



Facultad de Ciencias de la Salud

Tema:

La Displasia Ectodérmica y sus efectos psicológicos: Reporte de Caso Clínico

Trabajo de titulación para la obtención del título

Odontóloga General

Presentada por:

María Belén Aguirre Santín

Tutor:

Maria Cristina Rockenbach Binz Ordoñez

Quito, agosto del 2024

Resumen

Introducción: La displasia Ectodérmica (DE) es un trastorno congénito que afecta a las glándulas sudoríparas, los dientes, las uñas, el cabello y la piel. La DE es el resultado de diversos cambios en cuanto al desarrollo y/o la homeostasis de dos o más estructuras ectodérmicas. La mutación de ciertos genes en varios cromosomas heredados causa diferentes tipos de DE. Teniendo como principales manifestaciones la dificultad de alimentación por las ausencias dentales y una baja autoestima en consecuencia. **Objetivo:** Frente a lo expuesto este estudio pretende exponer la afectación psicológica que la DE produjo en una paciente debido a sus características pronunciadas como es la oligodoncia e hipotricosis. **Presentación del caso:** Paciente de 9 años de edad, sexo femenino, presenta numerosas agenesias dentales y atrofia ósea de los procesos alveolares, no existen antecedentes familiares de displasia ectodérmica, pero existe el hecho de relación consanguínea entre sus padres. Acude a la consulta odontológica para cambio de prótesis dentales, sin presentar antecedentes médicos importantes aparte de rinitis alérgica. En cuanto a la anamnesis, revela hipotricosis, frente prominente, elementos dentarios con formas inusuales, mala oclusión, paladar, lengua y mucosa bucal normales. Refiere un desarrollo psicomotor y desempeño escolar bueno. Se realiza el test de autoestima para escolares de Cesar Ruiz Alva a la paciente. **Resultados:** la ejecución de procedimientos preventivos y acondicionadores fue la base fundamental del tratamiento realizado, que reveló una alta autoestima, buena identidad personal, buena integración familiar y emociones estables. Sin embargo, se encontró que la paciente era poco colaboradora en algunos aspectos relacionados a la higiene bucal, carecía de autonomía y tenía pobres criterios propios. **Conclusión:** En este caso clínico, a pesar de presentar un resultado predominantemente positivo, se destaca la importancia de continuar brindando apoyo

integral a la paciente para que se puedan considerar sus necesidades individuales y proporcionar los recursos necesarios para facilitar su adaptación a la situación médica odontológica y mejorar su calidad de vida.

Palabras clave: Autoimagen, Displasia Ectodérmica, Psicología Infantil, Efectos psicológicos.

Declaración y aceptación de norma, ética y derechos

El presente documento se ciñe a las normas éticas y reglamentarias de la Universidad Hemisferios. Así, declaro que lo contenido en este ha sido redactado con entera sujeción al respeto de los derechos de autor, citando adecuadamente las fuentes. Por tal motivo, autorizo a la Biblioteca a que haga pública su disponibilidad para lectura dentro de la institución, a la vez que autorizo el uso comercial de mi obra a la Universidad Hemisferios, siempre y cuando se me reconozca el cuarenta por ciento (40%) de los beneficios económicos resultantes de esta explotación.

Además, me comprometo a hacer constar, por todos los medios de publicación, difusión y distribución, que mi obra fue producida en el ámbito académico de la Universidad Hemisferios.

De comprobarse que no cumplí con las estipulaciones éticas, incurriendo en caso de plagio, me someto a las determinaciones que la propia Universidad plantee.

María Belén Aguirre Santín

1725576340

Dedicatoria

Dedico el resultado de este trabajo en primer lugar a Dios por ser la fuente de fortaleza y sabiduría guiándome en los momentos de oscuridad y siendo mi fuerza en los diferentes desafíos.

A mi padre, que me apoyó incondicionalmente a lo largo de esta travesía académica, que estuvo en los momentos buenos y malos, que me ha brindado amor, sacrificio y que me enseñó con su ejemplo de perseverancia y dedicación que todo lo que sueñas se puede lograr siendo así mi mayor inspiración.

A mis queridos familiares que gracias a su constante aliento, generosidad y apoyo incondicional a lo largo de esta travesía me han ayudado a culminar con este trabajo. Su confianza en mí ha sido impulso para poder alcanzar mis metas. También dedico este trabajo a mis profesores y mentores, cuya orientación han sido fundamentales en mi formación académica.

Que este logro sea un reflejo de la fe, el esfuerzo y el amor que me han rodeado en este viaje. Que cada página escrita sea en tributo a la bondad infinita de Dios y el amor y apoyo de todos aquellos que hicieron posible cada paso dado en este camino. ¡Gracias infinitas por estar siempre a mi lado!

INDICE

Resumen	2
Declaración y aceptación de norma, ética y derechos	4
Dedicatoria.....	5
Resumen	9
Abstract.....	11
Introducción.....	13
Reporte de caso clínico.....	15
Discusión	25
Conclusión.....	28
Referencias	29

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1: Test de autoestima para escolares Cesar Ruiz Alva	22
Tabla 2: Plantilla de calificaciones para el Test de autoestima para escolares Cesar Ruiz Alva	22
Tabla 3: Tabla para conocer el Nivel de autoestima.	23
Tabla 4: Test realizado a la paciente.	23
Tabla 5: Recomendaciones para los padres	24

ÍNDICE DE IMÁGENES

Imagen 1: Hipotricosis, cabello fino, corto y parcialmente escaso, cejas escasas y frente prominente en niña de 9 años. a) foto de frente, b) foto de perfil.	18
Imagen 2: Palmas y uñas de las manos normales, leve presencia de hipohidrosis. a) uñas y manos. b) Palmas de las manos.	19
Imagen 3: Radiografía panorámica que evidencia la atrofia ósea de los procesos alveolares del maxilar y mandíbula y la oligodoncia.	19
Imagen 4: Imágenes intraorales. Podemos observar prótesis y su oclusión. a) superior, b) inferior, c) oclusión con prótesis.	19
Imagen 5: Imágenes intraorales. Podemos observar su paladar, mucosa y parte de su oclusión. a) superior, b) inferior, c) mordida	20
Imagen 6: Radiografía de perfil ósea y tejido blando, se puede observar su oclusión y su clasificación de Angle III.	20
Imagen 7: Radiografía panorámica después de 3 meses y la evolución de erupción de caninos.	21
Imagen 8: Radiografía Panorámica después de 9 meses, la evolución de erupción de caninos y crecimiento óseo.	21
Imagen 9: Prótesis nuevas. a) prótesis superior con expansor del maxilar. b) prótesis inferior, c) oclusión en prótesis.	21

