



UNIVERSIDAD NACIONAL DE CHIMBORAZO

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE ODONTOLOGÍA

**TESINA DE GRADO PREVIA A LA OBTENCIÓN DEL TÍTULO
DE ODONTÓLOGO**

TEMA

**“DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA MEDIANTE
PROTOCOLO DE ATENCIÓN ODONTOLÓGICA EN LA
PROVINCIA DE CHIMBORAZO EN EL PERÍODO OCTUBRE
DEL 2013 A MARZO DEL 2014”**

AUTORES

ANDRÉS FRANCISCO BÁEZ ORTÍZ

EVELYN MARGARITA CHINIZACA TORRES

TUTORA

DRA. KATHY MARILOU LLORI OTERO

RIOBAMBA-ECUADOR

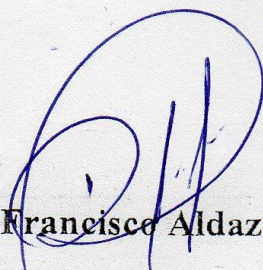
JUNIO 2014

CERTIFICADO DE APROBACIÓN

Riobamba 29 de Mayo del 2014

El tribunal de defensa privada conformada por el Dr. Francisco Aldaz, Presidente del tribunal; Dra. Kathy Llori , miembro del tribunal y el Dr. César Rodríguez, miembro del tribunal; certificamos que los señores Andrés Francisco Báez Ortiz, con cédula de identidad N° 0603885690 y Evelyn Margarita Chinizaca Torres con cédula de identidad N° 0604052738, egresados de la carrera de Odontología de la Universidad Nacional de Chimborazo (UNACH), se encuentran aptos para el ejercicio académico de la defensa pública de la tesina previa a la obtención del título de Odontólogo con el tema de investigación: **“DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA MEDIANTE PROTOCOLO DE ATENCIÓN ODONTOLÓGICA EN LA PROVINCIA DE CHIMBORAZO EN EL PERÍODO OCTUBRE DEL 2013 A MARZO DEL 2014”**

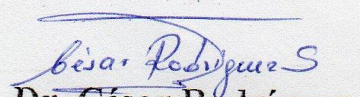
Una vez que han sido realizadas las revisiones periódicas y ediciones correspondientes a la tesina.



Dr. Francisco Aldaz
Presidenta del tribunal



Dra. Kathy Llori
Miembro del tribunal

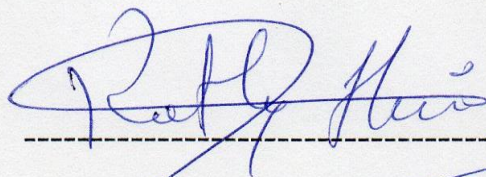


Dr. César Rodríguez
Miembro del tribunal

ACEPTACIÓN DE LA TUTORA

Por medio de la presente, hago constar que he leído el protocolo del Proyecto de Grado presentado por los Srs: **ANDRÉS FRANCISCO BÁEZ ORTÍZ**, y **EVELYN MARGARITA CHINIZACA TORRES** para optar al título de **ODONTOLÓGO** y que acepto asesorar a los estudiantes en calidad de tutora, durante la etapa del desarrollo del trabajo hasta su presentación y evaluación.

Riobamba, 7 de Enero del 2014



Dra. Kathy Marilou Llori Otero

DERECHOS DE AUTORÍA

Nosotros, **Andrés Francisco Báez Ortíz** y **Evelyn Margarita Chinizaca Torres**, somos responsables de todo el contenido de este trabajo investigativo, los derechos de autoría pertenecen a la Universidad Nacional de Chimborazo

AGRADECIMIENTO

Agradezco a Dios por darme salud y vida, a mis padres por la educación y valores que han brindado, a mi querida abuelita Mamainesita por su sabiduría y su apoyo incondicional, al amor de mi vida Evelyn Chinizaca por saberme comprender y apoyarme cada día.

Andrés Francisco

Agradezco a Dios por darme la vida, a mis padres por ser mi guía cada día de mi vida formándome como persona responsable y llena de valores, a mis hermanos por siempre apoyarme en todo lugar y en todo momento, y también quiero agradecer a mi esposo Andrés Báez por su apoyo incondicional

Evelyn Margarita

DEDICATORIA

A Dios por ser la fortaleza en mi vida y por haberme dado inteligencia y sabiduría. A mi esposa Evelyn Chinizaca por ser mi apoyo incondicional en toda situación de mi vida. A mis padres Víctor Hugo Báez y Grace Ortíz por estar a mi lado en cada paso que da mi vida y a mi abuelita Inés de Báez por enseñarme todos estos años a ser una persona de bien y sembrar en mí sus valores. A mis hermanos por ser mis amigos fieles ya que desde pequeños juntos supimos salir adelante situaciones que la vida nos supo dar.

Andrés Francisco

A Dios por ser mi guía en todo lugar y en todo momento, por llenarme cada día de inteligencia y sabiduría. A mi esposo Andrés Báez por estar junto a mí apoyándome y cuidándome siempre. A mis padres Galo Chinizaca y Alicia Torres por inculcarme sus valores y hacerme una mujer de bien, por estar a mi lado en todo momento apoyándome. A mis hermanos que han sido mi apoyo cada día de mi vida, ya que juntos crecimos en un mundo lleno de amor, paz y felicidad gracias a mis padres.

Evelyn Margarita

RESUMEN

El síndrome de Christ-Siemens-Touraine o Displasia Ectodérmica Hipohidrótica, constituye la forma más frecuente de las llamadas displasias ectodérmicas: síndromes de carácter congénito, en los que se ven afectados uno o varios componentes derivados del ectodermo y que no presentan un curso progresivo. La displasia ectodérmica hipohidrótica se trata de un síndrome heredado familiar, transmitido como un rasgo recesivo ligado a X, que afecta en el 90% de los casos a los varones. La forma más comúnmente encontrada de displasia ectodérmica es el tipo hipohidrótico, caracterizada por la triada hipohidrosis, hipotricosis e hipodoncia. Una fascie caracterizada por abombamiento frontal, con depresión de tercio medio, hundimiento de puente nasal y proquelia por la ausencia de dientes son otros hallazgos. Se encuentran manifestaciones visuales, otorrinolaringológicas, desórdenes alérgicos, infecciones respiratorias y distrofia de las uñas de leve a moderada. Aquí la importancia de la odontología en este tipo de pacientes ya que ellos necesitan un tratamiento adecuado y definitivo su cavidad oral. El diseño que se utilizó en esta investigación fue científico, descriptivo, de deducción e inducción. En relación con los resultados obtenidos, el 91,18% de los profesionales Odontólogos no conocen acerca del protocolo de atención Odontológica en Pacientes con Displasia Ectodérmica Hipohidrótica. Esto demuestra la importancia de conocer acerca de esta patología. Por lo que se concluye que la mayoría de los odontólogos encuestados no conocen acerca de la Displasia Ectodérmica Hipohidrótica por falta de información por lo que se recomienda capacitar a los profesionales de salud acerca de esta patología ya que es de gran importancia a nivel odontológico ya que así se podría ayudar a estos pacientes a sentirse bien estéticamente y funcionalmente.




UNIVERSIDAD NACIONAL DE CHIMBORAZO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CENTRO DE IDIOMAS

ABSTRACT

Syndrome Christ-Siemens-Touraine or Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia, is the most common form of ectodermal dysplasias calls: congenital character syndromes in which affected one or more components derived from the ectoderm and do not have a progressive course. Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia is a hereditary familiar syndrome, transmitted as an X-linked recessive trait, which affects 90% of cases in men. The most commonly encountered form of Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia type is characterized by the triad of hypohidrosis, hypotrichosis and hypodontia. A facies characterized by frontal bossing, depressed midface, sunken nasal bridge and proquelia by the absence of teeth are other findings. They are visual manifestations, allergic disorders, and respiratory infections and nail dystrophy mild to moderate. The design that was used in this research was scientific, descriptive, deduction and induction. Regarding the results, 91.18% of Dental professionals do not know about dental care protocol in patients with Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia, this shows the importance of knowing about this disease because these patients need a proper treatment and definitive in their oral cavity. It is concluded that most of the dentists surveyed do not know about Hypohidrotic Ectodermal Dysplasia lack of information and training, the reason we recommended to train health professionals about this condition as it is very important to dental level as this could help patients feel well, aesthetically and functionally.

Corrected by:


Ms. Mercedes Gallegos N.
ENGLISH TEACHER

Health Sciences Faculty Language Center at UNACH



ÍNDICE GENERAL

CARÁTULA.....	i
CERTIFICADO DE APROBACIÓN.....	¡Error! Marcador no definido.
ACEPTACIÓN DE LA TUTORA	¡Error! Marcador no definido.
DERECHOS DE AUTORÍA	iv
AGRADECIMIENTO	v
DEDICATORIA	vi
RESUMEN	vii
ABSTRACT.....	¡Error! Marcador no definido.
INTRODUCCIÓN	1
CAPÍTULO I	3
1. PROBLEMATIZACIÓN.....	3
1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	3
1.2 FORMULACIÓN DEL PROBLEMA.....	3
1.3 OBJETIVOS	4
1.3.1 OBJETIVO GENERAL.....	4
1.3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	4
1.4 JUSTIFICACIÓN	4
CAPÍTULO II.....	6
2. MARCO TEÓRICO	6
2.1 POSICIONAMIENTO PERSONAL.....	6
2.2 FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA	9
2.2.1 DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA.....	10
2.2.1.1 ¿QUÉ ES UNA ESTRUCTURA ECTODÉRMICA?	10
2.2.1.1.1 PIEL Y ANEJOS CUTÁNEOS	11

2.2.1.1.2 DIENTES.....	13
2.2.1.1.3 CABELLO.....	14
2.2.1.1.4 UÑAS.....	15
2.2.1.1.5 OÍDO, NARIZ, GARGANTA.....	16
2.2.1.1.6 OTRAS PARTES DEL CUERPO.....	16
2.2.1.1.7 ASESORAMIENTO GENÉTICO.....	17
2.2.2 DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA: GENÉTICA MOLECULAR.....	18
2.2.2.1 PROTOCOLO DE ATENCIÓN ODONTOLÓGICA EN PACIENTES CON DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA.....	19
2.2.2.2 HISTORIA CLÍNICA.....	20
2.2.2.3 DIAGNÓSTICO.....	21
2.2.2.4 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.....	22
2.2.2.5 PLAN DE TRATAMIENTO.....	22
2.2.3 CUIDADOS DENTARIOS.....	24
2.2.3.1 CONCIENCIA DE AUTOCUIDADO.....	26
2.3 DEFINICIONES DE TERMINOS BÁSICOS.....	26
2.4 HIPÓTESIS Y VARIABLES.....	27
2.4.1 HIPÓTESIS.....	27
2.4.2. VARIABLES.....	27
2.5: OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES.....	28
CAPÍTULO III.....	29
3. MARCO METODOLÓGICO.....	29
3.1 MÉTODOS.....	29
3.2 TIPO DE LA INVESTIGACIÓN.....	29

3.3	DISEÑO DE LA INVESTIGACIÓN	30
3.3.1	TIPO DE ESTUDIO	30
3.4	POBLACIÓN Y MUESTRA.....	30
3.4.1.	POBLACIÓN.....	30
3.4.2.	MUESTRA	31
3.5.	TÉCNICAS E INSTRUMENTOS DE RECOLECCIÓN DE DATOS.....	31
3.6.	TECNICAS PARA EL ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN DE RESULTADOS	32
	CAPÍTULO IV	32
4.	ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN DE LOS RESULTADOS.....	32
	CAPÍTULO V.....	43
5.1	CONCLUSIONES	43
5.2	RECOMENDACIONES.....	43
	BIBLIOGRAFÍA	44
	ANEXOS	45

ÍNDICE DE GRÁFICOS

FIGURA 1. PIEL Y ANEJOS CUTÁNEOS	12
FIGURA 2. DIENTES	14
FIGURA 3. CABELLO	15
FIGURA 4. UÑAS.....	16
FIGURA 5. ASESORAMIENTO GENÉTICO	18

ÍNDICE DE TABLAS

TABLA 1. ¿USTED HA ESCUCHADO O CONOCE ACERCA DE LOS TRASTORNOS CONGÉNITOS?.....	32
TABLA 2: ¿USTED CONOCE ACERCA DE LA DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA?.....	33
TABLA 3: ¿SABE USTED QUE TAN FRECUENTE ES ESTA PATOLOGÍA EN NUESTRO MEDIO?.....	34
TABLA 4: ¿SABE USTED LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS QUE PRESENTAN ESTOS PACIENTES?.....	35

TABLA 5: ¿SABE USTED LAS MANIFESTACIONES ORALES QUE PRESENTAN DICHS PACIENTES?.....	36
TABLA 6. ¿USTED CONOCE EL TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO QUE SE DEBE DAR A LOS PACIENTES CON DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDROTICA?.....	37
TABLA 7. ¿SABE USTED A QUÉ EDAD ES APROPIADO DAR TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO A ESTOS PACIENTES?.....	38
TABLA 8. ¿SABE USTED QUE PROTOCOLO DE ATENCIÓN SE DEBE SEGUIR EN ESTOS PACIENTES?.....	39
TABLA 9. ¿CREE USTED QUE ES IMPORTANTE CONOCER ACERCA DE LA DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDROTICA?.....	40
TABLA 10. ¿EN SU CONSULTA ODONTOLÓGICA DIARIA HAN ASISTIDO PACIENTES CON ESTA PATOLOGÍA?.....	41

INTRODUCCIÓN

El proyecto trata sobre Displasia ectodérmica hipohidrótica la cual forma parte de un amplio grupo de enfermedades o síndromes que tienen en común una alteración de la organización celular en al menos dos tejidos derivados de la capa embrionaria ectodérmica. (Médico Genetista, Jefe Laboratorio. Sección de Genética Clínica, Hospital Clínico Universidad de Chile).

El ectodermo es uno de los tres componentes embrionarios primordiales, que alrededor de la tercera semana de desarrollo, experimenta una subdivisión en el neuroectodermo, que dará origen al sistema nervioso, mientras que el ectodermo restante recubrirá toda la superficie embrionaria, y formará la epidermis, sus anexos y el esmalte dental. (Médico Genetista, Jefe Laboratorio. Sección de Genética Clínica, Hospital Clínico Universidad de Chile).

Se estima una frecuencia de displasia ectodérmica de 1 por 10.000 a 1 por 100.000 nacidos vivos, además se han descrito más de 170 subtipos clínicos diferentes. Las estructuras más comprometidas en la displasia ectodérmica son las uñas, los folículos pilosos, las glándulas sudoríparas ecrinas y los dientes, aunque pueden existir manifestaciones como retardo mental, inmunodeficiencia y fisuras orolabiales. Tal variabilidad clínica ha llevado a proponer una nueva clasificación incorporando los conocimientos aportados por la genética molecular. (Rev Chil Pediatr 2005).

