



UNIVERSIDAD JOSÉ ANTONIO PÁEZ

**PROTOCOLO PARA LA ATENCIÓN ODONTOLÓGICA DE PACIENTES
CON SÍNDROME DE RETT**

Autor(es):

Jose Angel Caceres Tangari

Laura Vanessa Engroñatt Cañizales

Urb. Yuma II, calle N° 3. Municipio San Diego

Teléfono: (0241) 8714240 (master) – Fax: (0241) 8712394



REPÚBLICA BOLIVARIANA DE VENEZUELA
UNIVERSIDAD JOSÉ ANTONIO PÁEZ
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE ODONTOLOGÍA



PROTOCOLO PARA LA ATENCIÓN ODONTOLÓGICA DE PACIENTES
CON SÍNDROME DE RETT

Trabajo de Grado para optar al título de
Odontología

Autor(a): Jose Angel Caceres Tangari

Autor(a): Laura Vanessa Engroñatt Cañizales

Tutor(a): Patricia Catarí

San Diego, Octubre 2023



REPÚBLICA BOLIVARIANA DE VENEZUELA
UNIVERSIDAD JOSÉ ANTONIO PÁEZ
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE ODONTOLOGÍA



CONSTANCIA DE ACEPTACIÓN DEL TUTOR

Mediante la presente hago constar que he leído el Proyecto, elaborado por los ciudadanos **José Cáceres** y **Laura Engroñatt**, titulares de la cédula de identidad N° **V. 25.335.637** y **V. 27.868.789**, respectivamente, para optar al grado académico de Odontólogo, cuyo título es **PROTOCOLO PARA LA ATENCIÓN ODONTOLÓGICA DE PACIENTES CON SÍNDROME DE RETT**, adscrito a la línea de investigación: **ODONTOLOGÍA CLÍNICA Y CORRECTIVA**, y declaro que acepto la tutoría del mencionado Proyecto y de Trabajo de Grado durante su etapa de desarrollo hasta su presentación y evaluación por el jurado evaluador que se designe; según las condiciones del Reglamento de Estudios de la Universidad José Antonio Páez.

En San Diego, a los 16 días del mes de MAYO del año dos mil VEINTITRÉS

(Firma autógrafa del tutor)

PATRICIA CATARÍ

CI V- 19.792.147



**REPÚBLICA BOLIVARIANA DE VENEZUELA
UNIVERSIDAD JOSÉ ANTONIO PÁEZ
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE ODONTOLOGÍA**



**CONSTANCIA DE APROBACIÓN PARA LA PRESENTACIÓN
PÚBLICA DEL TRABAJO DE GRADO**

Quien suscribe **PATRICIA CATARÍ**, portador de la cédula de identidad N° **V-19.792.147** en mi carácter de tutor del trabajo de grado presentado por el(la)(los) ciudadanos(as) **JOSÉ CÁCERES** y **LAURA ENGRONATT**, portadores de la cédula de identidad N° **V-25.335.637** y **V-27.868.789**, titulado **PROTOCOLO PARA LA ATENCIÓN ODONTOLÓGICA DE PACIENTES CON SÍNDROME DE RETT**, presentado como requisito parcial para optar al título de Odontólogo, considero que dicho trabajo reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la presentación pública y evaluación por parte del jurado examinador que se designe.

En San Diego, a los 10 días del mes de OCTUBRE del año dos mil VEINTITRÉS

(Firma autógrafa del tutor)

PATRICIA CATARÍ

CI V- 19.792.147



REPÚBLICA BOLIVARIANA DE VENEZUELA
UNIVERSIDAD JOSÉ ANTONIO PÁEZ
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE ODONTOLOGÍA



ACTA DE APROBACIÓN DEL TRABAJO DE GRADO

El jurado designado por la Facultad de Ciencias de la Salud, para la evaluación del trabajo de grado titulado **“PROTOCOLO PARA LA ATENCIÓN ODONTOLÓGICA DE PACIENTES CON SÍNDROME DE RETT”**, realizado por los ciudadanos **José Cáceres** y **Laura Engroñatt**, titulares de la cédula de identidad N° **V-25.335.637** y **V-27.868.789**, respectivamente. Cursantes de la carrera **ODONTOLOGÍA**, hace constar que después de analizar su contenido y oída la exposición oral, considera que reúne los méritos suficientes para su **aprobación**.