La displasia ectodérmica y sus efectos psicológicos: reporte de caso clínico

María Belén Aguirre Santín

mbaguirres@estudiantes.uhemisferios.edu.ec

Resumen

Introducción: La displasia Ectodérmica (DE) es un trastorno congénito que afecta a las glándulas sudoríparas, los dientes, las uñas, el cabello y la piel. La DE es el resultado de diversos cambios en cuanto al desarrollo y/o la homeostasis de dos o más estructuras ectodérmicas. La mutación de ciertos genes en varios cromosomas heredados causa diferentes tipos de DE. Teniendo como principales manifestaciones la dificultad de alimentación por las ausencias dentales y una baja autoestima en consecuencia. **Objetivo:** Frente a lo expuesto este estudio pretende exponer la afectación psicológica que la DE produjo en una paciente debido a sus características pronunciadas como es la oligodoncia e hipotricosis. **Presentación del caso:** Paciente de 9 años de edad, sexo femenino, presenta numerosas agenesias dentales y atrofia ósea de los procesos alveolares, no existen antecedentes familiares de displasia ectodérmica, pero existe el hecho de relación consanguínea entre sus padres. Acude a la consulta odontológica para cambio de prótesis dentales, sin presentar antecedentes médicos importantes aparte de rinitis alérgica. En cuanto a la anamnesis, revela hipotricosis, frente prominente, elementos dentarios con formas inusuales, mala oclusión, paladar, lengua y mucosa bucal normales. Refiere un desarrollo psicomotor y desempeño escolar bueno. Se realiza el test de autoestima para escolares de Cesar Ruiz Alva a la paciente. **Resultados:** la ejecución de procedimientos preventivos y acondicionadores fue la base fundamental del tratamiento realizado, que reveló una alta autoestima, buena identidad personal, buena integración familiar y emociones estables. Sin embargo, se encontró que la paciente era poco colaboradora en

algunos aspectos relacionados a la higiene bucal, carecía de autonomía y tenía pobres criterios propios. **Conclusión:** En este caso clínico, a pesar de presentar un resultado predominantemente positivo, se destaca la importancia de continuar brindando apoyo integral a la paciente para que se puedan considerar sus necesidades individuales y proporcionar los recursos necesarios para facilitar su adaptación a la situación médica odontológica y mejorar su calidad de vida.

Palabras clave: Autoimagen, Displasia Ectodérmica, Psicología Infantil, Efectos psicológicos.

Abstract

Introduction: Ectodermal Dysplasia (ED) is a congenital disorder affecting sweat glands, teeth, nails, hair, and skin. ED results from various developmental and/or homeostatic changes in two or more ectodermal structures. Mutation of certain genes on various inherited chromosomes causes different types of ED. Its main manifestations include feeding difficulties due to dental absences and consequent low self-esteem. **Objective:** Given the aforementioned, this study aims to elucidate the psychological impact of ED on a patient due to pronounced features such as oligodontia and hypotrichosis. **Case Presentation:** A 9-year-old female patient presents numerous dental agenesis and bone atrophy of the alveolar processes. There are no family history of ectodermal dysplasia, but consanguinity between her parents exists. She seeks dental consultation for denture replacement, with no significant medical history other than allergic rhinitis. Physical, radiographic, and intraoral examination reveals hypotrichosis, prominent forehead, teeth with unusual shapes, malocclusion, and normal palate, tongue, and oral mucosa. She reports good psychomotor development and school performance. The Cesar Ruiz Alva self-esteem test for schoolchildren is administered to the patient. **Results:** The execution of preventive and conditioning procedures formed the fundamental basis of the treatment, revealing high self-esteem, good personal identity, family integration, and stable emotions. However, it was found that the patient lacked autonomy and had poor self-judgment. **Conclusion:** In this clinical case, despite presenting positive characteristics, the importance of continuing to provide comprehensive support to the patient is emphasized, considering her individual needs and providing necessary resources to facilitate her adaptation to the dental medical situation and improve her quality of life.

Keywords: Self-image, Ectodermal Dysplasia, Child Psychology, Psychological Effects.

Introducción

La displasia ectodérmica (DE) es una enfermedad congénita que ocurre por diferentes alteraciones en el desarrollo y/o en la homeostasis de dos o más estructuras ectodérmicas (Visinoni et al., 2009), dicho trastorno se da de forma genética-hereditaria, siendo poco común; la alteración es derivada de anomalías en las capas ectodérmicas dentro del desarrollo embrionario, afectando la piel, el cabello, los dientes, las uñas y las glándulas sudoríparas (Martínez-Romero et al., 2019), además, podemos encontrar alteraciones significativas en el desarrollo de ciertos órganos ectodérmicos embrionarios, como es el cristalino o retina del ojo, partes del oído interno, desarrollo de los dedos de mano y pies, tejidos neurales y suprarrenales (Alshegifi et al., 2022).

Los diferentes tipos de DE son causados por una mutación de ciertos genes ubicados en diferentes cromosomas heredados, sin embargo, existen algunos casos en personas sin antecedentes familiares, siendo este, producido por una mutación de novo (Deshmukh & Prashanth, 2012). Suele presentarse de dos maneras diferentes muy significativas que son de tipo hipohidrótico o anhidrótico que afectan a las glándulas sudoríparas y está ligada al cromosoma X causada por alteraciones en el gen ectodisplasina (EDA o EDA1) y de tipo hidrótico que no afecta a las glándulas sudoríparas (Abreu, Semidey, Minor, & Semidey, 2022). Este, se hereda como rasgo autosómico con una mutación en el gen de la conexina, GJB6 o conexina-30 (Chappidi et al., 2019), como características más comunes en estos pacientes podemos encontrar piel seca y escamosa, cabello parcialmente ausente y poco pigmentado, poco o nada de vello corporal, las cejas y pestañas pueden ser escasas o inexistentes, en la parte orofacial puede presentar anodoncia parcial o total, dientes cónicos, defectos del esmalte y labios gruesos y protruidos (Wright et al., 2019).