En términos generales, hay dos formas principales, clínica e histológicamente diferentes, la forma hidrótica o síndrome de Clouston y la hipo o anhidrótica o síndrome de Christ Siemens Touraine, según el grado de sudoración que presenta el paciente. Felsher sugirió el término de hipohidrótica ya que la piel raras veces es completamente anhidrótica. Por medio de este trabajo investigativo se podrá dar un protocolo adecuado para la atención odontológica de pacientes con Displasia Ectodérmica Hipohidrótica en el tratamiento se pueden realizar dentaduras parciales o completas para reemplazar los dientes ausentes. Aunque el éxito de estas dentaduras depende de la cooperación, ellas son usadas con éxito en niños tan jóvenes como de dos años de edad, especialmente si el niño está bien motivado por padres y otros familiares. Durante los períodos de crecimiento rápido del niño, estas dentaduras deben ser reemplazadas periódicamente. El reemplazo puede ser costoso, pero las ventajas psicológicas y físicas de tener dientes pesan más que el

costo de reemplazar las dentaduras. La ortodoncia y los puentes (dentaduras fijas) son útiles cuando los dientes se encuentran muy espaciados o malformados. Se encuentran disponibles muchos procedimientos de reconstrucción si la capa de esmalte está defectuosa. Se pueden utilizar con éxito los implantes dentales (ganchos metálicos que se fijan en los huesos mandibulares y son utilizados como soporte para coronas y dentaduras) en las personas con Displasia Ectodérmica. Cualquiera que sea el tratamiento, se debe hacer un esfuerzo para salvar tantos dientes naturales como sea posible, y se debe iniciar un programa de prevención de caries dentales (chequeos regulares, limpiezas, rayos X, y tratamientos con flúor). (Barlett GC et al: The function of the skin in anhidrotic ectodermal displasia).

Lo que se desea conseguir es que estos pacientes se puedan sentir bien tanto interna como externamente.

CAPÍTULO I

1. PROBLEMATIZACIÓN.

1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

Para entender las Displasias Ectodérmicas es importante revisar las características del ectodermo, que es la capa superficial de los tres componentes primordiales del embrión. El ectodermo, alrededor de la tercera semana de desarrollo, experimenta una subdivisión en neuroectodermo (que da origen al sistema nervioso) y el ectodermo restante, que recubrirá toda la superficie del embrión y formará la epidermis (capa superficial de la piel), sus anejos (pelo, uñas, glándulas sudoríparas) y el esmalte dental. El ectodermo también es responsable de la formación de las glándulas mamarias, glándulas salivares y sebáceas. Así, las alteraciones en el desarrollo del ectodermo pueden dar lugar a la detención en la maduración de alguno de estos derivados ectodérmicos, sobre todo en el tercer y cuarto mes de gestación, y con ello, generar la afectación de diversas estructuras y tejidos de origen ectodérmico, es decir, el cabello, piel, uñas, dientes y diversas glándulas. (Bayes M, Hartung AJ, Ezer S, Pispa J, Thesleff I, Srivastava AK, Kere J. The anhidrotic ectodermal dysplasia).

1.2 FORMULACIÓN DEL PROBLEMA.

¿Cómo la displasia ectodérmica hipohidrótica interviene en el protocolo de atención odontológica en la provincia de Chimborazo en el período octubre del 2013 a marzo del 2014?

1.3 OBJETIVOS

1.3.1 OBJETIVO GENERAL

- Establecer un protocolo de atención odontológica para las personas con Displasia Ectodérmica Hipohidrótica para que estos pacientes puedan sentirse bien estéticamente y funcionalmente.

1.3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Determinar los signos característicos de la Displasia Ectodérmica Hipohidrótica para poner en conocimiento a todos los profesionales Odontólogos y así ellos podrán dar un adecuado diagnóstico y tratamiento.
- Enunciar las características de la Displasia Ectodérmica Hipohidrótica a los padres para que sus hijos sean estimulados a nivel social y personal.
- Impartir el protocolo odontológico adecuado para pacientes con Displasia Ectodérmica Hipohidrótica

1.4 JUSTIFICACIÓN

La realización de este trabajo es porque se ha visto que existe esta enfermedad y que el personal de salud desconoce de la misma, por lo que no aportan con óptimos tratamientos para estos pacientes. Tomando en cuenta que nosotros como odontólogos podemos ayudarles para que estos pacientes se puedan desarrollar a nivel social y personal.

El término displasia ectodérmica engloba más de 200 enfermedades genéticas diferentes que tienen en común la afectación de al menos dos derivados ectodérmicos tales como el cabello, las uñas, los dientes o las glándulas sudoríparas. En ocasiones, pueden asociar otras anomalías en distintos órganos y tejidos. (Asociación Española de Afectados de Displasia Ectodérmica).

Se prestará especial atención al tratamiento dental que se pretende sea individualizado y adaptado de manera progresiva al crecimiento del individuo.

Este tema tiene mucha relevancia a nivel odontológico ya que por la anodoncia que posee esta enfermedad los pacientes necesitan de tratamientos odontológicos estéticos y funcionales, Con este proyecto obtendremos suficientes conocimientos sobre esta enfermedad los cuales serán tomados en cuenta en la práctica profesional.

CAPÍTULO II

2. MARCO TEÓRICO

2.1 POSICIONAMIENTO PERSONAL

Las formas hipohidróicas son reconocidas desde hace bastante tiempo. Una fue descrita por primera vez por Thurman en 1848, luego en 1875 el naturalista inglés Charles Darwin, durante un viaje a la India, reseñó una familia en que sólo varones estaban afectados, donde las mujeres eran sanas y transmitían la enfermedad a sus hijos, concordante con una herencia recesiva ligada al cromosoma X. Posteriormente, se han reconocido casos familiares con herencia autosómica dominante o recesiva. Clínicamente, sin embargo estas formas son indistinguibles. (Rev. chil. pediatr. v.76 n.2 Santiago abr. 2005).

La displasia ectodérmica hipohidróica o síndrome de Christ-Siemens-Touraine es la forma más frecuente de las llamadas displasias ectodérmicas: síndromes de carácter congénito, en los que se ven afectados uno o varios componentes derivados del ectodermo y que no presentan un curso progresivo. En 1994 se clasificaron las displasias ectodérmicas en 154 síndromes y 11 subgrupos según la afectación clínica, estimándose su frecuencia en alrededor de 7 por cada 100.000 recién nacidos. (Segurado Rodríguez MA, Ortiz de Frutos FJ, Cornejo Navarro P, Rodríguez Peralto JL, Sánchez del Pozo J, Guerra Tapia A, et al. Displasia ectodérmica hipohidróica).

Los primeros 2 casos de Displasia Ectodérmica Hipohidróica fueron descritos por Thurnam en 1848, y su transmisión genética se produce de forma recesiva ligada al cromosoma X, portando el gen responsable las mujeres y padeciendo la enfermedad los hombres, aunque las madres portadoras padecen en un alto porcentaje algún rasgo característico de la enfermedad. El gen responsable de la Displasia Ectodérmica Hipohidróica se sitúa en el *locus* q12-q13 del cromosoma X, constando de 12 exones, siendo ocho de ellos encargados de codificar una proteína transmembrana (EDA-A) involucrada en el desarrollo ectodérmico, cuyas mutaciones originan la patología que caracteriza dicha enfermedad.

Los pacientes con Displasia Ectodérmica Hipohidróica presentan disminución o ausencia de las glándulas sudoríparas, alteraciones en la epidermis y en sus anejos, tanto en

el pelo como en las uñas. Se caracterizan por presentar piel suave y fina, hipotricosis generalizada (que afectan también a cejas y pestañas), hipohidrosis que con lleva una intolerancia al calor que puede ser causa de fiebre de origen desconocido e incluso hiperpirexia, anomalías dentarias tanto en número como en tamaño y una facies que se caracteriza por rasgos como nariz en silla de montar, arcos supraciliares prominentes, orejas puntiagudas de baja implantación, profusión del labio inferior y pigmentación periorbitaria. Otros rasgos que se han observado en la Displasia Ectodérmica Hipohidrótica han sido la presencia de uñas distróficas, alteración en las glándulas mamarias, rinorrea crónica, asma, afonía, eccema, talla baja, retraso mental, otitis, infecciones respiratorias, panuveítis bilateral y aplasia tibial. (Freire-Maia-Pinheiro. Ectodermal displasias).

El diagnóstico de la Displasia Ectodérmica Hipohidrótica se basa fundamentalmente en la sintomatología y en el estudio genético, siendo la clave la disminución o falta de sudoración cuando la temperatura corporal se eleva. También se puede realizar el diagnóstico prenatal de forma invasiva (biopsia de piel fetal o estudio genético de vellosidades coriónicas) o no invasiva, mediante ultrasonografía tridimensional identificando las características faciales a partir de la semana 30 de gestación. Durante las primeras semanas de vida es complicado reconocer la presencia de Displasia Ectodérmica Hipohidrótica en el recién nacido, y es importante pensar en ella en los casos de aparición de fiebre de origen desconocido o hiperpirexia como diagnóstico diferencial frente a la sepsis neonatal, con los beneficios que esto con lleva en cuanto a la realización de medidas diagnósticas y terapéuticas. (Segurado Rodríguez MA, Ortiz de Frutos FJ, Cornejo Navarro P, Rodríguez Peralto JL, Sánchez del Pozo J, Guerra Tapia A, et al. Displasia ectodérmica hipohidrótica).

El tratamiento de la Displasia Ectodérmica Hipohidrótica se basa en medidas sintomáticas que mantengan la hidratación de piel y mucosas, con cuidados de la piel con productos hidratantes y uso de corticoides tópicos en casos de lesiones irritativas o dermatitis atópica. El tratamiento de las alteraciones dentales debe ser individualizado dependiendo de la gravedad del caso, de acuerdo con la edad y desarrollo dental del individuo, con realización de un seguimiento continuo. Por último, cabe destacar la posibilidad de usar el factor de crecimiento epidérmico en los primeros 2 meses de vida como medida de activación y desarrollo de las glándulas sudoríparas (E Guillén Navarro, M.ª J Ballesta Martínez, V López González Unidad de Genética Médica. Servicio de Pediatría.).

La Displasia Ectodérmica Hipohidrótica altera la apariencia física normal de los pacientes que la padecen, lo cual con lleva a un deterioro del desarrollo psicológico y social. Entre las anomalías que se presentan en todas las formas de segregación de la Displasia Ectodérmica Hipohidrótica, existen tres características cardinales: anomalías dentales usualmente hipodoncias, además hipohidrosis e hipotricosis.

La displasia autosómica dominante, cuando se presenta con deficiencia de conexina 30 se produce distrofia en uñas, característica que no se observa en los pacientes con la Displasia Ectodérmica Hidrótica clásica, a continuación se describen los signos característicos de Displasia Ectodérmica Hipohidrótica. (Mortier K, Wackens G. Ectodermal Dysplasia (generic term). Orphanet Encyclopedia 2004).

a. Alteraciones del cabello: Hipotricosis en cuero cabelludo, cejas, pestañas, región púbica y axilar; el cabello es de color claro, corto y quebradizo con posible pérdida o alteración estructural del tallo del pelo que causa una deformación denominada tricorrexia fisurada.

b. Anomalías dentales de número, forma y tamaño: Pueden presentarse tanto en la dentición primaria como permanente. Entre las manifestaciones dentarias más comunes se encuentran los dientes cónicos o en clavija y la microdoncia pasando por la hipodoncia u oligodoncia, hasta casos más severos con anodoncia, lo cual desencadena un desarrollo deficiente del hueso alveolar, dando apariencia facial de un paciente adulto edéntulo.

c. Hipohidrosis/anhidrosis: Compromiso mayor de las glándulas de tipo ecrino, seguidas por las apocrinas y las sebáceas, lo cual genera hiperpirexia con una marcada intolerancia al calor, y convulsiones esporádicas. Otras consecuencias de la disminución o ausencia de glándulas son la laringitis crónica, las infecciones pulmonares recurrentes, xeroftalmía, piel seca y dificultad para la masticación y la deglución por disminución de la cantidad de saliva fluida.

Sumado a las características cardinales, los pacientes con Displasia Ectodérmica Hipohidrótica pueden presentar rasgos faciales dismórficos típicos como: frente abultada, orejas puntiagudas de baja implantación, nariz en silla de montar, labios gruesos y evertidos. (Mortier K, Wackens G. Ectodermal Dysplasia (generic term). Orphanet Encyclopedia 2004).

2. 2 FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA

Se define DE cuando existen dos o más defectos de las estructuras o derivados ectodérmicos. Las estructuras más comprometidas son las uñas, los folículos pilosos, las glándulas sudoríparas ecrinas y los dientes, aunque pueden existir ocasionalmente otras manifestaciones como inmunodeficiencias, fisuras oro-labiales o retraso psicomotor. La diferenciación de los distintos tipos de Displasia Ectodérmica se basa en la presencia o ausencia de sudoración funcional, la combinación de las estructuras afectadas y el modo de herencia.

Las manifestaciones clínicas en las Displasias Ectodérmicas van a depender de la afectación de los distintos derivados ectodérmicos: (Bayes M, Hartung AJ, Ezer S, Pispá J, Thesleff I, Srivastava AK, Kere J. The anhidrotic ectodermal displasia).

Se realizó una revisión bibliográfica en Cuba de los aspectos genéticos de las displasias ectodérmicas a la luz de los nuevos tiempos .Este tipo se observa con una incidencia de 7:10000 nacimientos. (Freire-Maia-Pinheiro. Ectodermal displasias).

En Yucatán México por una estudiante de la UNAM que Displasia Ectodérmica Hipohidrótica tiene una incidencia en el mundo de un caso por cada 100 mil nacimientos vivos, pero en Yucatán, la prevalencia es de uno por cada 500 habitantes, dijo Adolfo René Méndez Cruz, de la misma entidad universitaria. (Boletín UNAM-DGCS-625 22 de octubre de 2011).

A poco más de 100 kilómetros de la ciudad de Mérida, Yucatán, se ubica Akil, un poblado que no llega a 10 mil habitantes. En el 2006, Nayellín Reyes Chicuéllar, pasante de la carrera de Medicina en Iztacala, detectó a estos enfermos, porque con frecuencia asistían a que los atendieran por problemas respiratorios o fiebre.

Observó alteraciones en el cabello y deformaciones en las pocas piezas dentales. Al evaluar la historia familiar, se llegó al diagnóstico de la displasia ectodérmica hipohidrótica. (Boletín UNAM-DGCS-625 Ciudad Universitaria. 11:00 hrs. 22 de octubre de 2011).

La incidencia de pacientes con Displasia Ectodérmica Hipohidrótica en el mundo es de un caso por cada 100 mil nacimientos vivos, pero en Akil se han detectado al menos 20 personas con la enfermedad, lo que indica un caso por cada 500 habitantes, muy alto.

Se estima que en Chile la frecuencia de esta enfermedad es de 1/100.000 recién nacidos vivos y su modo de herencia recesivo ligado al cromosoma X, de forma que el gen responsable lo portan las mujeres y lo manifiestan los varones.