En San Diego, a los catorce días del mes de noviembre del año dos mil veintitrés

Jurado
Nombre: Ayexa Colina
C.I.: 19.229.120



Jurado
Nombre: Maria Gabriela Freitas
C.I.: 27.555.584

Tutor Académico
Nombre: Patricia Catari
C.I.: 19.792.147

AGRADECIMIENTOS

En el marco de mi trabajo de grado, deseo expresar mi sincero agradecimiento a las siguientes personas que han sido pilares fundamentales en este recorrido académico y personal:

A Dios, por ser la luz que ha iluminado mi camino a lo largo de esta travesía. Gracias por darme la fortaleza y la guía para enfrentar cada desafío y alcanzar esta etapa de mi vida. A mis amados padres Carlos y Omaira, quienes desde el primer día que empecé esta carrera, han estado a mi lado con su inquebrantable apoyo, amor y comprensión. Su confianza en mí me ha llevado a superar obstáculos y me ha brindado la oportunidad de estar donde estoy hoy. A mis queridos hermanos, Juan Carlos y Rubén Darío, así como a mi abuela Juanita, quienes han sido una parte esencial de este hermoso viaje. Sus palabras de ánimo, su cariño y su apoyo incondicional han sido un motor constante para mi progreso. A mi apreciada amiga Isabella, por estar a mi lado en los momentos en que sentía que faltaba mucho por recorrer. Tus palabras de ánimo y tu apoyo constante han sido de gran importancia en este recorrido. A mi compañera de estudios, Laura, quien ha compartido este camino conmigo desde mis primeros días en la UJAP. Tu amistad y trabajo han aportado valor a cada paso que hemos dado juntos.

A todos ustedes, les debo mi gratitud más profunda. Cada uno ha dejado una huella imborrable en mi vida y en mi desarrollo académico. ¡Gracias por ser parte de mi historia y de este logro que hoy celebro!

José Cáceres

AGRADECIMIENTOS

Le doy gracias primeramente a Dios por ser mi guía en esta etapa tan importante en mi vida, por darme fuerza para superar cada obstáculo y brindarme la oportunidad de vivir esta experiencia que desde niña soñaba.

A mis angelitos, sé que siempre me acompañaron, estuvieron cada noche escuchándome y me llenaron de amor para seguir adelante. Abuelo me llena de alegría el corazón de poder decirte que logré lo que un día te conté y sé que estás orgulloso de tu muti. Gracias a mis padres Rafael y Thais por ser los principales promotores de mis sueños, gracias por siempre creer en mí, por el amor, la motivación, el esfuerzo y sacrificio que han tenido a lo largo de este camino que se los debo a ustedes. A mi segunda mamá Mariflor quien estuvo siempre presente, me apoyo y confió en mí desde el día uno. Gracias a mi hermana Daniela y mi hermana de vida Isabela quienes fueron parte fundamental en este camino donde me escucharon y aconsejaron en todo momento. Gracias a toda mi familia por siempre estar presentes, por confiar en mí, apoyarme y sentirse orgullosos de cada pequeño paso que di a lo largo de esta carrera. Gracias a mi compañero de estudio, amigo y próximo colega José por acompañarme en estos años llenos de retos y experiencias llenas de aprendizajes que juntos logramos recorrer.

Gracias a todos por ser un pilar fundamental y por haber tenido el privilegio de contar con cada uno de ustedes en este sueño que ahora es una realidad.