En la DE, una de las características más presentes en estos pacientes, son las manifestaciones que ocurren en dientes, boca, mandíbula y áreas faciales, lo que desencadena efectos negativos en las funciones de masticación, deglución y habla, provocando alteraciones psicológicas especialmente en pacientes con oligodoncia (Hanisch et al., 2019). Los síntomas más comunes que podemos encontrar en estos pacientes son la dificultad de realizar ciertos trabajos diarios, dificultad para pronunciar palabras, incomodidad para comer produciendo además de alteraciones alimentarios y una baja autoestima (Niekamp et al., 2020). Frente a lo expuesto este estudio pretende exponer el efecto psicológico que la displasia ectodérmica produjo en una paciente de sexo femenino de 9 años debido a sus características pronunciadas como es la oligodoncia e hipotricosis.

Reporte de caso clínico

Paciente femenino, 9 años de edad se presenta a consulta odontológica en la universidad Hemisferios, por necesidad de un chequeo debido a que no tiene todos sus dientes. La madre refiere que la paciente es la última hija de tres hermanos, padres sanos que son primos de segundo grado de consanguinidad, sin antecedentes familiares relacionados a la displasia ectodérmica. Al indagar sobre el motivo de la consulta su madre refiere que le fue recomendado un cambio de prótesis dentales de la paciente de forma periódica. Durante la anamnesis la madre manifestó que su embarazo fue a término, con una complicación al momento del parto relacionada a la rotura prematura de membranas, sin embargo, la niña no presentó antecedentes médicos importantes, con un desarrollo psicomotor y rendimiento escolar bueno.

En cuanto a sus antecedentes médicos clínicos personales refirió que presenta una rinitis alérgica. A la exploración facial externa se encontró hipotricosis, cabello fino, corto y parcialmente escaso que recubre el cuero cabelludo, cejas escasas y frente prominente (figura 1). Las palmas y uñas de las manos normales, al igual que el color de la piel con una leve presencia de hipohidrosis sin realizarse test de sudor (figura 2) En la exploración física y radiográfica se observó una atrofia ósea de los procesos alveolares tanto en maxila como en mandíbula, numerosas agenesias dentales tanto en dentición temporal como en la dentición permanente, caracterizándose una oligodoncia (figura 3-4-5). Al momento de la exploración intraoral se observó el uso de prótesis dentales tanto superiores como inferiores (Figura 4). Observamos presencia de elementos dentarios con formas anómalas, conoides y acortadas y una mala oclusión clase III de Angle (figura 5-6). Se encontró que el paladar, lengua y mucosa bucal eran de características normales (figura 4-5). Inicialmente se realizó una radiografía de perfil (Figura 5) y se remitió a la

consulta de odontopediatría. Se recomendó a la madre un estudio radiográfico a los 3 meses y a los 9 meses posterior a la consulta para poder verificar su crecimiento y ejecutar un acompañamiento clínico para verificar la erupción de sus caninos (figura 7-8).

Posterior a la revisión por el ortodoncista y al presentar clase de Angle III se decidió empezar un tratamiento de ortopedia por lo que uno de los tratamientos más comunes para la corrección de esta patología en edades tempranas es la aplicación de la máscara facial, teniendo como objetivo lograr un crecimiento hacia delante y hacia abajo del maxilar por medio de un crecimiento sutural (Kircelli et al, 2008), al no tener ningún pilar disponible, por la agenesia de molares, se procedió a colocar 2 micro implantes cigomáticos de 8 mm Morelli y 2 micro implantes extra radiculares de 6mm en la parte inferior entre los incisivos de la mandíbula, los cuales nos ayudaría a proveer un anclaje absoluto para realizar movimientos ortopédicos ayudándonos a evitar el uso de aparatología intra y extra oral sin necesidad de un anclaje dental (Riquelme et al, 2017).

El tratamiento ejecutado tuvo limitaciones ya que existió la falta de colaboración por parte de la paciente, esta no ejecutaba las técnicas y procedimientos de higiene indicadas lo que acabó provocando hiperplasia sobre el implante y la necesidad de retiro de los mismos. Esto ocurrió a pesar de todo el acompañamiento realizado hacia la paciente produciendo el fracaso del tratamiento planteado. El suceso de un tratamiento resulta directamente proporcional con la relación existente entre las condiciones que un paciente presente en boca y la aceptación de los consejos que el profesional odontólogo extienda (Cançado et al, 2010). Es bien conocido, sobre todo en la edad de crecimiento, que el interés que el padre de familia presente ante la salud de su hijo actuará como determinante del éxito de los tratamientos previamente realizados y por realizar (Romo et al, 2019). Los hijos únicos o hijos sobre protegidos, como es el caso del paciente motivo de este relato, sufren periodos de aprensión en la consulta dental que dificulta

que determinados tratamientos puedan ser realizados afirmando lo que nos dice Segarra, que el exceso de protección y estímulo por parte de los padres conduce a conductas parentales sobreprotectoras que incluyen llanto, rabietas, pánico, miedo, etc. (Segarra et al, 2022).

Se indicó a la madre de la paciente que ayude a su hija a llenar un test de autoestima para escolares de Cesar Ruiz Alva / Psicólogo Educacional el cual contiene datos demográficos y propios para analizarle los efectos psicológicos producidos en la paciente (tabla 1). Esta prueba logra identificar la confianza en sí mismo, la predisposición de aceptarse tal y como es, analizando cualitativamente el ámbito familiar, la identidad personal, la autonomía, emocional, motivacional y el ámbito social (César Ruiz, CHAMPAGNAT, 2003). Los datos obtenidos del test de autoestima se exponen a seguir, basándonos en la plantilla de calificaciones de la prueba de autoestima (tabla 2) y la tabla de nivel de autoestima (tabla 3) con las respuestas del test realizado a la paciente (tabla 4), obtuvo un puntaje de 17 puntos llegando a ser una tendencia a alta autoestima.

En cuanto a los análisis complementarios que nos otorga el test se pudo analizar cualitativamente la respuesta de la paciente en los aspectos siguientes examinados

- Familia: ITEMS 6, 9, 10, 16, 20, 22
- Identidad personal: ITEMS 1, 3, 13, 15, 18
- Autonomía: ITEMS 4, 7, 19
- Emociones ITEMS 5, 12, 21, 24, 25
- Motivación: ITEMS 14, 17, 23
- Socialización: ITEMS 2, 8, 11.

a) Familia: está en los valores adecuados dándonos a conocer que tiene una buena integración familiar.