Generalmente el pronóstico de la enfermedad es bueno a no ser que se asocien síntomas de afectación sistémica. La mortalidad se debe principalmente a la aparición de infecciones respiratorias que afectan aproximadamente al 30 % de los pacientes. (Rev. chil. pediatr. v.76 n.2 Santiago abr. 2005).

Con el desarrollo actual de la medicina a nivel mundial son muchos los adelantos en diferentes ramas de la ciencia, la genética es una especialidad con gran despegue en las últimas décadas, cada avance en materia de genética nos ayuda a descubrir las causas de diferentes afecciones hasta hoy poco conocidas al tiempo que nos prepara para su control y prevención. (Rev. chil. pediatr. v.76 n.2 Santiago abr. 2005).

2.2.1 DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA

Se considera la Displasia Ectodérmica hipohidrótica como una alteración en la cual existen anomalías de dos o más estructuras ectodérmicas, y que son causadas por factores genéticos

2.2.1.1 ¿QUÉ ES UNA ESTRUCTURA ECTODÉRMICA?

Antes del desarrollo del bebé es muy común ver, una capa de células cubriendo la superficie del cuerpo. Esta capa superficial de células se denomina ectodermo, y de aquí se forma la piel, el cabello, uñas, dientes, células nerviosas, glándulas sudoríparas, partes del ojo y oído, y partes de algunos otros órganos.

Luego, cada una de las partes del cuerpo enumeradas, son llamadas estructuras ectodérmicas. Hay muchas alteraciones que afectan solamente una de estas estructuras y no son exactamente llamadas Displasia Ectodérmica. Sin embargo, cualquier combinación de defectos que afecten más de una de estas estructuras, podrían denominarse Displasia Ectodérmica; la lista de estas combinaciones es larga. Por ejemplo, a una persona le pueden faltar dientes y tener uñas defectuosas, mientras que a otra, le pueden faltar dientes,

presenta incapacidad para sudar, y tener cabello escaso. Más aún, otra puede tener cabello escaso y pérdida de la audición. Cada combinación de defectos representa otra clase de Displasia Ectodérmica y posee un nombre específico. Por lo que se describe los signos característicos en la Displasia Ectodérmica Hipohidrótica (Barlett, formas de displasia ectodérmica)

2.2.1.1.1 PIEL Y ANEJOS CUTÁNEOS

Al nacimiento la piel puede encontrarse roja y con descamación y en la infancia puede presentar una erupción del pañal persistente. En la displasia ectodérmica hipohidrótica la facies es típica desde los primeros meses de vida y se caracteriza por presentar cejas, pestañas y cabellos escasos, finos y de color claro. En general, la piel es delicada, se encuentra adelgazada y lisa. Se pueden apreciar los vasos sanguíneos en la superficie. Es seca, por la falta o poco desarrollo de las glándulas sudoríparas y sebáceas (grasas), escamosa y se irrita con facilidad, especialmente en invierno. El eczema afecta a la gran mayoría de pacientes y a veces es difícil de controlar, causando graves consecuencias dermatológicas. También puede presentar piel gruesa, hiperqueratósica, en las palmas de las manos y plantas de los pies y arrugas finas lineales alrededor de los ojos. Se puede apreciar áreas de poca pigmentación y otras hiperpigmentadas, sobre todo a nivel periocular y peribucal, así como en codos, palmas de las manos o plantas de los pies. (Unidad de Genética Médica. Servicio Pediatría. Hospital Universitario V. Arrixaca Facultad de Medicina. Universidad de Murcia, España)

La sudoración, en general, varía de un lugar del cuerpo a otro en relación con la densidad de las glándulas sudoríparas, y está influida por una diversidad de factores, entre ellos la edad, la ingesta de agua, la temperatura, la aclimatación o el estado emocional. Entre las funciones del sudor destacan: la termorregulación, propiedades antisépticas y antifúngicas, atribuidas a su pH ácido y a la presencia de inmunoglobulinas, y aumento del coeficiente de fricción de la superficie cutánea. Al hipotálamo (centro termorregulador) llega información de las variaciones en la temperatura ambiental externa o de la temperatura basal interna, por la fiebre o al ejercicio físico, y éste posteriormente envía órdenes a las glándulas sudoríparas ecninas, mediante fibras nerviosas y se estimula la secreción del sudor

Ya en los lactantes con Displasia Ectodérmica puede observarse la falta de sudoración, pero no es raro que pase desapercibida durante años. Aunque la piel no suele ser completamente anhidrótica, la alteración de las glándulas sudoríparas limita la capacidad de regular la temperatura corporal con el sudor, por lo que presentan intolerancia al calor, en especial en situaciones de climas cálidos, con altas temperaturas ambientales, actividad excesiva o sobrecalentamiento (cuando se usa demasiada ropa), que les condiciona sus actividades cotidianas.

La complicación más seria que pueden presentar los pacientes con Displasia Ectodérmica es por la falta de sudoración que puede provocar, ante situaciones específicas como ejercicio físico, fiebre elevada o medio ambiente muy caluroso, un cuadro grave de hipertermia, con secuelas irreversibles en el organismo y especialmente en el cerebro. Las personas con Displasia Ectodérmica pueden ser sensibles a la luz solar, pero pueden tolerar las actividades al aire libre siempre y cuando lleven precaución con las altas temperaturas. (Unidad de Genética Médica. Servicio Pediatría. Hospital Universitario V. Arrixaca Facultad de Medicina. Universidad de Murcia, España)

FIGURA 1. PIEL Y ANEJOS CUTÁNEOS



Fuente: Investigación propia

Elaborado por: Andrés Báez y Evelyn Chinizaca

2.2.1.1.2 DIENTES

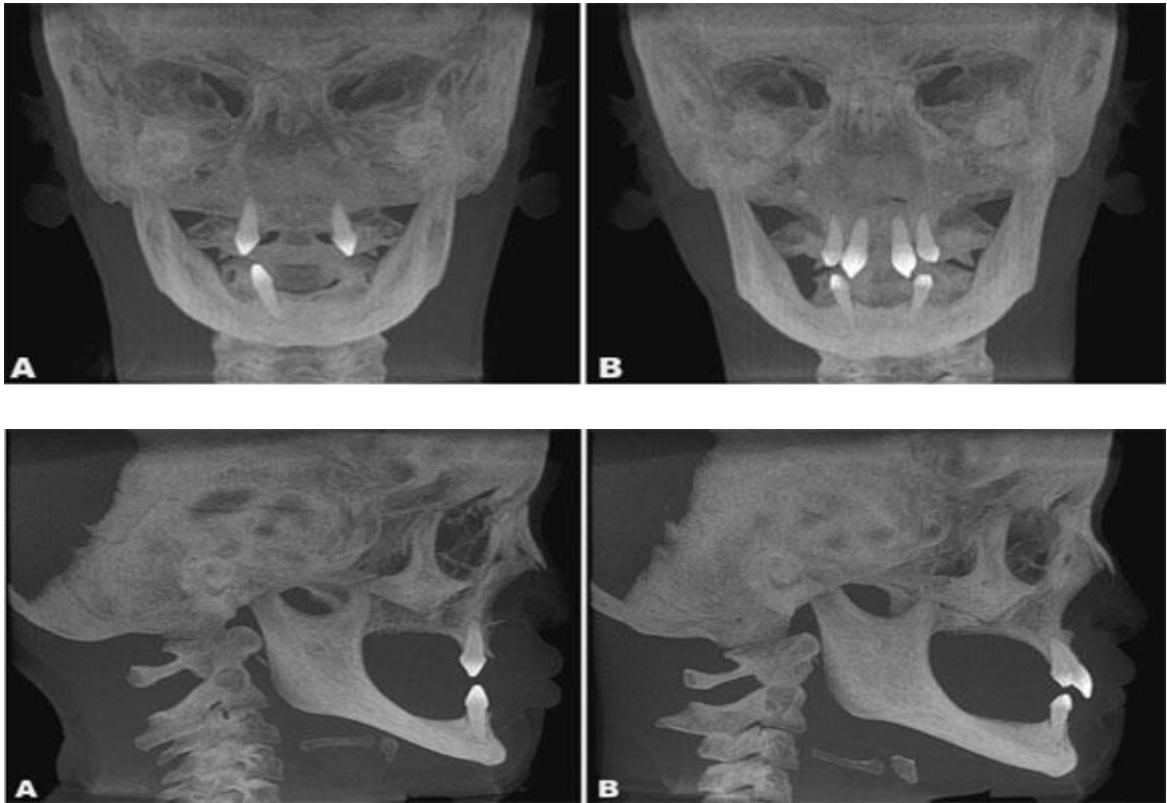
Pueden manifestar grados variables de afectación, con disminución en el número de dientes (hipodoncia) e incluso ausencia total de dentición temporal y permanente (anodoncia), involucrando ambas denticiones. La agenesia afecta principalmente a los segundos premolares, a los incisivos laterales superiores y a los incisivos centrales y laterales inferiores. A menudo puede encontrarse un amplio diastema entre los incisivos centrales superiores. A consecuencia de la ausencia de dientes, el crecimiento de los huesos maxilares no es normal en los individuos que padecen Displasia Ectodérmica, la agenesia dental y las consiguientes insuficiencias masticatorias determinan la atrofia de los procesos alveolares. La atrofia de los procesos alveolares lleva reducción de su dimensión vertical y esto puede promover una protuberancia de los labios.

Los escasos dientes pueden presentar alteración de la cronología de su erupción y anomalías de tipo estructural tales como coronas cónicas o puntiagudas, curvas, hipoplasia del esmalte (capa externa del diente descolorida), menor resistencia del esmalte a la caries y pérdida del esmalte. La oclusión dentaria puede ser pobre.

Los procesos alveolares están reabsorbidos. Debido a la disminución del número y de la actividad de las glándulas lacrimales, nasales, salivales y sudoríparas hay sequedad de piel y mucosas.

La saliva es escasa, causando problemas al degustar, masticar y tragar los alimentos. las secreciones mucosas de la nariz son excesivamente espesas, formándose costras. Las mujeres portadoras de Displasia Ectodérmica Hipohidrótica pueden tener los dientes anteriores más pequeños de lo habitual. (Unidad de Genética Médica. Servicio Pediatría. Hospital Universitario V. Arrixaca Facultad de Medicina. Universidad de Murcia, España).

FIGURA 2. DIENTES



Fuente: Investigación propia

Elaborado por: Andrés Báez y Evelyn Chinizaca

2.2.1.1.3 CABELLO

El cabello puede estar ausente, ser escaso, fino, con poca pigmentación y de textura anormal. También puede ser frágil, dirigido en todas las direcciones y difícil de peinar y es seco por la ausencia o falta de desarrollo de las glándulas grasas. Suele tener un crecimiento lento, aunque en algunas personas esto mejora tras la pubertad, y se suele caer prematuramente.

Algunas anomalías del cabello ya se aprecian al nacimiento, mientras que otras lo hacen años después. El pelo de otras partes del cuerpo como el de las cejas, pestañas, puede estar ausente o ser escaso, pero la barba o el vello púbico crece normalmente.

FIGURA 3. CABELLO



Fuente: Investigación propia

Elaborado por: Andrés Báez y Evelyn Chinizaca

2.2.1.1.4 UÑAS

Las uñas son láminas córneas y no son únicamente una estructura estática, queratinizada e indurada que recubre la parte distal de los dedos, sino que debe ser considerada como una unidad funcional, dinámica, relacionada con el resto del cuerpo y con el medio ambiente que la rodea. Las funciones principales de las uñas son: prensión de pequeños y finos objetos y la de protección de la sensibilidad del pulpejo de los dedos.

Las uñas pueden estar poco desarrolladas, ser gruesas o delgadas y frágiles, descoloridas o quebradizas con estrías. Presentan un crecimiento lento, cayéndose periódicamente y desarrollando manchas lineales o lunares.

En algunas Displasias Ectodérmicas, el problema de uñas supone una incapacidad para desempeñar una vida laboral y social normal, ya que las uñas de estos pacientes son tan frágiles y quebradizas que se desprenden y caen constantemente. (Unidad de Genética Médica. Servicio Pediatría. Hospital Universitario V. Arrixaca Facultad de Medicina. Universidad de Murcia, España).

FIGURA 4. UÑAS



Fuente: Investigación propia

Elaborado por: Andrés Báez y Evelyn Chinizaca

2.2.1.1.5 OÍDO, NARIZ, GARGANTA

La baja producción generalizada de fluidos en el cuerpo con lleva varios problemas a estos niveles. Las secreciones mucosas de la nariz son excesivamente espesas, formando costras. Son comunes las infecciones nasales y normalmente están acompañadas por un olor fétido. La saliva es escasa, causando problemas al masticar, degustar y tragar los alimentos. Es común una voz ronca y áspera. Puede haber cera incrustada en los oídos, ocasionando tapones recurrentes. La pérdida de la audición puede ocurrir como reacción secundaria a la acumulación de cera o a la degeneración del nervio.

2.2.1.1.6 OTRAS PARTES DEL CUERPO

A nivel anatómico facial se puede encontrar hipoplasia del tercio medio, prominencia frontal y de las arcadas supraorbitarias, puente nasal plano o deprimido y labios gruesos.

Las lágrimas son escasas, causando irritación en los ojos, conjuntivitis, y sensibilidad a la luz solar. Puede haber córneas nubosas o cataratas. Se describen disfunciones en las

glándulas mucosas del tracto respiratorio siendo comunes las infecciones respiratorias y una mayor susceptibilidad al asma.

Las glándulas mamarias pueden ser hipoplásicas o estar ausentes (agenesia total) y en ocasiones presentar varios pezones (politelia) (Unidad de Genética Médica. Servicio Pediatría. Hospital Universitario V. Arrixaca Facultad de Medicina. Universidad de Murcia, España)

2.2.1.1.7 ASESORAMIENTO GENÉTICO

El cuerpo está compuesto por billones de células. Cada célula posee dentro de sí una pequeña estructura denominada núcleo. Dentro del núcleo se encuentran los cromosomas, los cuales son pequeños hilos- como fibras de material hereditario. Por otra parte, los cromosomas, están compuestos por genes.

Las Displasias Ectodérmicas son causadas por genes defectuosos. Los genes defectuosos pueden ser heredados o genes normales que llegan a ser defectuosos (mutación) en el momento de la concepción.

La Displasia Ectodérmica Hipohidrótica puede seguir tres patrones de herencia distinta: autosómica dominante, autosómica recesiva y recesiva ligada a X. En la forma autosómica dominante, el individuo afectado tiene un riesgo del 50% de transmitir la enfermedad a su descendencia, independientemente del sexo.

En cada individuo diagnosticado es importante el examen clínico de los padres y su estudio genético, en caso de haber identificado el defecto molecular en el niño, para distinguir entre un caso heredado o *de novo* y proporcionar adecuado asesoramiento a la pareja. (Guillen Navarro E, Ballesta Martinez MJ, López González V. Displasia ectodérmica hipohidrótica).

En la forma autosómica recesiva, los padres del individuo afectado tendrán un 25% de riesgo de tener un nuevo hijo afectado.