Laura Engroñatt

DEDICATORIA

Dedicamos este logro a las siguientes personas y entidades que han sido fundamentales en nuestro recorrido:

A la UJAP, nuestra universidad, por ser la casa de estudio que nos brindó las herramientas para cumplir nuestro sueño y crecer como profesionales.

A Patricia Catarí, nuestra profesora y tutora, cuya guía amorosa y apoyo inquebrantable fueron pilares esenciales en este viaje académico. A través de su dedicación, nos inspiró a alcanzar nuestras metas con éxito.

A nuestros queridos pacientes, quienes se convirtieron en maestros en nuestro proceso de aprendizaje. Su confianza en nosotros fue un regalo inmenso que nos permitió crecer en nuestra práctica profesional.

Este logro es el resultado de un esfuerzo conjunto, y a todos ustedes les agradecemos de corazón por haber sido parte de este emocionante recorrido

ÍNDICE GENERAL

CONTENIDO	pp.
Resumen	ii
Introducción	iv
CAPÍTULO I EL PROBLEMA	
1.1 Planteamiento del Problema	6
1.2 Formulación del Problema	8
1.3 Objetivos de la Investigación	9
1.3.1 Objetivo General	9
1.3.2 Objetivos Específicos	9
1.4 Justificación	9
CAPÍTULO II MARCO TEÓRICO	
2.1 Antecedentes	11
2.2 Bases Teóricas	13
2.3 Bases Legales	17
2.4 Definición de Términos	18
CAPÍTULO III MARCO METODOLÓGICO	
3.1 Tipo, nivel y diseño de la Investigación	20
3.2 Técnicas de Análisis de Resultados	22
CAPÍTULO IV ANÁLISIS DE RESULTADOS	
Análisis y presentación de resultados	23
CAPÍTULO V DISCUSIÓN CONCLUSIONES	
Protocolo	28
Conclusiones	35
Recomendaciones	36
REFERENCIAS	37
ANEXOS	38
Cuestionario	38



REPÚBLICA BOLIVARIANA DE VENEZUELA
UNIVERSIDAD JOSÉ ANTONIO PÁEZ
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE ODONTOLOGÍA



PROTOCOLO PARA LA ATENCIÓN ODONTOLÓGICA DE PACIENTES CON SÍNDROME DE RETT

Autor(a): Jose Angel Caceres Tangari

Autor(a): Laura Vanessa Engroñatt Cañizales

Tutor(a): Patricia Catarí

Línea de investigación: Odontología Clínica y Correctiva

Fecha: Octubre 2023

RESUMEN INFORMATIVO

Introducción: El síndrome de Rett (SR) es un trastorno del neurodesarrollo que provoca un anormal desarrollo de determinadas regiones del cerebro, responsables de funciones sensoriales, emocionales, motoras y autónomas, presentándose a su vez múltiples problemas bucodentales por ser una patología poco conocida entre los profesionales de la salud. **Objetivo:** Proponer un protocolo para el cuidado de la higiene bucal de pacientes con Síndrome de Rett dirigido a estudiantes de odontología y odontólogos. **Metodología:** Se desarrolló una investigación bajo la modalidad de proyecto factible, con un diseño no experimental que se aplicará de manera transversal que se llevará a cabo en tres etapas, la primera etapa de diagnóstico y factibilidad, la segunda etapa consistirá en realizar una exhaustiva revisión bibliográfica de artículos científicos que permitirán evaluar las técnicas efectivas para el manejo y control de pacientes con síndrome de Rett. Y por último, se diseñará el protocolo para el cuidado de la higiene bucal de pacientes con Síndrome de Rett dirigido a estudiantes de odontología y a odontólogos, utilizando como base los resultados de ambas etapas mencionadas anteriormente. **Resultados:** Los pacientes con Síndrome de Rett requieren de un manejo diferenciado para su tratamiento debido a sus características, como recomendaciones el odontólogo debe ser capaz de realizar ajustes en las adaptaciones y disponer de técnicas que faciliten el procedimiento. Algunas de las adaptaciones recomendadas son minimizar el tiempo clínico, modificación de conducta y comunicación, refuerzo de técnicas de cepillado y auxiliares, control odontológico por medio de citas subsecuentes para lograr tratamientos restauradores atraumáticos, mantenimiento de la integridad oral que reduce la necesidad de tratamientos bajo anestesia general. **Conclusión:** es posible proporcionar atención a estos pacientes, fomentando así la salud bucodental, previniendo problemas de salud general y contribuyendo a la calidad de vida.