- b) Identidad personal: se encuentra en el rango de valores adecuados, dándonos a conocer que tiene una buena identidad personal
- c) Autonomía: en cuanto a sus valores de independencia de opinión y criterios propios se puede ver un puntaje mínimo dándonos a conocer que le falta crecer en cuanto a lo que es su opinión personal siendo una de las primeras partes afectadas.
- d) Emociones: se manifiesta sus emociones estables y adecuadas dentro de su vida personal.
- e) Motivación: se puede observar un puntaje mínimo dándonos a conocer que en su parte motivacional le falta trabajar y es una parte afectada.
- f) Socialización: en su parte social su puntaje es bajo pudiendo observar que su parte social es una de las partes afectadas.

Al finalizar el test y haber evaluado y analizado su porcentaje y nivel de autoestima se procedió a enviar ciertas recomendaciones a sus padres (tabla 5) con vistas a mejorar su autoestima, las cuales fueron basadas en el manual de evaluación de autoestima del Dr. Cesar Ruiz (César Ruiz, UCV, 2003). Además, se evidencio el cambio realizado al momento de colocar sus nuevas prótesis que fue el motivo de su consulta (Figura 9).

Imagen 1: Hipotricosis, cabello fino, corto y parcialmente escaso, cejas escasas y frente prominente en niña de 9 años. **a)** foto de frente, **b)** foto de perfil.



Imagen 2: Palmas y uñas de las manos normales, leve presencia de hipohidrosis. **a)** uñas y manos. **b)** Palmas de las manos.



Imagen 3: Radiografía panorámica que evidencia la atrofia ósea de los procesos alveolares del maxilar y mandíbula y la oligodoncia.



Imagen 4: Imágenes intraorales. Podemos observar prótesis y su oclusión. **a)** superior, **b)** inferior, **c)** oclusión con prótesis.

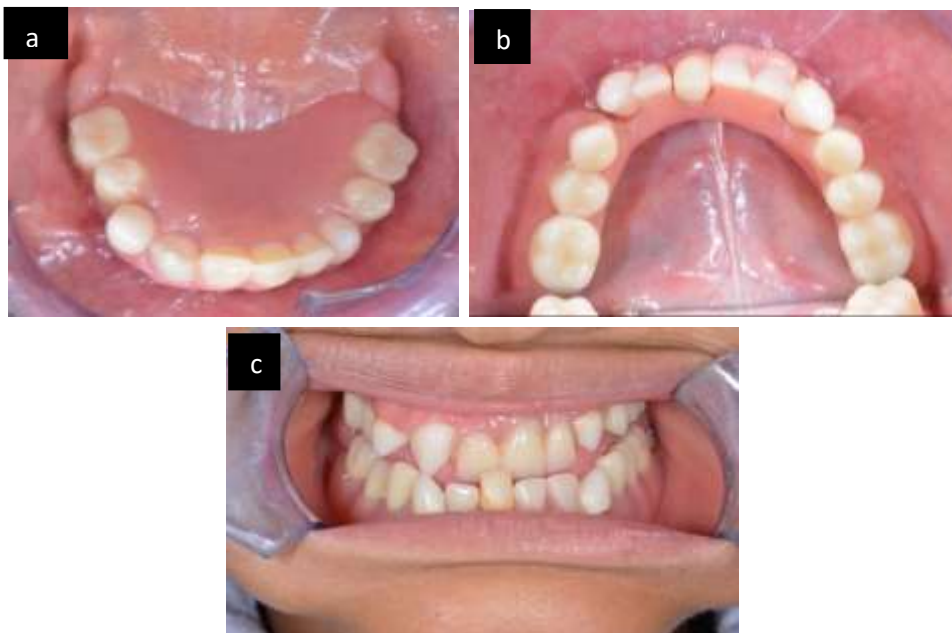


Imagen 5: Imágenes intraorales. Podemos observar su paladar, mucosa y parte de su oclusión. **a)** superior, **b)** inferior, **c)** mordida

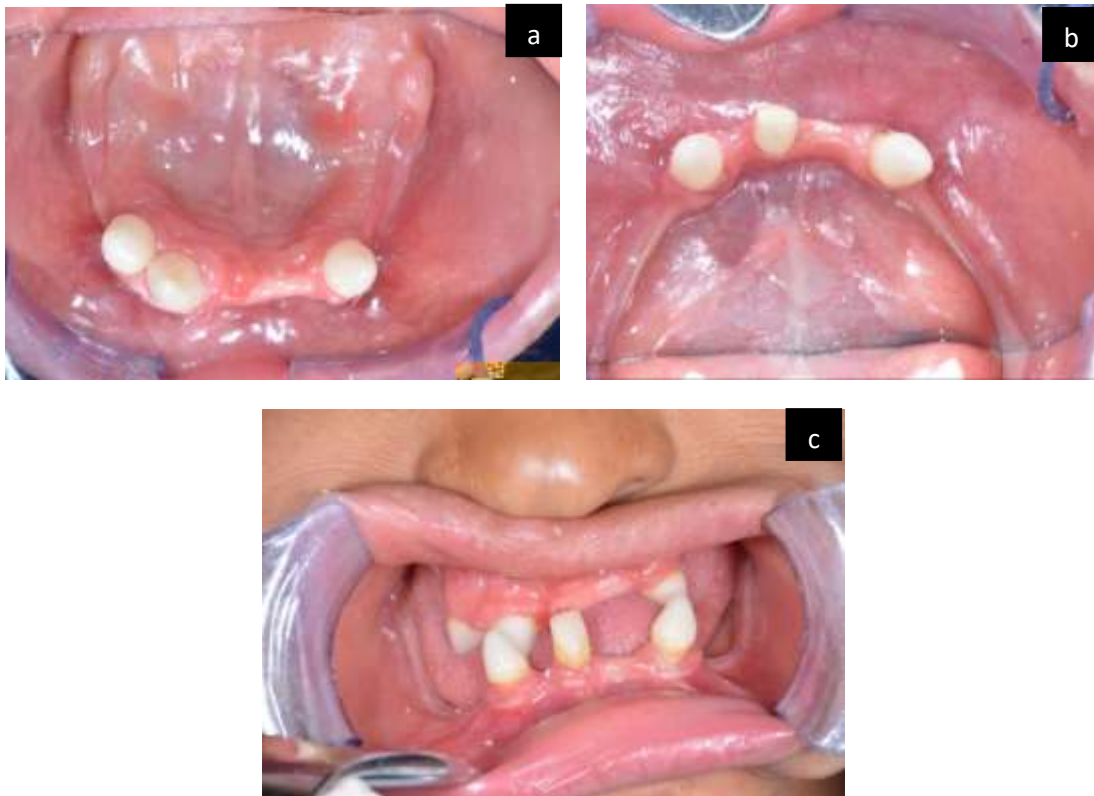


Imagen 6: Radiografía de perfil ósea y tejido blando, se puede observar su oclusión y su clasificación de Angle III.