El estudio genético será indispensable para identificar otros portadores en la familia. En la Displasia Ectodérmica Hipohidrótica ligada a X, todas las hijas de un varón afectado serán portadoras y todos sus hijos serán sanos. El riesgo de una mujer portadora de

transmitir la enfermedad a su descendencia será de un 50%, siendo ése el riesgo de que sus hijos varones estén afectados y de que sus hijas sean portadoras. (Guillen Navarro E, Ballesta Martinez MJ, López González V. Displasia ectodérmica hipohidrótica).

La identificación de portadoras por métodos clínicos suelen ser a veces impreciso y se prefiere el estudio genético siempre que sea posible. El diagnóstico prenatal y/o preimplantacional será posible siempre y cuando se haya identificado el defecto molecular en la persona afectada.

FIGURA 5. ASESORAMIENTO GENÉTICO

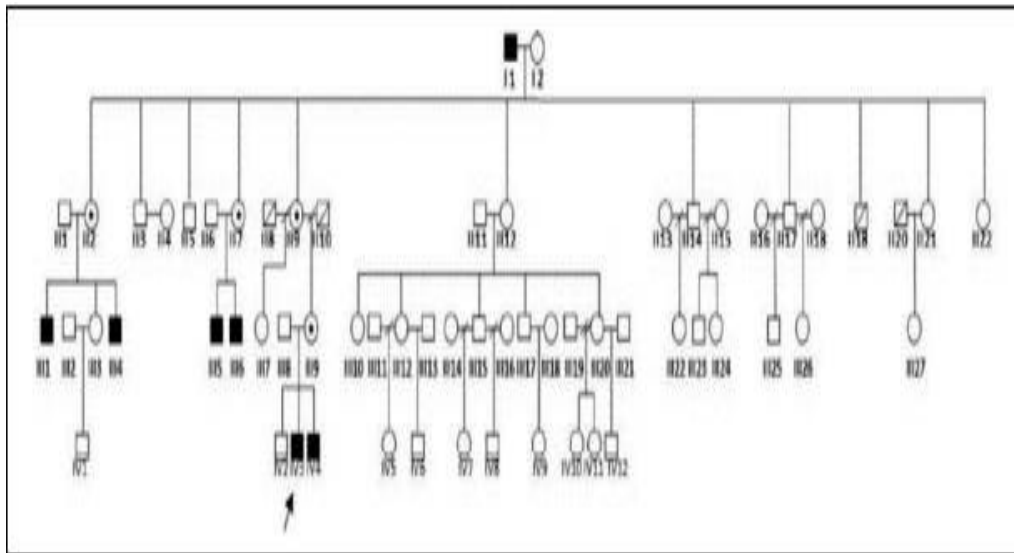


Fig. 1. Genealogía de la familia. Se presentan 4 generaciones. Todos los afectados son varones y las características clásicas de sus signos indican que se encuentra presente un patrón de herencia ligado al sexo.

Fuente: Investigación propia

Elaborado por: Andrés Báez y Evelyn Chinizaca

2.2.2 DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA: GENÉTICA MOLECULAR

Desde 1996 se han identificado las primeras mutaciones en pacientes con displasia ectodérmica hipohidrótica y se ha avanzado también en el conocimiento de las señales y procesos que llevan a la formación de las estructuras ectodérmicas. Primero, estudiando

pacientes con la forma clásica recesiva ligada al X se identificaron mutaciones en el gen EDA-A1 (Xq12.2) que codifica la isoforma A1 de una proteína llamada ectodisplasina. Posteriormente, se detectaron mutaciones en el gen EDAR (2q12.3), que codifica para el receptor de la ectodisplasina-A1, éstas se han reportado en pacientes con la forma autosómica dominante y en algunos casos con herencia autosómica recesiva. Finalmente, se ha encontrado en pacientes con herencia autosómica recesiva, mutaciones en el gen de la proteína EDARADD (1q42), que actúa como moduladora intracitoplasmática del receptor EDAR. Estas proteínas son estructuralmente similares a otros componentes de la vía del factor de necrosis tumoral (TNF), y se expresan principalmente en la piel fetal, así como en el mesénquima subyacente. Se ha establecido que participan en la vía de señalización del factor de transcripción nuclear kappa B (NF- κ B) como eje central, que dirige la transcripción de genes necesarios para la formación de las estructuras epidérmicas.

Estas mutaciones alteran la activación de NF- κ B gatillada por EDAR, durante un período crítico en el desarrollo del ectodermo y sus apéndices, desencadenando la displasia. Esto ha sido corroborado en modelos animales. Se han encontrado mutaciones en otros componentes de esta vía, como el gen NEMO, que también es responsable de la Incontinencia Pigmentí. (Guillen Navarro E, Ballesta Martinez MJ, López González V. Displasia ectodérmica hipohidrótica).

2.2.2.1 PROTOCOLO DE ATENCIÓN ODONTOLÓGICA EN PACIENTES CON DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA

Las diferentes manifestaciones presentes en los pacientes con Displasia Ectodérmica Hipohidrótica merecen cuidados, recomendaciones y acciones terapéuticas que varían según la severidad y complejidad de cada caso, y que requieren de una intervención multidisciplinaria con el fin de lograr una adecuada rehabilitación bucal y social de cada individuo; el grupo de trabajo que interviene en los pacientes con Displasia Ectodérmica Hipohidrótica y sus grupos familiares debería estar conformado por las áreas de genética, pediatría, dermatología, otorrinolaringología, odontopediatría, rehabilitación dental, ortodoncia, cirugía oral y maxilofacial, terapia del habla, psicología y trabajo social, con

lo que se asegura una visión holística del paciente. Las necesidades de los pacientes varían según el grado de severidad de las manifestaciones clínicas y la personalidad del paciente para afrontar el entorno social. La Academia Americana de Pediatría Dental establece que los pacientes que requieren un manejo especial de sus necesidades de salud para lograr un desarrollo físico, mental, sensorial, cognitivo o emocional y de comportamiento debido a que presentan discapacidad o limitación en alguna condición, requieren un manejo médico o intervención en los cuidados de la salud mediante programas y servicios especializados. Estos pacientes son más vulnerables a sufrir enfermedades bucales por- que algunos de ellos presentan compromiso inmunológico que los hace susceptibles a infecciones. Uno de principales objetivos del tratamiento maxilofacial para estos pacientes es el de obtener un abordaje integral que cubra todas las falencias a nivel sistémico y proporcione el máximo grado de desarrollo como ser humano tanto a nivel físico como psicológico y social. Desde esta perspectiva, los logros a alcanzar abarcan condiciones como: proveer una actividad masticatoria adecuada mediante una rehabilitación multidisciplinaria, promover el desarrollo maxilofacial adecuado, evitar la atrofia alveolar o restaurar el reborde de los maxilares, mantener la dimensión vertical apropiada, integrar la estética dentofacial para lograr una autoestima y auto aceptación que le permitan mejorar las relaciones interpersonales en su entorno social. (Bióloga. Odontóloga especialista en Estomatología y Cirugía Oral. Facultad de Odontología. Profesora).

2.2.2.2 HISTORIA CLÍNICA

Una historia clínica exacta, completa y reciente es necesaria para el diagnóstico correcto y planificación efectiva de tratamiento.

- **Anamnesis:** Considerar la necesidad sentida del paciente , el estatus de su salud oral, antecedentes médicos, medicamentos que ingiere, cirugías y hospitalizaciones previas, alergias, y esquemas de vacunación, experiencia con anestésicos, y antecedentes familiares con displasia y otros compromisos, posible tipo de herencia genética
- **Examen clínico maxilofacial:** Debe ser exhaustivo para determinar cuáles son las características físicas más relevantes descritas (piel seca, implantación de las orejas, pelo delgado y quebradizo, nariz en silla de montar, ausencia o disminución de la

sudoración, labios gruesos entre otros, agenesias, mal posiciones dentarias, otras anomalías dentales, alteraciones en el habla y la deglución, estado de rebordes maxilares, calidad y cantidad de saliva).

- **Ayudas diagnósticas:** Rx panorámica: lo más temprana posible para descartar otras anomalías dentales: anquilosis, microdoncias entre otras.
- **Recuento de fluido salivar:** Cuantitativo/cualitativo para determinar la cantidad y calidad de la saliva lo que evidenciará el número normal o disminuido de las glándulas salivares, si la prueba no arroja resultados exactos se lleva a cabo una tomografía computarizada de glándulas para observar si los conductos se encuentran hipoplásicos o están ausentes, producción de las glándulas sudoríparas (evaluación por dermatología quien define si es necesario biopsia de piel).
- **Evaluación genética:** Mediante el estudio de los genes y receptores de: EDA, EDAR, entre otros.
- **Familiograma:** sirve para determinar la prevalencia por generaciones dentro de una misma familia y diagnosticar el tipo de displasia que se está presentando: de Novo, ligada al X, autosómica dominante y autosómica recesiva. Tomar como referente las medidas cefalométricas y de allí poder evaluar el progreso del tratamiento.
- **Consentimiento informado:** Todo paciente o su acudiente deben firmar y conocer el consentimiento informado previo a cualquier tratamiento. (Displasia ectodérmica hipohidróica: Reporte de casos. Av. Odontostomatológica 2013)

2.2.2.3 DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de los pacientes con displasia ectodérmica está basado en la historia clínica, en la realización de biopsia cutánea cuando existe afectación de glándulas sudoríparas, estudio capilar que muestra cabellos finos y delgados y estudio radiológico para evidenciar alteraciones dentarias.

2.2.2.4 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de las displasias ectodérmicas se debe realizar con patologías como:

Disqueratosis congénita: La disqueratosis congénita ligada al cromosoma X es una enfermedad rara de la piel, aparece con mayor frecuencia en varones. Presenta la triada clásica hiperpigmentación reticular, atrofia ungueal, leucoplasia oral.

Síndrome de Werner: Es un síndrome autosómico recesivo, se caracteriza por el envejecimiento acelerado, las características clínicas incluyen: pérdida de cabello, cataratas, diabetes mellitus tipo II, Osteoporosis.

Síndrome de Rothmund-Thompson: Es un síndrome autosómico recesivo, se presenta principalmente en mujeres, se caracteriza por presentar defectos óseos, alteraciones en el crecimiento del pelo, uñas, dientes, cataratas.

2.2.2.5 PLAN DE TRATAMIENTO

1. Tratamiento preventivo: Como fase previa al tratamiento se debe instruir al paciente en los métodos de higiene oral para mantener un equilibrio bucal compatible con salud y propiciar un ambiente sano que no interfiera con los posteriores procedimientos y aparatología; para estos propósitos se acude a realizar topicaciones con flúor y suplementos de saliva debido a que sus componentes como: el calcio, fosfato y fluoruro que ayudan a la remineralización dental, asimismo se restablece en gran medida los mecanismos de defensa frente a los microorganismos orales patogénicos, ayuda a la síntesis de enzimas que disuelven moléculas necesarias para la percepción del gusto y humedece la mucosa bucal para protegerla de factores irritantes mecánicos, químicos e infecciosos.

2. Fase inicial en deciduos: Comienza en dentición decidua con mantener la integridad de los dientes, libre de caries y luego con la colocación de prótesis ortopédicas removibles que favorecen la estética, la función y el adecuado crecimiento maxilar entre los 3 a 5 años de edad. Este procedimiento con lleva a una disminución del *overbite*, aumento en la dimensión vertical anterior, retrusión del mentón provocando aumento del *overjet*, perfil

más convexo y retruído. A estas prótesis se les añade un aditamento o tornillo que propicie el acomodamiento de la placa al crecimiento de los maxilares del paciente sin impedir el desarrollo cráneo facial. En un periodo menor a los 2 años se cambia, para promover el desarrollo de la dimensión transversal. Tanto el paciente como la madre o el responsable deberán recibir información sobre la higiene del aparato.

3. En dentición mixta: Se realiza la restauración de dientes permanentes presentes en boca, con resina, para la reparación de microdoncias. Los dientes dismórficos producen retención limitada de las prótesis, lo que exige modificar el contorno de las coronas clínicas con técnica directa o indirecta mediante uso de resinas y favorecer así el anclaje de la prótesis. Cuando ya están rehabilitados los dientes naturales se procede a realizar una nueva prótesis removible que se acomode al tamaño real de los dientes permanentes y que no haga compresión a las zonas de erupciones dentales, lo que contribuye al buen posicionamiento de los labios, la lengua y la adecuada dimensión vertical además beneficia la función masticatoria y el aspecto psicosocial

4. En dentición permanente: Se realiza una ortodoncia interceptiva para el cierre de diastemas y el reposicionamiento de las piezas dentales, una vez erupcionados todos los dientes se coloca la ortodoncia correctiva para terminar el tratamiento ortodóntico y darle paso a la fase quirúrgica, esta consta de reconstrucción ósea guiada antes de los implantes, ofreciendo un restablecimiento del tejido óseo mandibular y maxilar de las zonas afectadas con injertos o biomateriales que crean un grosor adecuado para la colocación de los implantes ya que estos pacientes se caracterizan por presentar corticales delgadas y rebordes alveolares delgados en forma de cuchilla y con alturas disminuidas para favorecer la rehabilitación, usualmente falta tejido blando de recubrimiento en las zonas edéntulas.

5. Fase quirúrgica: En pacientes no sindrómicos los implantes se proyectan alrededor de los 18 años que ha culminado el crecimiento maxilar, sin embargo, en pacientes con este síndrome y totalmente edéntulos se ha iniciado la colocación de los implantes de cada pieza dental a la edad en la que ese diente estaría en boca, es decir, a partir de los 6 años de edad para primeros molares y así sucesivamente como lo reporta Candel

Como efectos adversos de los implantes a edades tan tempranas se han reportado anquilosis y cambios de la posición y de la angulación de los mismos, con el crecimiento de los maxilares, por lo que se ha sugerido posponer esta forma de rehabilitación hasta los

12 años edad. El rehabilitador establecerá la forma ideal para lograr el soporte estratégico de la prótesis dependiendo de los recursos del paciente y la disponibilidad de soporte óseo remanente

Algunos pacientes requieren cirugía ortognática, o alguna otra variedad de cirugía ósea, como cirugías segmentarias y/o distracción osteogénica, para posicionar adecuadamente los maxilares y lograr un acople oclusal ideal.

6. Fase de mantenimiento: Se busca mantener los resultados en el tiempo y la garantía de los procedimientos por lo que se recurre a las citas periódicas para evaluar higiene oral de la boca y de las prótesis acrílicas haciendo énfasis en la desinfección de estas con diluciones de hipoclorito o peróxido durante aproximadamente quince minutos una vez por semana y evitar desequilibrios microbiológicos. Se recomienda retirar la prótesis de la boca unas 6-8 horas al día para el adecuado descanso y oxigenación de las mucosas, además en las citas se evalúa el soporte de la prótesis, zonas dolorosas, altas o inestables y complicaciones que hayan surgido posteriormente como infecciones generales en la cavidad oral o del tejido adyacente a los implantes, entre otros.

La displasia ectodérmica es un síndrome que compromete la función y la estética del paciente en boca y la salud general. Sus múltiples formas de presentación afectan otros órganos y sistemas que conduce a establecer la necesidad de instaurar como protocolo un tratamiento integral multidisciplinario. Las necesidades terapéuticas principales se relaciona con la hipodoncia, ya que afecta el crecimiento maxilofacial, la estética y su desarrollo emocional.

