

## Síndrome tricodental

I. Carabaño Aguado, L. Llorente Otones<sup>1</sup>

Pediatra. Centro de Salud Humanes de Madrid. <sup>1</sup>Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil «12 de Octubre». Madrid

### Resumen

El síndrome tricodental es una displasia ectodérmica poco frecuente. Se hereda con patrón autosómico dominante. Cursa con afectación del pelo y los dientes. El pelo suele ser fino, deslustrado y escaso. Las alteraciones dentarias más frecuentes son la escasez de piezas, los defectos del esmalte, los incisivos afilados y los dientes «en coraza». Además, puede haber alteraciones en las cejas y la nariz, microcefalia, retraso mental leve o moderado y/o epicantho. Presentamos un caso clínico de esta entidad en un paciente de 5 años.

### Palabras clave

Síndrome tricodental, displasia ectodérmica

### Abstract

*Title:* Trichodental syndrome

Trichodental syndrome is a rare autosomal dominant ectodermal dysplasia affecting hair and teeth. The hair is usually fine, dull and sparse. The most common dental problems are missing teeth, defects in tooth enamel, sharp incisors and shell teeth. In addition, there can be abnormalities in eyebrows and nose, microcephaly, mild to moderate mental retardation and/or epicanthus. We report a case of trichodental syndrome in a five-year-old boy.

### Keywords

Trichodental syndrome, ectodermal dysplasia

### Caso clínico

Varón de 5 años, sin antecedentes personales de interés y con adecuado desarrollo psicomotor, que acude a la consulta por presentar un retraso en la erupción dental. La exploración física constató la presencia de hipodoncia. En la arcada superior tenía 2 incisivos, 2 colmillos y 2 parejas de premolares, normocoloreados, de tamaño ligeramente superior al normal. En uno de los incisivos superiores se podía comprobar la presencia de un defecto del esmalte de 7 mm de eje mayor. La arcada inferior estaba ocupada por 2 pares de incisivos laterales en bigeminismo (figura 1). Por otro lado, el examen capilar mostró la presencia de un cabello ralo, escaso y con placas de alopecia (figura 2). Las cejas tenían el mismo aspecto. No se apreciaron otros estigmas malformativos, salvo unos pabellones auditivos despegados y de implantación baja. El perímetro cefálico estaba en el percentil 25 para su edad. Se realizó una serie ósea completa, que resultó normal, al igual que un hemograma y bioquímica con iones, hierro, ferritina y cinc. Las arcadas dentarias del padre del paciente, de uno de sus tíos paternos y de su abuela paterna presentan un aspecto similar.

### Discusión

El síndrome tricodental (STD), también conocido como displasia tricodental, pertenece al grupo de las displasias ectodérmicas. Por displasia ectodérmica se entiende cualquier combinación de defectos que afecten a más de una estructura derivada del ectoderma<sup>1</sup> (tabla 1).



**Figura 1.** Aspecto de la boca del paciente, en la que destaca la escasez de piezas dentarias y la hipoplasia del esmalte

El STD fue descrito en 1980 por Salinas y Spector<sup>2</sup>, que informaron de la existencia de 10 individuos pertenecientes a 2 familias que manifestaban hipodoncia y alteraciones del pelo. Siete años más tarde, Kersey<sup>3</sup>, mediante una publicación, y Eteson y Clark en una conferencia, confirmaron un patrón de herencia autosómico dominante para esta entidad. En la descripción original se consideró que las alteraciones dentarias más frecuentes eran la escasez de piezas, los defectos del esmalte, los incisivos afilados o «en pinza» y los dientes «en coraza». Por otro lado, el pelo de los primeros pacientes era fino,



Figura 2. Cabello ralo, pobre, deslustrado, con placas de alopecia

### TABLA 1

#### Estructuras ectodérmicas

- Piel
- Cabello
- Uñas
- Dientes
- Glándulas sudoríparas
- Nervios
- Glándula pituitaria
- Oído interno

escaso, ralo y de crecimiento lento. Esto se correlacionaba ultraestructuralmente con una variación en el contorno del tallo y una disminución de la vaina cuticular<sup>4</sup>. Hoy se considera que una de las características del STD es su gran variabilidad inter- e intrafamiliar<sup>5</sup>.