Imagen 7: Radiografía panorámica después de 3 meses y la evolución de erupción de caninos



Imagen 8: Radiografía Panorámica después de 9 meses, la evolución de erupción de caninos y crecimiento óseo



Imagen 9: Prótesis nuevas. a) prótesis superior con expansor del maxilar. b) prótesis inferior, c) oclusión en prótesis.



Tabla 1: Test de autoestima para escolares Cesar Ruiz Alva**PRUEBA DE AUTOESTIMA**

(César Ruiz, UCV, 2003)

Nombre _____ Apellidos _____ Edad _____

Instrucción:

Lea atentamente y marque con una X en la columna (Si/No) según corresponda) Sea sincero.

PREGUNTAS DEL CUESTIONARIO	SI	NO
1. Me gustaría nacer de nuevo y ser diferente de como ahora soy		
2. Me resulta muy difícil hablar frente a un grupo.		
3. Hay muchas cosas dentro de mí que cambiaría si pudiera hacerlo		
4. Tomar decisiones es algo fácil para mí.		
5. Considero que soy una persona alegre y feliz.		
6. En mi casa me molesto a cada rato.		
7. Me resulta DIFÍCIL acostumbrarme a algo nuevo		
8. Soy una persona popular entre la gente de mi edad		
9. Mi familia me exige mucho/espera demasiado de mí.		
10. En mi casa se respeta bastante mis sentimientos		
11. Con mucha facilidad hago lo que mis amigos me mandan hacer.		
12. Muchas veces me tengo rabia / cólera a mí mismo		
13. Pienso que mi vida es muy triste.		
14. Los demás hacen caso y consideran mis ideas.		
15. Tengo muy mala opinión de mí mismo		
16. Han habido muchas ocasiones en las que he deseado irme de mi casa.		
17. Con frecuencia me siento cansado de todo lo que hago.		
18. Pienso que soy una persona fea comparado con otros.		
19. Si tengo algo que decir a otros, voy sin temor y se lo digo.		
20. Pienso que en mi hogar me comprenden		
21. Siento que le caigo muy mal a las demás personas.		
22. En mi casa me fastidian demasiado		
23. Cuando intento hacer algo, MUY PRONTO me desanimo		
24. Siento que tengo MAS problemas que otras personas.		
25. Creo que tengo más DEFECTOS que CUALIDADES		

PUNTAJE:

NIVEL:

Tabla 2: Plantilla de calificaciones para el Test de autoestima para escolares Cesar Ruiz Alva**PLANTILLA DE CALIFICACION****PRUEBA DE AUTOESTIMA**

(César Ruiz, UCV, 2003)

PREGUNTAS DEL CUESTIONARIO	SI	NO
1. Me gustaría nacer de nuevo y ser diferente de como ahora Soy		X
2. Me resulta muy difícil hablar frente a un grupo.		X
3. Hay muchas cosas dentro de mí que cambiaría si pudiera hacerlo		X
4. Tomar decisiones es algo fácil para mí.	X	
5. Considero que soy una persona alegre y feliz.	X	
6. En mi casa me molesto a cada rato.		X
7. Me resulta DIFÍCIL acostumbrarme a algo nuevo		X
8. Soy una persona popular entre la gente de mi edad	X	
9. Mi familia me exige mucho/espera demasiado de mí.		X
10. En mi casa se respeta bastante mis sentimientos	X	
11. Con mucha facilidad hago lo que mis amigos me mandan a hacer.		X
12. Muchas veces me tengo rabia / cólera a mí mismo		X
13. Pienso que mi vida es muy triste.		X
14. Los demás hacen caso y consideran mis ideas.	X	
15. Tengo muy mala opinión de mí mismo		X
16. Han habido muchas ocasiones en las que he deseado irme de mi casa.		X
17. Con frecuencia me siento cansado de todo lo que hago.		X
18. Pienso que soy una persona fea comparado con otros.		X
19. Si tengo algo que decir a otros, voy sin temor y se lo digo.	X	
20. Pienso que en mi hogar me comprenden	X	
21. Siento que le caigo muy mal a las demás personas.		X
22. En mi casa me fastidian demasiado		X
23. Cuando intento hacer algo, MUY PRONTO me desanimo		X
24. Siento que tengo MAS problemas que otras personas.		X
25. Creo que tengo más DEFECTOS que CUALIDADES		X

Tabla 3: Tabla para conocer el Nivel de autoestima.

PUNTAJE	NIVEL DE AUTOESTIMA
22 – 25	Alta Autoestima
17-21	Tendencia a Alta Autoestima
16	Autoestima en riesgo
12-15	Tendencia a Baja Autoestima
11 o menos	Baja Autoestima

Tabla 4: Test realizado a la paciente.**PRUEBA DE AUTOESTIMA**

(César Ruiz, UCV, 2003)

Nombre: [REDACTED]
 Apellidos: [REDACTED]
 Edad 10 AÑOS

Instrucción:

Lea atentamente y marque con una X en la columna (Si/No) según corresponda) Sea sincero.