Un tratamiento adecuado estimula el desarrollo de los maxilares y le proporciona resultados funcionales y estéticos armoniosos y por ende una vida social agradable.

(Displasia ectodérmica hipohidróica: Reporte de casos. *Av. Odontostomatológica* 2013)

2.2.3 CUIDADOS DENTARIOS

Los objetivos de un correcto cuidado dental de estos pacientes deben cumplirse en la manera de lo posible y van a consistir en el mantenimiento de la dentición existente, mejora de la estética y del habla, permitir una adecuada masticación, aportar una grata ayuda a nivel emocional y psicológico y lograr la aceptación por parte de los familiares. Es fundamental para estos pacientes contar con un equipo multidisciplinario, ya que para

muchos casos y según cada paciente se requerirá de más o menos profesionales. Entre ellos serán de gran ayuda los odontopediatras, ortodoncistas, cirujanos y protésistas. El odontopediatra deberá tener una conducta con este tipo de pacientes, realizar una prevención de las caries, instruir para un buen mantenimiento de la higiene oral y conciencia para que los dientes deciduos retenidos se mantengan viables en boca el mayor tiempo posible, también el manejo de los dientes deciduos en infraoclusión, realizar cuando sean necesarias reconstrucciones con composite en dientes pequeños de tamaño, colocación de puentes de resina de manera provisional o endodoncias de los dientes autotransplantados. (Marín Botero Odontólogo. Especialista en Odontología Integral del Niño.)

La importancia de mantener los dientes temporales cuando el sucesor permanente está ausente radica en que el hueso en esa zona se conserva y puede ser un sitio adecuado para un tratamiento futuro de implantes o de trasplante dentario. Los dientes en infraoclusión cuando no necesiten restauraciones por caries, deberán permanecer en lugar adecuado para permitir un correcto cepillado y prevenir la impactación de alimentos. La longevidad de los dientes deciduos, cuando no existen dientes permanentes que les reemplacen es incierta, pero se ha estudiado y parece que el canino temporal tiene un período de vida más predecible que los molares deciduos. Las restauraciones con composite en los dientes existentes pueden estar indicadas como solución intermedia antes del tratamiento definitivo en casos en los que los niños son muy pequeños y hay que esperar a que sean adolescentes. Con un tratamiento temprano mediante la colocación de prótesis removibles en niños pequeños se conseguirá que se adapten a ellas muy fácilmente aunque necesitarán ser reemplazadas muy a menudo debido al continuo crecimiento de estos niños. Las sobre dentaduras, las cuales nos permitirán la retención de los dientes deciduos pueden ser usados como reservorios para la aplicación tópica de flúor. (Displasia ectodérmica hipohidróica: Reporte de casos. *Av. Odontoestomatológica* 2013).

Cuando se decide usar puentes es preferible en la mayoría de los casos que sean de resina debido al tamaño de la cámara pulpar de estos dientes deciduos. El autotransplante puede ser una opción viable especialmente si no se ha producido el cierre apical. Para casos donde haya cuadrantes con muchos dientes y se vaya a llevar a una zona donde no los hay. Las prótesis implantoreténidas es otra opción terapéutica. Normalmente estos implantes se colocarán una vez haya finalizado el crecimiento para prevenir la infraoclusión de los implantes “anquilosados”. De cualquier modo, en niños sin dientes y

por tanto sin hueso alveolar, esta consideración que acabamos de mencionar no es importante y no se aplica por norma en algunos casos y de hecho el tratamiento con implantes se ha llevado a cabo con éxito hasta en niños de 3 años de edad. Algunos autores como Franz Josef Kramer y cols. (2005) recomiendan la inserción temprana de implantes en casos de severas pérdidas dentarias. Lo cierto es que existe controversia al respecto. Según Op Heji y cols. (2003), los implantes colocados en pacientes pediátricos no siguen el proceso de crecimiento normal y se comportan de forma similar a un diente anquilosado, presentando por tanto desventajas tanto estéticas como funcionales. Además, pueden interferir con la posición y erupción de los gérmenes de los dientes adyacentes. Todo esto conlleva a que sea una clara indicación para la inserción de implantes que el crecimiento craneo facial se haya completado. (Displasia ectodérmica hipohidróica: Reporte de casos. *Av. Odontoestomatológica* 2013).

2.2.3.1 CONCIENCIA DE AUTOCUIDADO

La primera atención implica suministrar información al paciente y la familia sobre la enfermedad y a recibir consejería genética. Se debe lograr un compromiso tanto del paciente como de los organismos prestadores de salud, para rehabilitar a corto y largo plazo las estructuras y funciones alteradas, como un proceso permanente que requiere alcanzar objetivos y mantener los resultados en el tiempo para evitar problemas futuros. Idealmente el paciente debe iniciar su atención odontológica con el odontopediatra y conocer los métodos de cuidado de su higiene oral para prevenir enfermedades dentales o bucales (Bióloga. Odontóloga especialista en Estomatología y Cirugía Oral. Facultad de Odontología. Profesora Titular).

2.3 DEFINICIONES DE TÉRMINOS BÁSICOS

Alopecia: Es la pérdida anormal del cabello, se considera un sinónimo de calvicie. Puede afectar al cuero cabelludo o a otras zonas de la piel en la que existe pelo, como las pestañas, axilas, región genital

Anodoncia: Enfermedad congénita rara que se caracteriza por la ausencia de un número de dientes. Es una alteración poco frecuente pero cuando ocurre, suele asociarse a un trastorno generalizado, como la displasia ectodérmica hereditaria.

Hipohidrosis: Capacidad de sudoración disminuida provoca hipertermia respuesta al calor, problemas de termorregulación y no hay cómo controlarlo

Hiperpigmentación: Es el oscurecimiento de la piel, causada por el aumento de melanina.

Hiperqueratosis: Aumento del espesor de la piel

Autosoma dominante: Causada por una copia simple de un gen defectuoso sobre un autosoma.

Autosoma recesivo: Causado por dos copias de un gen defectuoso sobre un par de autosomas.

Portador: Una persona que posee una copia simple de un gen recesivo.

Cromosoma: La estructura celular que contiene el material hereditario.

Ectodermo: La capa más externa del embrión

2.4 HIPÓTESIS Y VARIABLES

2.4.1 HIPÓTESIS

Es importante conocer el protocolo de atención odontológica en pacientes con Displasia Ectodérmica Hipohidrotica en la provincia de Chimborazo, en el periodo octubre 2013 a marzo del 2014.

2.4.2. VARIABLES

Variable Independiente:

- Displasia Ectodérmica Hipohidrotica.

Variable Dependiente:

- Protocolo de atención odontológica.

2.5: OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES

VARIABLES	DEFINICIONES CONCEPTUALES	CATEGORÍAS	INDICADORES	TÉCNICAS E INSTRUMENTOS
Independiente Displasia Ectodérmica Hipohidrótica	Síndromes de carácter congénito, en los que se ven afectados uno o varios componentes derivados del ectodermo y que no presentan un curso progresivo	Leve Moderada Severa	Estudio Genético	Historia Clínica
Dependiente Protocolo de Atención Odontológica	Brindar los servicios odontológicos al paciente con calidad técnica, sensibilidad Humana y de forma integral.	Atención Odontológica	Prevención Promoción Curación Rehabilitación	Historia Clínica Encuesta

CAPÍTULO III

3. MARCO METODOLÓGICO

El desarrollo metodológico de la presente investigación está en la utilización de métodos, el tipo y diseño de investigación, la población y muestra, las fuentes, los instrumentos de recolección de datos, las técnicas de tabulación de datos, el análisis e interpretación de resultados, las consideraciones éticas, bioéticas, administrativas y la presentación y discusión de resultados.

3.1 MÉTODOS

Los métodos que se utilizaron en esta investigación fueron:

- **Método Explicativo:** Porque se encarga de buscar y explicar alteraciones que ocurre en la Displasia Ectodérmica Hipohidrótica
- **Método Descriptivo:** Describe el problema tomando en consideración las características que determina a la Displasia Ectodérmica Hipohidrótica.
- **Método Científico:** Presentar los datos obtenidos mediante encuesta de manera detallada, en forma científica.

3.2 TIPO DE LA INVESTIGACIÓN

Para poder determinar el tipo de investigación es necesario observar que objetivos se lograron alcanzar con la ejecución de la investigación. Esta investigación es descriptiva y explicativa.

Es **Descriptiva** porque luego de realizar un análisis, interpretación de los datos, e información recogida, describe el fenómeno detectado dentro de la investigación.

Es **Explicativa** porque posterior a la ejecución de un trabajo sistematizado, se puede explicar sobre su etiología, diagnóstico y tratamiento odontológico.

3.3 DISEÑO DE LA INVESTIGACIÓN

El diseño de esta Investigación fue documental y de campo, puesto que se ha fundamentado el marco teórico, en documentación científica para su elaboración y los datos se obtuvieron a través de las encuestas.

- **Investigación documental:** Utilizando como medio de consulta libros, revistas científicas y artículos publicados referentes al tema
- **Investigación de campo:** Es una investigación de campo porque es directa en paciente con Displasia Ectodérmica Hipohidrótica

3.3.1 TIPO DE ESTUDIO

Este estudio es de tipo retrospectivo y trasversal pues se hace un corte en el tiempo para la observación y encuestas en el periodo Octubre 2013 a Marzo 2014.

3.4 POBLACIÓN Y MUESTRA

3.4.1. POBLACIÓN

La investigación se realizó en las Unidades Operativas de la ciudad de Riobamba con 34 profesionales Odontólogos que pertenecen al Ministerio de Salud Pública

3.4.2. MUESTRA

La muestra está constituida por el total de la población, es decir se trabajó con 34 Odontólogos que trabajan en las diferentes Unidades Operativas de la ciudad de Riobamba pertenecientes al Ministerio de Salud Pública.

3.5. TÉCNICAS E INSTRUMENTOS DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Para alcanzar los objetivos propuestos en la investigación se utilizaron las siguientes técnicas:

Fichaje: Con la aplicación de la ficha bibliográfica se logró estructurar un archivo de los libros, textos, leyes etc., que se utilizaron en la ejecución de la investigación; mientras que con la utilización de la ficha nemotécnica se pudo extraer las ideas principales de las teorías y doctrinas, para posteriormente desarrollar la fundamentación teórica del trabajo investigativo.

Encuesta: Con la aplicación del cuestionario o guía de encuesta se logró recabar información de los profesionales odontólogos que laboran en las unidades operativas del Ministerio de Salud Pública, es decir se trabajó de manera directa con los involucrados en el presente trabajo investigativo.

INSTRUMENTOS

- Ficha Bibliográfica
- Ficha Nemotécnica
- Cuestionario
- Guía de Entrevista

3.6. TÉCNICAS PARA EL ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN DE RESULTADOS

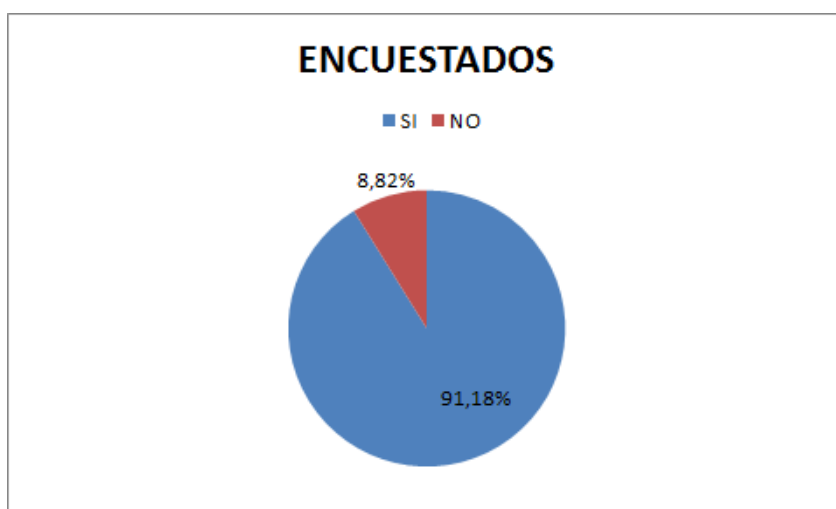
Se ha obtenido mediante la realización de tabulaciones, luego de lo cual se ha procedido con el análisis e interpretación. Los datos y la información recolectada fue procesada electrónicamente mediante el programa Excel a través de tablas y gráficos. Las variables categóricas se presentaran con frecuencia absoluta, con porcentajes para una mejor comprensión.

CAPÍTULO IV

4. ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN DE LOS RESULTADOS

TABLA 1: ¿USTED HA ESCUCHADO O CONOCE ACERCA DE LOS TRASTORNOS CONGÉNITOS?

VARIABLES	ENCUESTADOS	PORCENTAJE
SI	31	91,18%
NO	3	8,82%
TOTAL	34	100,00%



FUENTE: Encuestas realizadas a Odontólogos

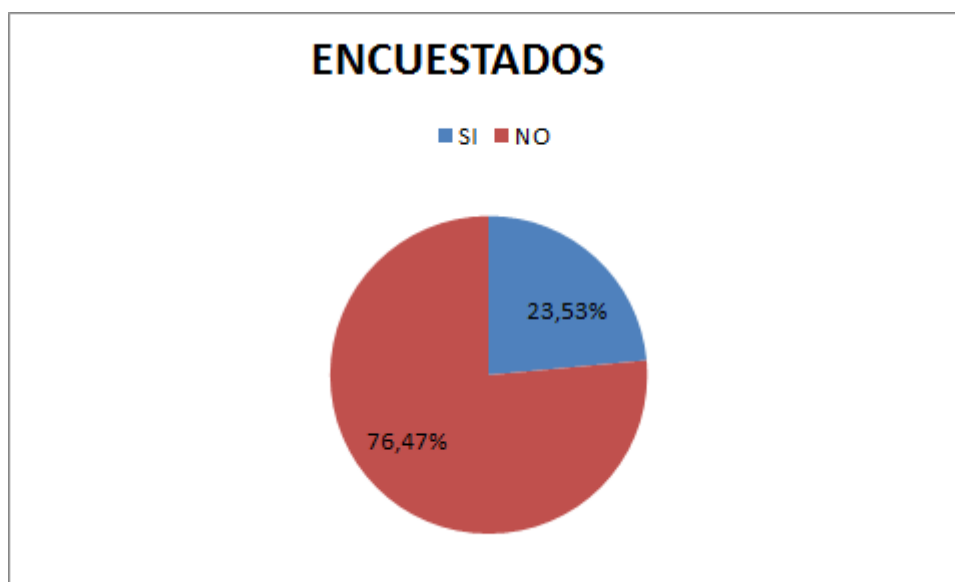
ELABORADO POR: Evelyn Chinizaca y Andrés Báez

ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN:

El 91,18% de los profesionales Odontólogos que trabajan en la Unidades Operativas del Ministerio de Salud de la ciudad de Riobamba si conocen y saben sobre los trastornos congénitos ; mientras que el 8,82 de los Profesionales Odontólogos encuestados manifiestan que no; esto nos indica que se deben realizar capacitaciones para que conozcan más acerca de los trastornos congénitos. Por cuanto muchos trastornos congénito pueden evitarse con sólo brindar la información y capacitación necesaria; ante esta realidad los directivos del Ministerio de Salud Pública tienen la obligación de capacitar a todos sus profesionales Odontólogos que trabajan en las diferentes Unidades Operativas, desde cursos presenciales hasta educación multimedia, cualquier opción es válida para atenuar.

