lubricar e hidratar su piel, jabones hipoalergénicos, gotas

lubricantes para los ojos para reducir la resequedad, solución salina para hidratar y limpiar las vías respiratorias, entre otros. De igual manera, el paciente no debe exponerse al sol y siempre usar bloqueador solar con FPS mayor de 50, así como buscar mecanismos de enfriamiento para regular la temperatura corporal como ibuprofeno, toallas mojadas, botellas de agua fría o rociadores.

Cabe resaltar que el tratamiento estomatológico temprano puede ayudar al habla, la alimentación y nutrición, además de mejorar su apariencia, por lo que debe iniciar lo más pronto posible con revisiones frecuentes para restablecer la función y la estética de los dientes y de la boca lo mejor posible de acuerdo a su crecimiento (Marín Botero, 2013; Pipa-Vallejo, 2006).

Sin embargo, algunos tratamientos se pueden realizar solo cuando ha concluido el crecimiento y desarrollo completo de las estructuras de la cabeza. Completado ya el crecimiento, las soluciones serán permanentes, y se llevarán a cabo de acuerdo a cada caso en particular, priorizando la reposición de las piezas dentarias por medio de prótesis fijas, prótesis removibles o el uso de implantes dentales. De igual forma, se puede recomendar la cirugía oral para mejorar la forma de los arcos dentales y corregir problemas relacionados dentro de la boca (Meléndez, 2023). El cuidado de la misma, así como de los órganos dentarios, deberá continuar durante toda la vida.

Es importante mencionar que el tratamiento odontológico involucra un equipo que va desde la periodoncia, rehabilitación oral e implantología y especialistas en fonética, que ayudarán a lograr una adecuada función y estética del sistema estomatognático y brindarán un manejo integral al paciente en conjunto con el equipo médico (Orozco, 2018).

Conclusión

La displasia ectodérmica es una condición rara, pero con manifestaciones en la salud física y oral del paciente, lo cual genera un notable impacto psicológico. Por lo tanto, el diagnóstico temprano y la atención integral de los pacientes que la presentan es de suma importancia. Para el odontólogo, es importante conocer las características y manifestaciones físicas y estomatológicas de este padecimiento para identificar a los pacientes y apoyar al diagnóstico temprano, así como al tratamiento médico-odontológico integral.

Existen diversas organizaciones y grupos de apoyo que ayudan a conectarse con otros pacientes y familias. Su finalidad es proporcionar información a los pacientes, e impulsar la investigación para desarrollar mejores tratamientos y encontrar posibles curas. Estas organizaciones cuentan con asesores médicos y expertos. En México se puede contactar:

- Asociación Mexicana de Displasias Ectodérmicas.

Avenida Benito Juárez Sur #1121. Cd
de México Teléfono: 01 722 2773359
E-mail: contacto@amdem.org.mx o
dario-corrao2011@hotmail.com
WEB : <http://www.amdem.org.mx/>

Acerca de las autoras

- Dra. Patricia Marcela Gutiérrez
Anguiano

Profesor e investigador asociado C
tiempo completo
Facultad de odontología UMSNH
marcela.gutierrez@umich.mx

C. D. Marcela Ceja Gutiérrez
Especialista en Rehabilitación Oral
marcegtz21@gmail.com

REFERENCIAS:

- Marín Botero, M. E. (2013). Displasia
ectodérmica hipohidróica:
Reporte de casos.
Odontoestomatología vol 29.
- Meléndez, C. V. (2023). Tratamiento
odontológico de displasia
ectodérmica en pacientes
pediátrico. reporte de caso.
*Revista investigación clínica
Odontológica* vol 3.
- Orozco, J. P. (2018). Manejo
odontológico de pacientes
con el síndrome de Christ-
Siemens-Touraine. Reporte de
un caso. *Revista Odontológica
Mexicana*.
- Pipa-Vallejo, A. L.-A. (2006).
Tratamiento odontológico en
la displasia ectodérmica.
Actualización. *Avances en
odontoestomatología*.