PREGUNTAS DEL CUESTIONARIO	SI	NO
1. Me gustaría nacer de nuevo y ser diferente de como ahora soy		X
2. Me resulta muy difícil hablar frente a un grupo.	X	
3. Hay muchas cosas dentro de mí que cambiaría si pudiera hacerlo	X	
4. Tomar decisiones es algo fácil para mí.		X
5. Considero que soy una persona alegre y feliz.	X	
6. En mi casa me molesto a cada rato.		X
7. Me resulta DIFÍCIL acostumbrarme a algo nuevo	X	
8. Soy una persona popular entre la gente de mi edad		X
9. Mi familia me exige mucho/espera demasiado de mí.		X
10. En mi casa se respeta bastante mis sentimientos	X	
11. Con mucha facilidad hago lo que mis amigos me mandan hacer.		X
12. Muchas veces me tengo rabia / cólera a mí mismo		X
13. Pienso que mi vida es muy triste.		X
14. Los demás hacen caso y consideran mis ideas.		X
15. Tengo muy mala opinión de mí mismo		X
16. Han habido muchas ocasiones en las que he deseado irme de mi casa.		X
17. Con frecuencia me siento cansado de todo lo que hago.		X
18. Pienso que soy una persona fea comparado con otros.		X
19. Si tengo algo que decir a otros, voy sin temor y se lo digo.		X
20. Pienso que en mi hogar me comprenden	X	
21. Siento que le caigo muy mal a las demás personas.		X
22. En mi casa me fastidian demasiado		X
23. Cuando intento hacer algo, MUY PRONTO me desanimó	X	
24. Siento que tengo MAS problemas que otras personas.		X
25. Creo que tengo más DEFECTOS que CUALIDADES		X

PUNTAJE: 17**NIVEL:** Tendencia a alta autoestima

Tabla 5: Recomendaciones para los padres

RECOMENDACIONES PARA AYUDAR A DESARROLLAR LA AUTOESTIMA DE SU HIJO(a)	
Número	Recomendación
1	Estimular cualquier esfuerzo positivo que aprecien en su hijo. (a)
2	Estimular cualquier trabajo realizado por sencillo que este sea.
3	Repárese menos en sus fracasos y más en sus éxitos (sus logros)
4	Ayúdelo frente a los errores para que no se sienta mal ("No tienes porque ser perfecto, nadie lo es")
5	Ayúdelo a desarrollar responsabilidad. (Darle pequeñas responsabilidades en la casa) En su hijo esto es importante. Que gane seguridad, confianza pero dándole libertad. Ayudándolo a que enfrente por sí solo sus problemas.
6	Escuche al niño. Demuestre interés por él (ella). (Qué piensas tú?/Cómo te sientes ahora?)
7	Háblele en forma personal, sean sinceros, no mienta ni prometa lo que no podrá cumplir
8	Anímelo a tomar sus decisiones y a afrontar las consecuencias del éxito y también del error. Que sepa que también se aprende de los errores
9	Ayúdelo a desarrollar la actitud de aprobación de sí mismo (fue valiosa tu ayuda./Lo hiciste bien) para que se vea como persona que vale mucho.
10	Procure que sienta que es una persona capaz e importante (diga: Tu puedes" .. "¡inténtalo".... y si fallas lo corriges"...intentar es lo que vale
11	Acepte los sentimientos de su hijo como reales y apoye su expresión (temores/ miedo al fracaso) existen para él, ayúdelo a enfrentarlos, razones con él que esos miedos están en su pensamiento y que poco a poco podemos controlarlos y botarlos de la cabeza
12	Hágale sentir a su hijo que todos tenemos miedos/temores. Esos sentimientos poco a poco los vamos enfrentando y lo vamos venciendo
13	Una manera de reducir los sentimientos de incertidumbre de niños como su hijo es proporcionarles un ambiente que esté bien estructurado, estable y predecible. (Los padres deben anunciar claramente los cambios que se den y estos deben ser mínimos. Evitar cambios drásticos y repentinos en la casa) Hablarle de lo que va a enfrentar, pero dejarlo que viva su experiencia.
14	Los padres deben ser modelos de eficacia para todo niño. (Un padre que expresa confianza y enfrenta los problemas de su propia vida, puede reforzar la confianza en los niños y ayudarlos a reconocer que los problemas pueden resolverse con éxito)
15	Ayude a su hijo a desarrollar formas constructivas de enfrentar las dificultades. Muchas veces emplean un número limitado de procedimientos para enfrentar sus dificultades. Ayúdelo, a que aumente el número de procedimientos abiertos y así ampliar las fuerza que ellos puedan tener para enfrentar un problema. Recuerde que es en lo social donde tiene que apoyarlo más.
16	Haga que desempeñe diversos roles para que se dé cuenta de las formas alternativas en las cuales él pueda enfrentar una dificultad. (Dividir un problema en partes para ir enfrenándolo poco a poco es más eficaz que pedirle que lo resuelva en su totalidad)
17	Cuando vea que las cosas no están yendo bien en su conducta, hable con su hijo en privado y bajo un clima de confianza. Dígame lo que Ud. siente (" Me siento triste por..... ") y trace una estrategia para que inicie cambios (Vamos empezar a mejorar en esto")
18	Si nota que sus exigencias, expectativas y presiones sobre su hijo son altas al punto que lo afecta, cambie de actitud, pida lo justo, brinde seguridad y sobre todo mantenga la tranquilidad.
19	Muestre respeto por sus hijos. Considere las diferencias individuales respecto de otras niñas, pero no haga comparaciones entre ella y otras. No todos responden de la misma forma. Unos van más rápido otros más despacio. Tenga paciencia y confianza en lo que haga cada uno de ellos.
20	Haga que su hijo lo perciba como padre o madre cercano a ellos. Siendo acogedor y comprensivo y no crítico de otros, lo ayudará a que su hijo vaya aprendiendo formas de establecer relaciones interpersonales con estas características.

Discusión

La displasia ectodérmica (DE) en esta paciente no ha generado efectos psicológicos graves, sin embargo, dado que se trata de un trastorno hereditario con características físicas notables, especialmente en niños y jóvenes, representa un desafío considerable para la adaptación tanto en el ámbito familiar como social, lo que puede afectar la autoestima (Cárdenas et al., 2008). Los resultados de la prueba de autoestima indican que la paciente mantiene un nivel alto de autoestima, gracias a su actitud positiva y al constante apoyo emocional brindado por su familia. No obstante, los análisis adicionales revelaron dificultades en áreas como la socialización y la motivación, lo que sugiere que la displasia ectodérmica y otras condiciones médicas crónicas podrían tener un impacto parcialmente negativo en su calidad de vida, subrayando que estas características están probablemente relacionadas a la sobreprotección parental y también de la importancia de un apoyo continuo y adaptado a sus necesidades para abordar estos desafíos.