TABLA 2: ¿USTED CONOCE ACERCA DE LA DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA?

VARIABLES	ENCUESTADOS	PORCENTAJE
SI	8	23,53%
NO	26	76,47%
TOTAL	34	100,00%



FUENTE: Encuestas realizadas a Odontólogos

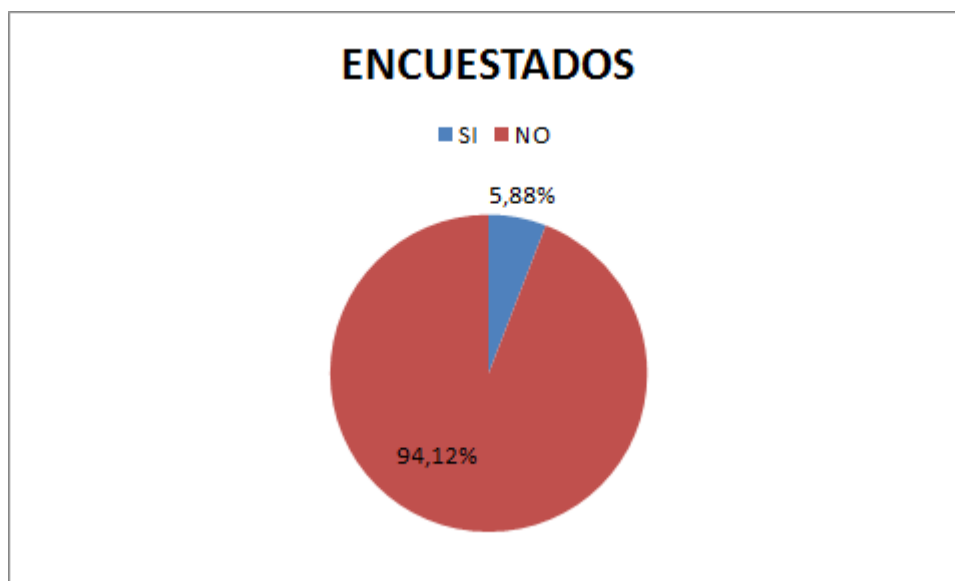
ELABORADO POR: Evelyn Chinizaca y Andrés Báez

ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN:

El 23,53% de los profesionales Odontólogos que trabajan en la Unidades Operativas del Ministerio de Salud de la ciudad de Riobamba si conocen y saben sobre la Displasia Ectodérmica Hipohidrótica ; mientras que el 76,47% de los Profesionales Odontólogos encuestados manifiestan que no, por lo que se recomienda dar charlas de capacitación de esta patología a todos los Odontólogos que trabajan para el Ministerio de Salud en las diferentes unidades operativas, ya que es importante conocerla para dar un adecuado diagnóstico y tratamiento odontológico.

TABLA 3: ¿SABE USTED QUE TAN FRECUENTE ES ESTA PATOLOGÍA EN NUESTRO MEDIO?

VARIABLES	ENCUESTADOS	PORCENTAJE
SI	2	5,88%
NO	32	94,12%
TOTAL	34	100,00%



FUENTE: Encuestas realizadas a Odontólogos

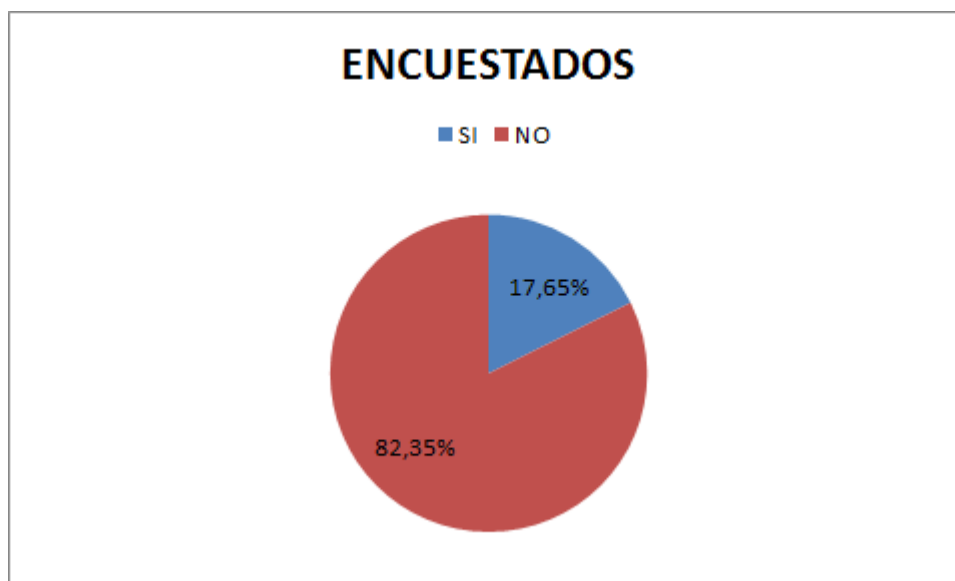
ELABORADO POR: Evelyn Chinizaca y Andrés Báez

ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN:

El 5,88 % de los profesionales Odontólogos que trabajan en la Unidades Operativas del Ministerio de Salud de la ciudad de Riobamba si conocen y saben que tan frecuente es esta patología ; mientras que el 94,12% Profesionales Odontólogos encuestados manifiestan que no, ya que es una patología poco frecuente pero de mucha importancia a nivel odontológico.

TABLA 4: ¿SABE USTED LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS QUE PRESENTAN ESTOS PACIENTES?

VARIABLES	ENCUESTADOS	PORCENTAJE
SI	6	17,65%
NO	28	82,35%
TOTAL	34	100,00%



FUENTE: Encuestas realizadas a Odontólogos

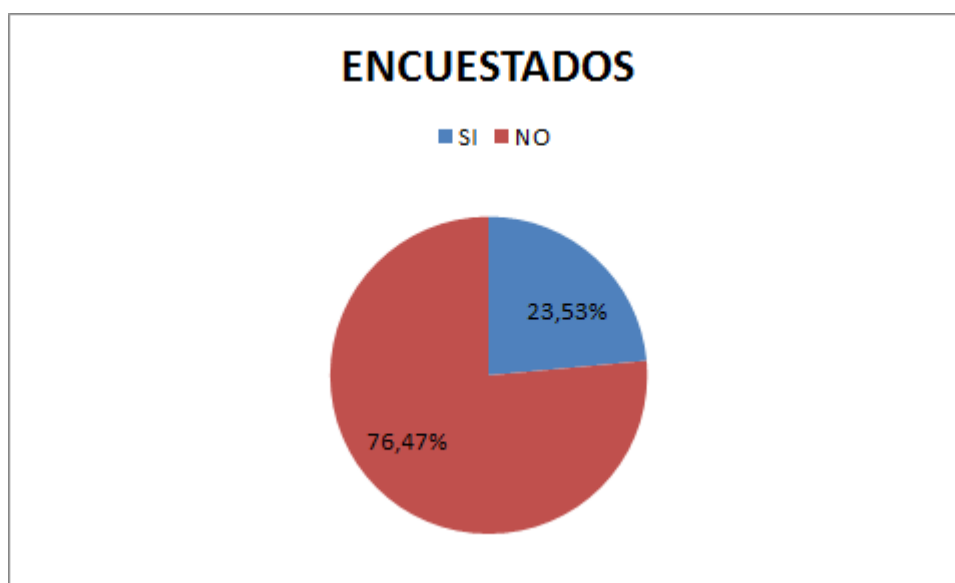
ELABORADO POR: Evelyn Chinizaca y Andrés Báez

ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN:

El 17,65 % de los profesionales Odontólogos que trabajan en la Unidades Operativas del Ministerio de Salud de la ciudad de Riobamba si conocen y saben cuáles son las manifestaciones clínicas que presentan estos pacientes ; mientras que el 82,35% Profesionales Odontólogos encuestados manifiestan que no, por lo cual se debe implementar capacitaciones acerca de esta patología

TABLA 5: ¿SABE USTED LAS MANIFESTACIONES ORALES QUE PRESENTAN DICHS PACIENTES?

VARIABLES	ENCUESTADOS	PORCENTAJE
SI	8	23,53%
NO	26	76,47%
TOTAL	34	100,00%



FUENTE: Encuestas realizadas a Odontólogos

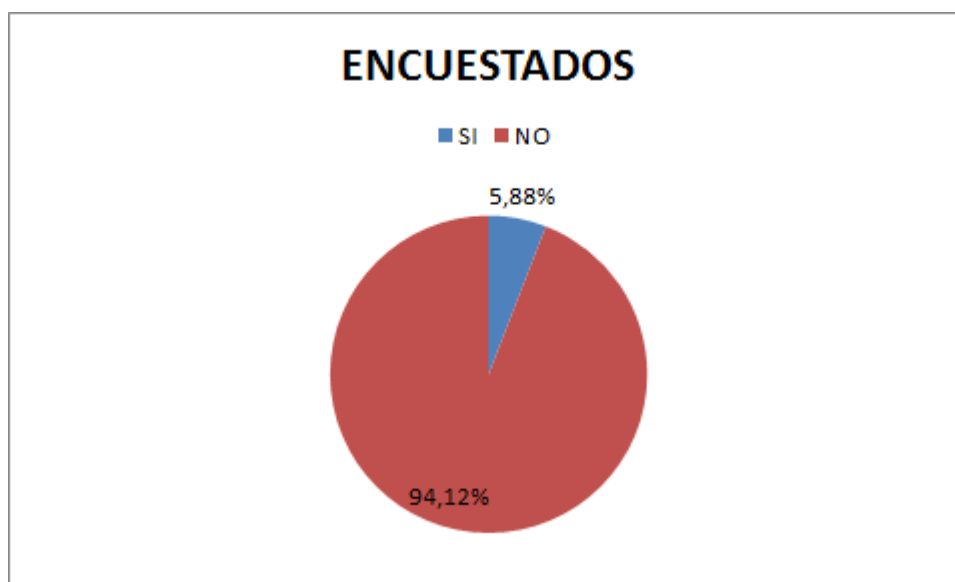
ELABORADO POR: Evelyn Chinizaca y Andrés Báez

ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN:

El 23,53 % de los profesionales Odontólogos que trabajan en la Unidades Operativas del Ministerio de Salud de la ciudad de Riobamba si conocen y saben cuáles son las manifestaciones orales que presentan estos pacientes; mientras que el 76,47% Profesionales Odontólogos encuestados manifiestan que no, por lo cual se debe implementar charlas educativas y de conocimiento acerca de esta patología para que los profesionales estén en capacidad de diagnosticar esta patología

TABLA 6: ¿USTED CONOCE EL TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO QUE SE DEBE DAR A LOS PACIENTES CON DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA?

VARIABLES	ENCUESTADOS	PORCENTAJE
SI	2	5,88%
NO	32	94,12%
TOTAL	34	100,00%



FUENTE: Encuestas realizadas a Odontólogos

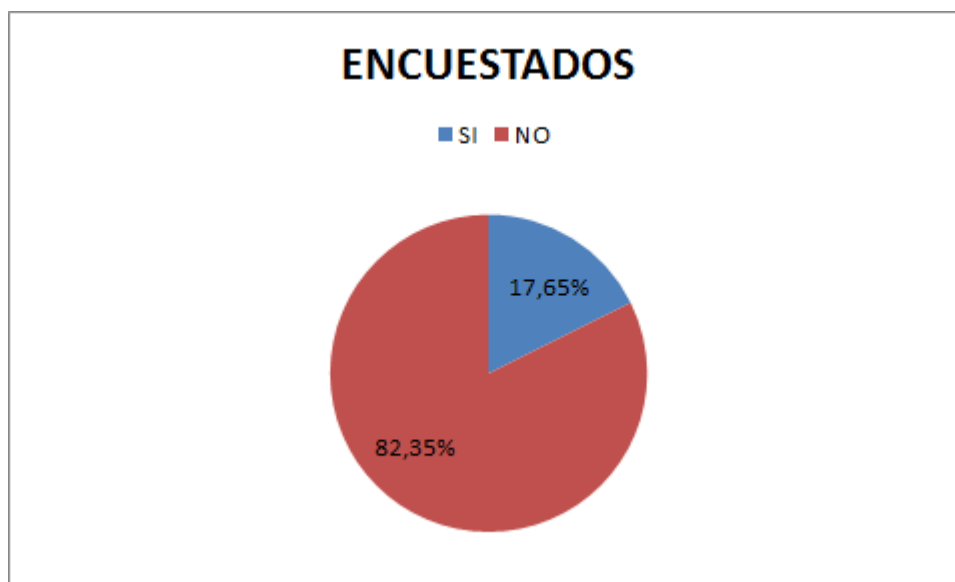
ELABORADO POR: Evelyn Chinizaca y Andrés Báez

ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN:

El 5,88 % de los profesionales Odontólogos que trabajan en la Unidades Operativas del Ministerio de Salud de la ciudad de Riobamba si conocen y saben cuál es el tratamiento odontológico en estos pacientes; mientras que el 94,12% Profesionales Odontólogos encuestados manifiestan que no, por lo que se recomienda dar más importancia a esta patología ya que es de gran interés para los pacientes portadores para que se puedan desarrollar a nivel social y personal.

TABLA 7: ¿SABE USTED A QUÉ EDAD ES APROPIADO DAR TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO A ESTOS PACIENTES?