El espectro clínico del STD<sup>2-5</sup> aparece reflejado en la tabla 2. De las posibles manifestaciones, nuestro paciente tenía 4: alteraciones del cabello, alteraciones de las cejas, hipodoncia y herencia autosómica dominante. Hay que hacer notar que su desarrollo psicomotor era adecuado, y eso iba en consonancia con un perímetro cefálico dentro del rango de la normalidad.

El STD debe ser diferenciado del síndrome trico-dento-óseo<sup>6</sup>, en el que concurren, además de la afectación dentaria y capilar, lesiones óseas. Entre éstas, destacan: retraso de la edad ósea, alteraciones craneales (abombamiento frontal, dolicocefalia, escafocefalia), osteosclerosis y osteopetrosis. El síndrome trico-dento-óseo, que se hereda también con carácter autosómico dominante, suele guardar relación con la presencia de mutaciones en el gen *DLX3*<sup>7</sup>. La alteración dentaria más típica en esta entidad es la taurodoncia<sup>8</sup>. La taurodoncia, o taurodontismo, es una distorsión de la forma del diente, caracterizada por la elongación de la cámara pulpar y el alargamiento del tronco radicular. La furca se encuentra más apical de lo normal y las raíces son cortas. Para descartar esta entidad, a nuestro paciente se le efectuó una serie ósea completa, que fue normal.

### TABLA 2

#### Espectro clínico del síndrome tricodental

- Alteraciones del cabello
- Alteraciones de las cejas
- Alteraciones dentarias
- Facies peculiar, con frente estrecha y retracción temporal
- Herencia autosómica dominante
- Microcefalia
- Narinas pequeñas/trianguulares
- Nariz estrecha
- Pliegue epicántico
- Retraso mental ligero/moderado

El diagnóstico del STD es estrictamente clínico, y no se precisa la realización de pruebas complementarias.

El objetivo principal del tratamiento es mejorar el aspecto del paciente a través de medidas estéticas. Para el cuidado del pelo, se recomienda el uso de un champú suave o con capa proteica, para que el tallo piloso gane volumen. Si el cabello estuviese muy adelgazado, habría que recurrir al uso de prótesis capilares. La colocación de dentaduras parciales o completas para reemplazar los dientes ausentes puede ser exitosa, incluso en niños pequeños, si hay una adecuada motivación familiar. Durante los periodos de crecimiento rápido del niño, estas dentaduras han de reemplazarse periódicamente. La ortodoncia y los puentes son útiles si los dientes se encuentran espaciados o malformados. Si la capa del esmalte fuera defectuosa, se recomendará extremar al máximo las medidas de higiene dental. ■

### Bibliografía

1. Freire-Maia. Ectodermal dysplasias. Hum Hered. 1971; 21: 309-312.
2. Salinas CF, Spector M. Tricho-dental syndrome. En: Brown AC, Crouse RG, eds. Hair, trace elements and human illness. Nueva York: Prager, 1980; 240-256.
3. Kersey PJ. Tricho-dental syndrome: a disorder with a short hair cycle. Brit J Dem. 1987; 116: 259-263.
4. Selvaag E, Aas AM, Heide S. Structural hair shaft abnormalities in hypomelanosis of Ito and other ectodermal dysplasias. Acta Paediatr. 2000; 89(5): 610-612.
5. Giannotti A, Digilio MC, Albertini G, Mingarelli R, Dallapiccola B. Sporadic trichodental dysplasia with microcephaly and mental retardation. Clin Dysmorphol. 1995; 4: 334-337.
6. Islam M, Lurie AG, Reichenberger E. Clinical features of tricho-dento-osseous syndrome and presentation of three new cases: an addition to clinical heterogeneity. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod. 2005; 100: 736-742.
7. Haldeman RJ, Cooper LF, Hart TC, Phillips C, Boyd C, Lester GE. Increased bone density associated with *DLX3* mutation in the tricho-dento-osseous syndrome. Bone. 2004; 35: 988-997.
8. Seow WK. Taurodontism of the mandibular first permanent molar distinguishes between the tricho-dento-osseous syndrome and amelogenesis imperfecta. Clin Genet. 1990; 43: 240-246.