La DE al ser un trastorno genético que afecta diversos órganos y sistemas requiere la intervención de varios profesionales para su tratamiento clínico y para promover la estabilidad emocional, se requerirá de un psicólogo que brindará asesoramiento a sus padres. Además, debemos considerar la importancia de motivar al paciente ya que como se pudo ver por sus diferentes características suelen tener baja autoestima y baja integración social lo cual requerirá apoyo para alcanzar un mejor estilo de vida (Ramírez et al., 2016).

Se observa que estos pacientes suelen presentar diferentes alteraciones en su cavidad bucal por lo que se recomienda tratamientos odontológicos desde edades muy tempranas donde el odontólogo tratante deberá tener conocimientos de las diferentes

manifestaciones como son las alteraciones dentales de forma y número, teniendo en cuenta que se deberá hacer un tratamiento protésico con la desventaja que implica el crecimiento y desarrollo de los maxilares ocasionando desajustes requiriendo continuamente el cambio de prótesis (Vásquez, Espinoza & Bori, 2017).

El cuidado odontológico es un aspecto crucial en el manejo de pacientes con displasia ectodérmica u otras condiciones médicas que resultan en la ausencia congénita de dientes. La rehabilitación protésica temprana y la atención integral constante son fundamentales para permitir que el paciente lleve una vida lo más normal posible, manteniendo su funcionalidad y autoestima a lo largo del tiempo. (Pipa, López, & González, 2006). Concuera con esto el autor Danelon que refiere que por la ausencia congénita de dientes es importante comenzar con la rehabilitación protésica a una edad temprana. Las prótesis removibles son la opción inicial adecuada, ya que permiten ajuste y establecer las nuevas dimensiones verticales de la boca del paciente de manera gradual (Danelon et al., 2018).

Con el tiempo, al final del crecimiento, es posible considerar prótesis fijas o removibles definitivas las cuales ofrecen una solución más permanente y pueden mejorar tanto la funcionalidad como la estética. Sin embargo, la transición a prótesis fijas debe ser nítidamente evaluada y supervisada, ya que debe realizarse cuando el paciente haya alcanzado un desarrollo dental y facial adecuado (Mejía & Vera, 2015). Navarro propone en la dentición permanente también se puede considerar, las prótesis implanto soportadas siendo otra opción para la rehabilitación protésica, pero la elección dependerá de una evaluación completa de la salud bucal del paciente, la cantidad y calidad del hueso alveolar, y las necesidades individuales de cada paciente (Navarro et al., 2018).

Una de las limitaciones al realizar este caso clínico sobre la displasia ectodérmica y sus efectos psicológicos fue encontrar literatura actualizada sobre cómo afecta esta

condición a la salud mental de los pacientes, además de que no se dispone de pruebas específicas de autoestima para poder realizar a pacientes con DE. (Aparicio, Mondragón & Venegas, 2021).

Conclusión

Aunque los resultados generales de los exámenes psicológicos aplicados a nuestra paciente en este caso clínico parecen ser positivos, es crucial seguir brindándole apoyo y atención integral. Siempre debemos considerar sus necesidades individuales y proporcionar los recursos necesarios para ayudarla a adaptarse a su situación médica odontológica y mejorar su calidad de vida. Es importante abordar estas áreas afectadas con un enfoque integral que combine la atención médica y emocional. El apoyo continuo es esencial para ayudar a los pacientes con DE a afrontar y adaptarse a las dificultades. Esto puede incluir la atención médica u odontológica integral necesaria para abordar las manifestaciones físicas de la enfermedad, así como el apoyo psicológico y emocional necesario para ayudar a la paciente a superar los desafíos sociales y emocionales que puedan surgir.

Referencias

- Abreu Molnar, B., Semidey, A., Minor, S., & Semidey, K. (2022). Ectodermal Dysplasia Presenting as Hypodontia in a Nine-Year-Old Female. *Cureus*, 14(7), e26806.
<https://doi.org/10.7759/cureus.26806>
- Alshegifi, H. A., Alamoudi, A. M., Alrougi, A., Alshaikh, H., Alamri, A., & Shawli, A. M. (2022). Ectodermal Dysplasia: A Case Report. *Cureus*, 14(1), e21184.
<https://doi.org/10.7759/cureus.21184>
- Aparicio Muñoz, J. V., Mondragón Báez, T. D., & Venegas Lancón, R. D. (2021). Rehabilitación protésica en paciente pediátrico con displasia ectodérmica. *Revista De Odontopediatría Latinoamericana*, 11(2).
<https://doi.org/10.47990/alop.v11i2.248>
- Cançado Figueiredo, Márcia, Demetrio Faustino-Silva, Daniel, Lansing Faneze, Jaqueline, Gass, Emanuele, Valença Correia, Kátia, & da Silva, Leandro. (2010). El papel del odontólogo como facilitador de la relación con el paciente adolescente: una revisión de literatura. *Rev de Odontoestomatología*, 12(14), 15-28. Recuperado en 13 de diciembre de 2023, de
http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-93392010000100003&lng=es&tlng=es
- Cárdenas Erosa, R., Peraza, R., Rodríguez, G., García, R., & Ricalde, V. (2008). Tratamiento de rehabilitación bucal en un paciente con displasia ectodérmica anhidrótica. *Revista Odontológica Latinoamericana*, Vol. 0 (Num. 1), Pag. 13-17. Recuperado de <https://www.odontologia.uady.mx/revistas/rol/pdf/V00N1p13.pdf>.