VARIABLES	ENCUESTADOS	PORCENTAJE
SI	6	17,65%
NO	28	82,35%
TOTAL	34	100,00%



FUENTE: Encuestas realizadas a Odontólogos

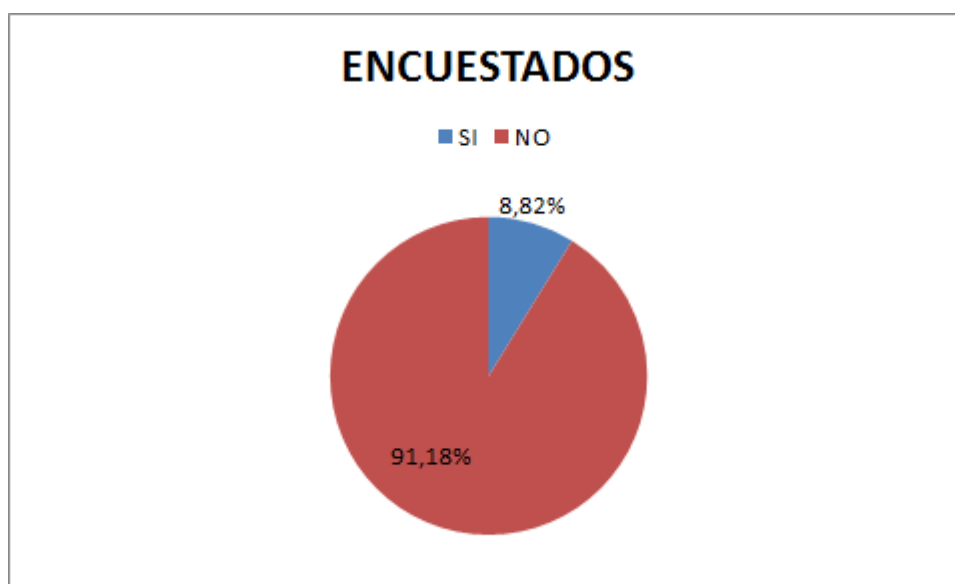
ELABORADO POR: Evelyn Chinizaca y Andrés Báez

ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN:

El 17,65 % de los profesionales Odontólogos que trabajan en la Unidades Operativas del Ministerio de Salud de la ciudad de Riobamba si conocen y saben a qué edad es apropiado dar el tratamiento odontológico a estos pacientes; mientras que el 82,35% Profesionales Odontólogos encuestados manifiestan que no, por lo que se recomienda capacitarse acerca de las opciones de tratamiento en estos pacientes ya que así podemos evitar daños futuros en la cavidad oral de dichos pacientes.

TABLA 8: ¿SABE USTED QUE PROTOCOLO DE ATENCIÓN SE DEBE SEGUIR EN ESTOS PACIENTES?

VARIABLES	ENCUESTADOS	PORCENTAJE
SI	3	8,82%
NO	31	91,18%
TOTAL	34	100,00%



FUENTE: Encuestas realizadas a Odontólogos

ELABORADO POR: Evelyn Chinizaca y Andrés Báez

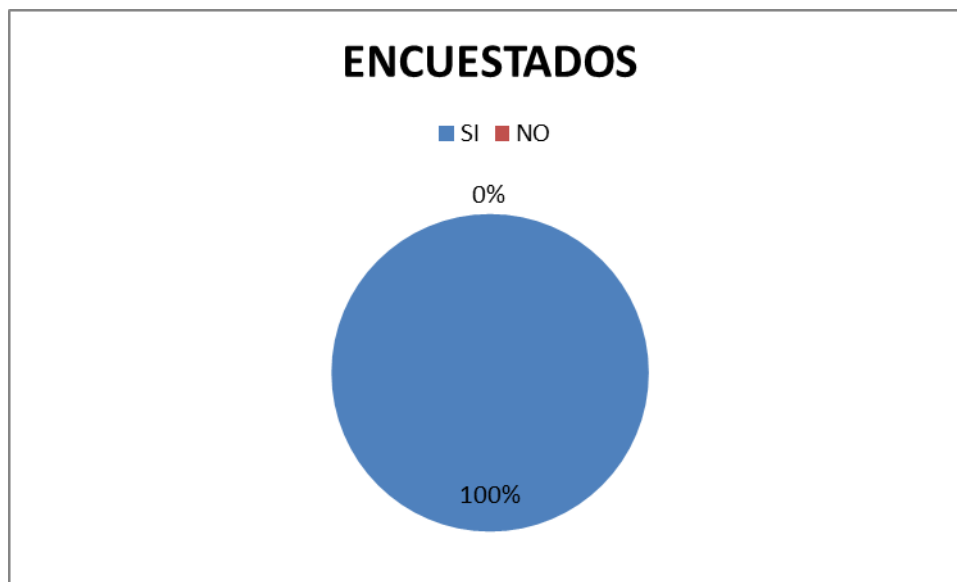
ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN:

El 8,82 % de los profesionales Odontólogos que trabajan en la Unidades Operativas del Ministerio de Salud de la ciudad de Riobamba si conocen y saben el protocolo de atención que se debe seguir en estos pacientes; mientras que el 91,18% Profesionales Odontólogos encuestados manifiestan que no, por lo que es necesario capacitar a los odontólogos sobre el protocolo de atención.

TABLA 9: ¿CREE USTED QUE ES IMPORTANTE CONOCER ACERCA DE LA DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDROTICA?

VARIABLES	ENCUESTADOS	PORCENTAJE
SI	34	100,00%
NO	0	0,00%
TOTAL	34	100,00%

FIGURA No. 9



FUENTE: Encuestas realizadas a los Odontólogos.

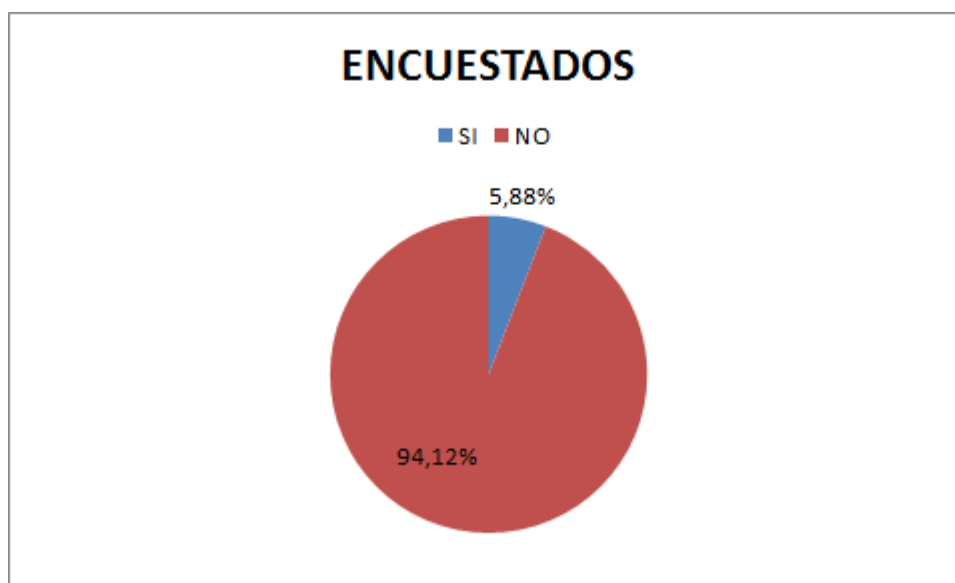
ELABORADO POR: Evelyn Chinizaca y Andrés Báez

ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN:

El 100 % de los profesionales Odontólogos que trabajan en la Unidades Operativas del Ministerio de Salud de la ciudad de Riobamba recomiendan que es importante conocer sobre la Displasia Ectodérmica Hipohidrótica

TABLA 10: ¿EN SU CONSULTA ODONTOLÓGICA DIARIA HAN ASISTIDO PACIENTES CON ESTA PATOLOGÍA?

VARIABLES	ENCUESTADOS	PORCENTAJE
SI	2	5,88%
NO	32	94,12%
TOTAL	34	100,00%



FUENTE: Encuestas realizadas a Odontólogos

ELABORADO POR: Evelyn Chinizaca y Andrés Báez

ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN:

El 5,88 % de los profesionales Odontólogos que trabajan en la Unidades Operativas del Ministerio de Salud de la ciudad de Riobamba si han asistido a su consulta pacientes con esta patología ; mientras que el 94.12% Profesionales Odontólogos encuestados manifiestan que no han tenido la oportunidad de tratar con pacientes con Displasia Ectodérmica Hipohidrótica

CAPÍTULO V

5. CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

5.1 CONCLUSIONES

- En base a los resultados obtenidos mediante encuestas la mayoría de profesionales odontólogos no conocen acerca de la Displasia Ectodérmica Hipohidrótica por falta de información.
- Los profesionales odontólogos manifiestan que es importante conocer acerca del protocolo de atención odontológica en pacientes con Displasia Ectodérmica Hipohidrótica.
- Los profesionales odontólogos no conocen acerca de las manifestaciones clínicas y orales que se presentan en estos pacientes.

5.2 RECOMENDACIONES

- Se recomienda capacitar a los profesionales de salud acerca de esta patología ya que es de gran importancia a nivel odontológico ya que así se podría ayudar a estos pacientes a sentirse bien estéticamente y funcionalmente.
- Se debe difundir a los profesionales acerca del protocolo de atención odontológica en pacientes con Displasia Ectodérmica para que así ellos puedan dar un buen diagnóstico y tratamiento.
- Es importante implementar cursos de capacitación para dar a conocer acerca de las manifestaciones clínicas y orales de estos pacientes ya que ellos necesitan de ayuda profesional.

BIBLIOGRAFÍA

- BARLETT (La función de la piel en la displasia ectodérmica anhidrótica). Ceylon J Med Sci 10: 34-42, 1961.
- ENCARNA GUILLÉN-NAVARRO, MD, PHD Unidad de Genética Médica. Servicio Pediatría. Hospital Universitario
- FREIRE-MAIA-PINHEIRO. Ectodermal displasias:
- LIGIA ARANÍBAR D, GUILLERMO LAY-SON R, PATRICIA SANZ C, SILVIA CASTILLO Displasia ectodérmica hipohidrótica, caso clínico y revisión de la literatura. Rev. Chil. Pediatr. 2005; 76 (2): 166-172.
- M^a ÁNGELES BAÑOS BAÑOS Médico de Familia del Centro de Referencia Estatal de Atención a Persona con Enfermedades Raras y sus Familias (IMSERSO). Burgos
- MARÍN BOTERO ML, ESPINAL BOTERO G, ARROYO FUENTE STM, POSSO ZAPATA MV, DAVID PÉREZ M,. Displasia ectodérmica hipohidrótica: Reporte de casos. Av. Odontoestomatológica 2013
- MARÍN BOTERO ML Bióloga. Odontóloga especialista en Estomatología y Cirugía Oral. Facultad de Odontología Universidad de Antioquia Medellín. Colombia.

ANEXOS

8.1 ENCUESTA REALIZADA A LOS PROFESIONALES ODONTÓLOGOS

UNIVERSIDAD NACIONAL DE CHIMBORAZO

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE ODONTOLOGÍA

ENTREVISTA SOBRE LA DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA

Estimada amiga/o: La información que usted proporcione en esta encuesta es confidencial y no lleva nombre, contéstela con toda sinceridad. Estos datos son de gran utilidad para que como estudiantes de la Universidad Nacional de Chimborazo de la Carrera de Odontología, podamos poner en marcha un proyecto de conocimiento. Gracias por su colaboración.

FECHA:

Cargo que desempeña:

Años de servicio:

MARQUE CON UNA (X) LO QUE CORRESPONDA.

1. ¿Usted ha escuchado o conoce acerca de los trastornos congénitos?

SI..... NO.....

2. ¿Usted conoce acerca de la Displasia Ectodérmica Hipohidrótica?

SI..... NO.....

3. ¿Sabe usted que tan frecuente es esta patología en nuestro medio?

SI..... NO.....

4. ¿Sabe usted las manifestaciones clínicas que presentan estos pacientes?
SI..... NO.....

5. ¿Sabe usted las manifestaciones orales que presentan dichos pacientes?
SI..... NO.....

6. ¿Usted conoce el tratamiento odontológico que se debe dar a los pacientes con Displasia Ectodérmica Hipohidrótica?
SI..... NO.....

7. ¿Sabe usted a que edad es apropiado dar tratamiento odontológico a estos pacientes?
SI..... NO.....

8. ¿Sabe usted que protocolo de atención se debe seguir en estos pacientes?
SI..... NO.....

9. ¿Cree usted que es importante conocer acerca de la displasia ectodérmica hipohidrótica?
SI..... NO.....

10. ¿En su consulta odontológica diaria han asistido pacientes con esta patología?
SI..... NO.....

8.2 HISTORIA CLÍNICA DE PACIENTES CON DISPLASIA ECTODÉRMICA HIPOHIDRÓTICA

ESTABLECIMIENTO		NOMBRE		APELLIDO		SEXO (M-F)	EDAD	N° HISTORIA CLÍNICA		
						M	28			
MENOR DE 1 AÑO	1-4 AÑOS	5-9 AÑOS PROGRAMADO	5-14 AÑOS NO PROGRAMADO	10-14 AÑOS PROGRAMADO	15-19 AÑOS	MAYOR DE 20 AÑOS	<input checked="" type="checkbox"/>	EMBARAZADA		
1 MOTIVO DE CONSULTA								ANOTAR LA CAUSA DEL PROBLEMA EN LA VERSIÓN DEL INFORMANTE		
Chequeo Dental										
2. ENFERMEDAD O PROBLEMA ACTUAL								REGISTRAR SÍNTOMAS, CRONOLOGÍA, LOCALIZACIÓN, CARACTERÍSTICAS, INTENSIDAD, CAUSA APARENTE, SÍNTOMAS ASOCIADOS, EVOLUCIÓN, ESTADO ACTUAL		
Paciente refiere que desde su niñez presenta hipodancia tanto en temporales como en permanentes, acompañado con perdida oseo a largo tiempo, además presenta hipotercosis e hipohidrosis										
3 ANTECEDENTES PERSONALES Y FAMILIARES										
1. ALERGIA ANTIBIÓTICO	2. ALERGIA ANESTESIA	3. HEMO RRAGIAS	4. VIH/SIDA	5. TUBER CULOSIS	6. ASMA	7. DIABETES	<input checked="" type="checkbox"/>	8. HIPER TENSION	<input checked="" type="checkbox"/>	
								9. ENF. CARDIACA	<input checked="" type="checkbox"/>	
								10. OTRO	<input checked="" type="checkbox"/>	
7. Abuelo Paterno Diabético Fallecido 9. Abuelo Materno 10. Hermano con DEH.										
8. Abuela Paterna, Abuela Materna 10. Sinusitis.										
4. SIGNOS VITALES										
PRESIÓN ARTERIAL	120/80	FRECUENCIA CARDIACA min	74x1	TEMPERATUR A °C	36.5c	F. RESPIRAT. min.	18x1			
5 EXAMEN DEL SISTEMA ESTOMATOGNÁTICO								DESCRIBIR ABAJO LA PATOLOGÍA DE LA REGIÓN AFECTADA ANOTANDO EL NÚMERO		
1. LABIOS	<input checked="" type="checkbox"/>	2. MEJILLAS		3. MAXILAR SUPERIOR	<input checked="" type="checkbox"/>	4. MAXILAR INFERIOR	<input checked="" type="checkbox"/>	5. LENGUA		
6. GLÁNDULAS SALIVALES	<input checked="" type="checkbox"/>	10. ORO FARINGE		11. A. T. M.	<input checked="" type="checkbox"/>	12. GANGLIOS		7. PISO		
1. Macroquelia 11. Charquidor de la ATM.										
3. Micrognatismo Maxilar										
4. Micrognatismo Mandibular										
6. Paladar ojival										
9. Xerostomía										
6 ODONTOGRAMA								PINTAR CON AZUL PARA TRATAMIENTO REALIZADO - ROJO PARA PATOLOGÍA ACTUAL. MOVILIDAD Y RECESIÓN: MARCAR "X" (1, 2 ó 3), SI APLICA		
RECESIÓN	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
MOVILIDAD	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
VESTIBULAR	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	
LINGUAL	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	
VESTIBULAR	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	
MOVILIDAD	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
RECESIÓN	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
7 INDICADORES DE SALUD BUCAL								8 INDICES CPO-C60		
HIGIENE ORAL SIMPLIFICADA				ENFERMEDAD PERIODONTAL	MAL OCLUSIÓN	FLUOROSIS	D C P O TOTAL			
PIEZAS DENTALES				LEVE	ANGLE I	LEVE	D C P O TOTAL			
PLACA 0-1-2-3				MODERADA	ANGLE II	MODERADA	d c p o TOTAL			
CÁLCULO 0-1-2-3				SEVERA	ANGLE III	SEVERA				
GINGIVITIS 0-1										
16	17	55								
31	21	51								
26	27	65								
36	37	75								
31	41	71								
46	47	85								
TOTALES										
9 SIMBOLOGÍA DEL ODONTOGRAMA										
* rojo	SELLANTE NECESARIO	⊗	PÉRDIDA (OTRA CAUSA)	≡	PRÓTESIS TOTAL					
* azul	SELLANTE REALIZADO	△	ENDODONCIA	□	CORONA					
X rojo	EXTRACCIÓN INDICADA	○	PRÓTESIS FIJA	○ azul	OBTURADO					
X azul	PÉRDIDA POR CARIES	(—)	PRÓTESIS REMOVIBLE	○ rojo	CARIES					

10 PLANES DE DIAGNÓSTICO, TERAPÉUTICO Y EDUCACIONAL				
BIOMETRIA	QUIMICA SANGUINEA	RAYOS - X	OTROS	
Educación Para la Salud oral : Uro de hilo dental , Técnica de Cepillado , Uro de Enjuague oral.				