- Chappidi, V., Voulligonda, D., Bhogavaram, B., & Reddy, P. K. (2019). Ectodermal dysplasia: Report of two cases in a family and literature review. *Journal of family medicine and primary care*, 8(3), 1263–1265.
https://doi.org/10.4103/jfmpe.jfmpe_48_19
- Danelon, M., Dalpasquale, G., Gonzalez, L. S. G., Gonçalves, N., Báez-Quintero, C., & Botazzo, C. (2018). Displasia ectodérmica en odontopediatría. *Revista de Odontopediatría Latinoamericana*, Vol. 8(Num. 1). Recuperado de <https://www.revistaodontopediatria.org/index.php/alop/article/view/146/68>
- Deshmukh, S., & Prashanth, S. (2012). Ectodermal dysplasia: a genetic review. *International journal of clinical pediatric dentistry*, 5(3), 197–202.
<https://doi.org/10.5005/jp-journals-10005-1165>
- Hanisch, M., Sielker, S., Jung, S., Kleinheinz, J., & Bohner, L. (2019). Self-Assessment of Oral Health-Related Quality of Life in People with Ectodermal Dysplasia in Germany. *International journal of environmental research and public health*, 16(11), 1933. <https://doi.org/10.3390/ijerph16111933>
- Kircelli, B. H., & Pektas, Z. O. (2008). Midfacial protraction with skeletally anchored face mask therapy: a novel approach and preliminary results. *American journal of orthodontics and dentofacial orthopedics : official publication of the American Association of Orthodontists, its constituent societies, and the American Board of Orthodontics*, 133(3), 440–449.
- Martínez-Romero, M. C., Ballesta-Martínez, M. J., López-González, V., Sánchez-Soler, M. J., Serrano-Antón, A. T., Barrera-Sánchez, M., Rodríguez-Peña, L., Martínez-Menchon, M. T., Frías-Iniesta, J., Sánchez-Pedreño, P., Carbonell-Meseguer, P., Glover-López, G., Guillén-Navarro, E., & GIEDE (Spanish multidisciplinary

research group for ectodermal dysplasia) (2019). EDA, EDAR, EDARADD and WNT10A allelic variants in patients with ectodermal derivative impairment in the Spanish population. *Orphanet journal of rare diseases*, 14(1), 281.

<https://doi.org/10.1186/s13023-019-1251-x>

Mejía Roldan, J. D., & Vera Uribe, L. B. (2015). Abordaje odontopediátrico de un paciente con displasia ectodérmica. *Revista de Odontopediatría Latinoamericana*, Vol. 5(Num. 1). Recuperado de

<https://backup.revistaodontopediatria.org/ediciones/2015/1/art-8/>.

Navarro, Iván, Brenes, Adrián, Carr, Dashiell y Ramos, José. (2018). Rehabilitación oral maxilar y mandibular con prótesis híbridas, utilizando implantes convencionales de una y dos fases e implantes zigomáticos en paciente con displasia ectodérmica. Caso clínico. *Odontología Vital*, (29), 77-83. Recuperado el 18 de octubre de 2023, de

http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1659-07752018000200077&lng=en&tlng=es.

Niekamp, N., Kleinheinz, J., Reissmann, D. R., Bohner, L., & Hanisch, M. (2020).

Subjective Oral Health-Related Quality of Life and Objective Oral Health in People with Ectodermal Dysplasia. *International journal of environmental research and public health*, 18(1), 143. <https://doi.org/10.3390/ijerph18010143>

Paik, C. H., Park, I. K. P., & Woo, Y. J. (2011). Ortodoncia con minitornillo. *Amolca*.

Pipa Vallejo, A, López-Arranz Monje, E, & González García, M. (2006). Tratamiento odontológico en la displasia ectodérmica: Actualización. *Avances en Odontoestomatología*, 22(3), 171-176. Recuperado en 19 de octubre de 2023, de

http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S021312852006000300003&lng=es&tlng=es.

- Ramírez, Mayra, Jaimes, Leidy, Pieruccini, Jose F, & Rodríguez, Martha J. (2016).
Displasia ectodérmica: Un reporte de caso. *Revista Estomatológica Herediana*,
26(3), 162-167. <https://dx.doi.org/10.20453/reh.v26i3.2960>
- Rodríguez Riquelme, Paul Esteban, Estrada Vitorino, Marco Antonio, & Meneses López,
Abraham. (2017). Tratamiento de la maloclusión Clase III con protracción maxilar:
Reporte de Caso. *Revista Estomatológica Herediana*, 27(3), 180-
190. <https://dx.doi.org/10.20453/reh.v27i3.3202>
- Romo-Cardoso Adriana, Espinosa-Orellana Karelys, Sarmiento-Mariño Daniela, Valdez-
Zambrano Vianca. (2019). Recomendaciones sobre salud bucal en infantes y
preescolares. Revisión de literatura. *Revista OACTIVA UC Cuenca*. 5(2) pp. 21-26.
Recuperado de <file:///C:/Users/Usuario/Downloads/evillavicencioc,+SaludOral.pdf>
- Segarra OC, Ribelles LM, Borrell GC, Marqués ML, Leyda MAM. (2022). Relaciones
entre los estilos de crianza actuales, el empleo de las técnicas de orientación del
comportamiento y su enseñanza en Odontopediatría: Revisión bibliográfica. *Rev
Odontopediatría Latinoam*. 12 (1). Recuperado de
<https://www.medigraphic.com/pdfs/alop/rol-2022/rol221f.pdf>
- Urbina Vázquez, Ernesto, Santos Espinoza, Alejandro, & Navarro Bori, Enrique. (2017).
Tratamiento prostodóntico de pacientes con displasia ectodérmica hipohidróica:
reporte de dos casos. *Revista odontológica mexicana*, 21(1), 49-53.
<https://doi.org/10.1016/j.rodMex.2017.02.011>
- Vicente-Herrero, M.T., Delgado-Bueno, S., Bandrés-Moyá, F., Ramírez-Iñiguez-de-la-
Torre, M.V., & Capdevilla-García, L.. (2018). Valoración del dolor. Revisión
comparativa de escalas y cuestionarios. *Revista de la Sociedad Española del
Dolor*, 25(4), 228-236. <https://dx.doi.org/10.20986/resed.2018.3632/2017>

Visinoni, A. F., Lisboa-Costa, T., Pagnan, N. A., & Chautard-Freire-Maia, E. A. (2009).

ectodermal dysplasias: clinical and molecular review. *American journal of medical genetics. Part A*, 149A(9), 1980–2002. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.32864>

Wright, J. T., Fete, M., Schneider, H., Zinser, M., Koster, M. I., Clarke, A. J., Hadj-Rabia,

S., Tadini, G., Pagnan, N., Visinoni, A. F., Bergendal, B., Abbott, B., Fete, T.,

Stanford, C., Butcher, C., D'Souza, R. N., Sybert, V. P., & Morasso, M. I. (2019).

Ectodermal dysplasias: Classification and organization by phenotype, genotype and molecular pathway. *American journal of medical genetics. Part A*, 179(3), 442–447.

<https://doi.org/10.1002/ajmg.a.61045>