11 DIAGNÓSTICO		PRE- PRESUNTIVO	CIE	PRE - DEF	CIE	PRE	DEF
	DEF= DEFINITIVO						
1	Displasia Ectodérmica			3			
2	hiponidróica.			4			

FECHA DE APERTURA	FECHA DE CONTROL	PROFESIONAL	FIRMA	NUMERO DE HOJA
-------------------	------------------	-------------	-------	----------------

12 TRATAMIENTO

SESIÓN Y FECHA		DIAGNOSTICOS Y COMPLICACIONES	PROCEDIMIENTOS	PRESCRIPCIONES	CÓDIGO Y FIRMA	
SESIÓN	1				CÓDIGO	
FECHA					FIRMA	
SESIÓN	2				CÓDIGO	
FECHA					FIRMA	
SESIÓN	3				CÓDIGO	
FECHA					FIRMA	
SESIÓN	4				CÓDIGO	
FECHA					FIRMA	
SESIÓN	5				CÓDIGO	
FECHA					FIRMA	
SESIÓN	6				CÓDIGO	
FECHA					FIRMA	
SESIÓN	7				CÓDIGO	
FECHA					FIRMA	
SESIÓN	8				CÓDIGO	
FECHA					FIRMA	
SESIÓN	9				CÓDIGO	
FECHA					FIRMA	

ESTABLECIMIENTO	NOMBRE	APELLIDO	SEXO (M-F)	EDAD	N° HISTORIA CLÍNICA
			M	21	

MENOR DE 1 AÑO	1-4 AÑOS	5-9 AÑOS PROGRAMADO	5-14 AÑOS NO PROGRAMADO	10-14 AÑOS PROGRAMADO	15-19 AÑOS	MAYOR DE 20 AÑOS	EMBARAZADA
						X	

1. MOTIVO DE CONSULTA ANOTAR LA CAUSA DEL PROBLEMA EN LA VERSIÓN DEL INFORMANTE

Revisión Odontológica

2. ENFERMEDAD O PROBLEMA ACTUAL REGISTRAR SÍNTOMAS: CRONOLOGÍA, LOCALIZACIÓN, CARACTERÍSTICAS, INTENSIDAD, CAUSA APARENTE, SÍNTOMAS ASOCIADOS, EVOLUCIÓN, ESTADO ACTUAL

Paciente refiere que desde su niñez presenta hipodancia tanto en temporales como en permanentes acompañado con pérdida asea a larga tiempo además presenta hipotricosis e hipohidrosis

3. ANTECEDENTES PERSONALES Y FAMILIARES

1. ALERGIA ANTIBIÓTICO	2. ALERGIA ANESTESIA	3. HEMO RRAGIAS	4. VIH/SIDA	5. TUBERCULOSIS	6. ASMA	7. DIABETES	8. HIPERTENSIÓN	9. ENF. CARDIACA	10. OTRO
						X	X	X	X

7. Abuelo Paterno Fallecido 9. Abuelo Makena 10. hermano con DEH.
 8. Abuela Paterno, Abuela Makena 10. Sinusiti

4. SIGNOS VITALES

Presión Arterial 110/70 Frecuencia Cardíaca 80x' Temperatura 36.5°C F. Respirat. 20x'

5. EXAMEN DEL SISTEMA ESTOMATOGNÁTICO DESCRIBIR ABAJO LA PATOLOGÍA DE LA REGIÓN AFECTADA ANOTANDO EL NÚMERO

1. LABIOS	2. MEJILLAS	3. MAXILAR SUPERIOR	4. MAXILAR INFERIOR	5. LENGUA	6. PALADAR	7. PISO	8. CARRILLOS
X		X	X		X		
9. GLÁNDULAS SALIVALES	10. ORO FARINGE	11. A. T. M.	12. GANGLIOS				

1. Macrogelia 11. Charguidor de la ATM.
 3. Micrognatismo Maxilar
 4. Micrognatismo Mandibular
 6. Paladar ojival
 9. Xerostomia

6. ODONTOGRAMA PINTAR CON: AZUL PARA TRATAMIENTO REALIZADO - ROJO PARA PATOLOGÍA ACTUAL. MOVILIDAD Y RECESIÓN: MARCAR "X" (1, 2 ó 3), SI APLICA

7. INDICADORES DE SALUD BUCAL

HIGIENE ORAL SIMPLIFICADA				ENFERMEDAD PERIODONTAL	MAL OCLUSIÓN	FLUOROSIS
PIEZAS DENTALES	PLACA 0-1-2-3	CÁLCULO 0-1-2-3	GINGIVITIS 0-1			
16	17	55		LEVE	ANGLE I	LEVE
11	21	51		MODERADA	ANGLE II	MODERADA
26	27	65		SEVERA	ANGLE III	SEVERA
36	37	75				
31	41	71				
46	47	85				
TOTALES						

8. INDICES CPO-C60

D	C	P	O	TOTAL
d	c	p	o	TOTAL

9. SIMBOLOGÍA DEL ODONTOGRAMA

* rojo	SELLANTE NECESARIO	⊗	PÉRDIDA (OTRA CAUSA)	≡	PRÓTESIS TOTAL
* azul	SELLANTE REALIZADO	△	ENDODONCIA	◻	CORONA
X rojo	EXTRACCIÓN INDICADA	□	PRÓTESIS FIJA	○ azul	OBTURADO
X azul	PÉRDIDA POR CARIES	(—)	PRÓTESIS REMOVIBLE	○ rojo	CARIES

10 PLANES DE DIAGNÓSTICO, TERAPÉUTICO Y EDUCACIONAL

BIOMETRIA	QUIMICA SANGUINEA	RAYOS - X	OTROS <input checked="" type="checkbox"/>
-Tomografía Computarizada -Educación para la salud oral: Uro de hilo dental, Técnica de Cepillado, Uro de Enjuague Oral.			

11 DIAGNÓSTICO	PRE= PRESUNTIVO DEF= DEFINITIVO	CIE	PRE DEF	CIE	PRE	DEF
1 Displasia Ectodérmica						3
2 hipoalérmica						4

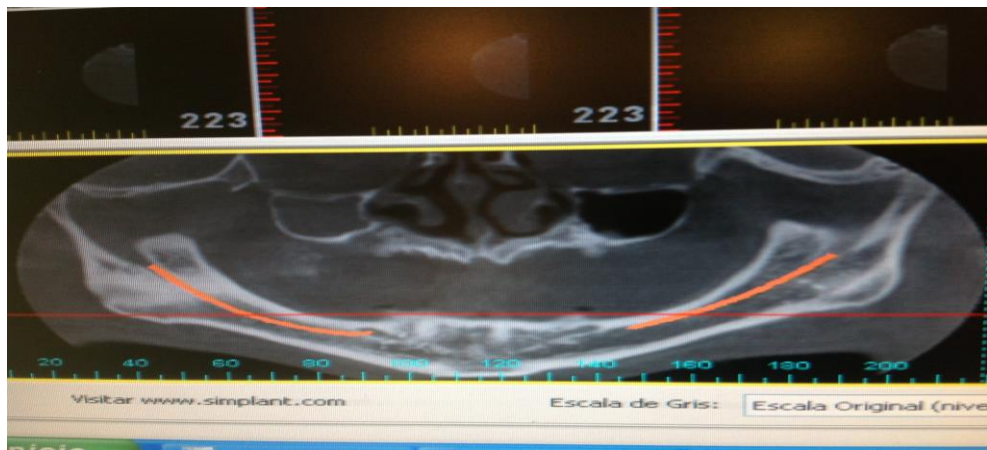
FECHA DE APERTURA	FECHA DE CONTROL	PROFESIONAL	FIRMA	NÚMERO DE HOJA
-------------------	------------------	-------------	-------	----------------

12 TRATAMIENTO

SESIÓN Y FECHA	DIAGNOSTICOS Y COMPLICACIONES	PROCEDIMIENTOS	PRESCRIPCIONES	CÓDIGO Y FIRMA
SESIÓN 1 FECHA				CÓDIGO FIRMA
SESIÓN 2 FECHA				CÓDIGO FIRMA
SESIÓN 3 FECHA				CÓDIGO FIRMA
SESIÓN 4 FECHA				CÓDIGO FIRMA
SESIÓN 5 FECHA				CÓDIGO FIRMA
SESIÓN 6 FECHA				CÓDIGO FIRMA
SESIÓN 7 FECHA				CÓDIGO FIRMA
SESIÓN 8 FECHA				CÓDIGO FIRMA
SESIÓN 9 FECHA				CÓDIGO FIRMA

8.3 TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA

Gráfico No: 1 Tomografía computarizada de la Mandíbula



Fuente: Investigación propia

Elaborado por: Andrés Báez y Evelyn Chinizaca

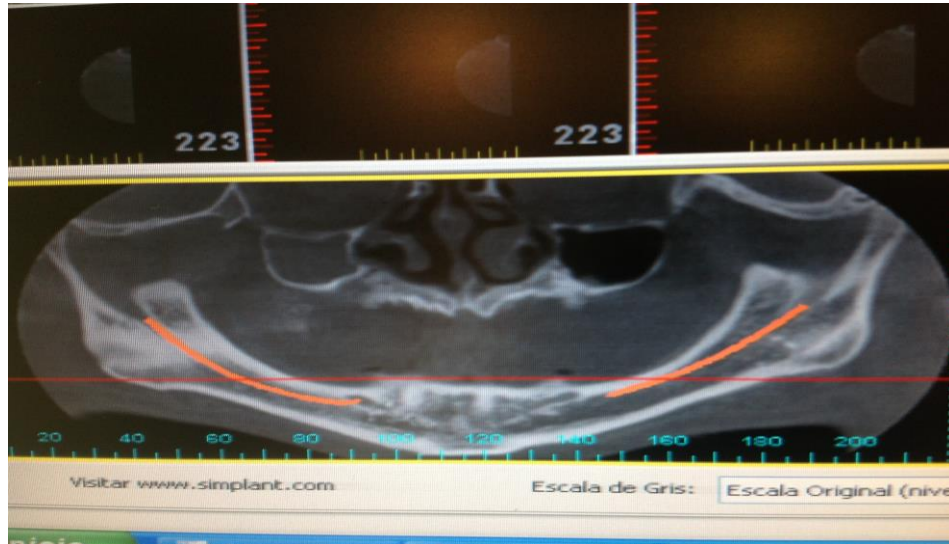
Gráfico No: 2 Tomografía computarizada Senos Maxilares (Presencia de Sinusitis)



Fuente: Investigación propia

Elaborado por: Andrés Báez y Evelyn Chinizaca

Gráfico No: 3 Tomografía computarizada Distancia entre el hueso alveolar y el nervio dentario inferior



Fuente: Investigación propia

Elaborado por: Andrés Báez y Evelyn Chinizaca

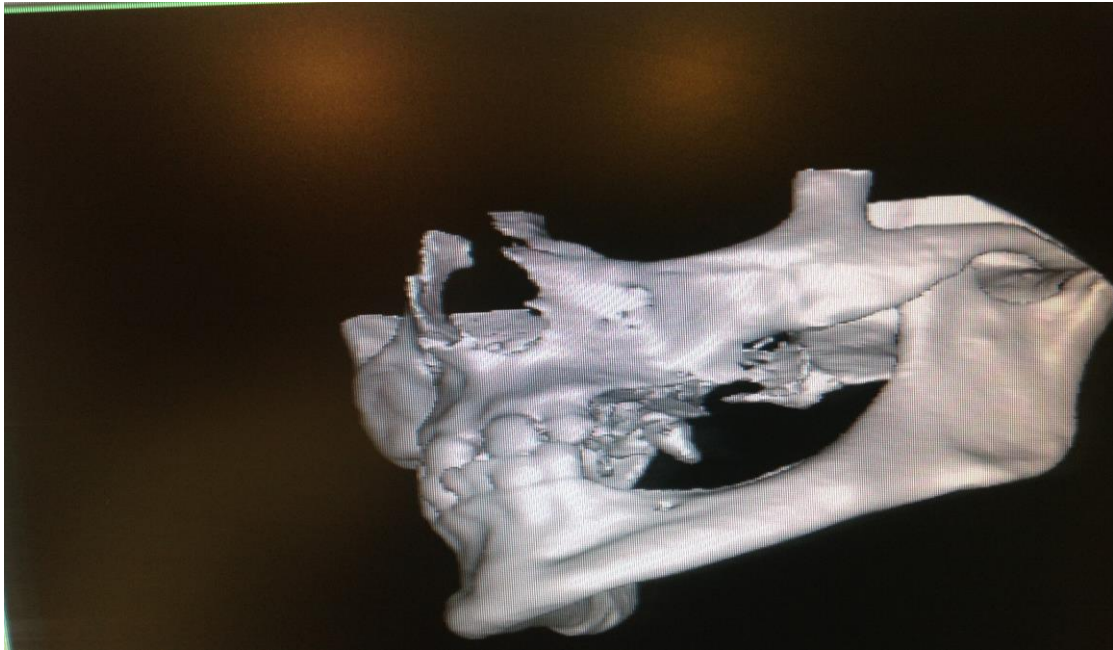
Gráfico No: 4 Tomografía computarizada Densidad del hueso Maxilar



Fuente: Investigación propia

Elaborado por: Andrés Báez y Evelyn Chinizaca

Gráfico No: 5 Tomografía computarizada Densidad del hueso Mandibular



Fuente: Investigación propia

Elaborado por: Andrés Báez y Evelyn Chinizaca