Descriptor: Síndrome, Rett, protocolo, higiene, odontología



**BOLIVARIAN REPUBLIC OF VENEZUELA
UNIVERSITY JOSÉ ANTONIO PÁEZ
FACULTY OF HEALTH SCIENCES
SCHOOL OF DENTISTRY**



PROTOCOL OF DENTAL CARE FOR PATIENTS WITH RETT SYNDROME

Author: Jose Angel Caceres Tangari

Author: Laura Vanessa Engroñatt Cañizales

Tutor: Patricia Catarí

Research line: Clinical and corrective dentistry

Date: October 2023

INFORMATIVE SUMMARY

Introduction: Rett syndrome (RS) is a neurodevelopmental disorder that causes abnormal development of certain regions of the brain, responsible for sensory, emotional, motor and autonomic functions, presenting multiple oral and dental issues because it is an unknown pathology among health professionals. **Objective:** To propose a protocol for the oral hygiene care of patients with Rett Syndrome aimed at dental students and dentists. **Methodology:** An investigation was developed under the modality of a feasible project, with a non-experimental design that will be applied transversally that will be carried out in three stages, the first stage of diagnosis and feasibility, the second stage will consist of carrying out an exhaustive review bibliography of scientific articles that will allow the evaluation of effective techniques for the management and control of patients with Rett syndrome. And finally, the protocol for oral hygiene care for patients with Rett Syndrome will be designed for dental students and dentists, using as a basis the results of both stages mentioned above. **Results:** Patients with Rett Syndrome require differentiated management for their treatment due to their characteristics. As recommendations, the dentist must be able to make adjustments to the adaptations and have techniques that facilitate the procedure. Some of the recommended adaptations are minimizing clinical time, behavior and communication modification, reinforcement of brushing and auxiliary techniques, dental control through subsequent appointments to achieve atraumatic restorative treatments, maintenance of oral integrity that reduces the need for treatments under general anesthesia. **Conclusion:** it is possible to provide care to these patients, thus promoting oral health, preventing general health problems and contributing to quality of life.

Descriptors: Syndrome, Rett, protocol, hygiene, dentistry

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Rett (SR) es un trastorno del neurodesarrollo ligado al cromosoma X que ocurre casi exclusivamente en mujeres, caracterizado por la regresión en el desarrollo psicomotor con manifestaciones autistas, desaceleración del crecimiento cefálico, convulsiones y movimientos repetitivos estereotipados de las manos.

Las manifestaciones bucales que presentan los pacientes con síndrome de Rett son pocas, pero no por ello poco importantes. Principalmente presentan bruxismo, debido a movimientos incontrolados orofaciales, además llega a presentarse grandes gingivitis por acumulación de placa, debido a la pobre higiene que tienen estos pacientes y que normalmente tiene que realizarse por los padres o cuidadores. Otras manifestaciones orales que se han encontrado es la hipersalivación, babeo, escupir, movimientos masticatorios repetitivos, desplazamientos laterales de la mandíbula, protrusión lingual, hipotonicidad e hipertonicidad lingual. Normalmente el tratamiento bucodental en pacientes con síndrome de Rett consiste en someterse a anestesia general para tratar los casos de caries, exodoncias, sellantes, limpiezas de detartraje y aplicación de flúor profesional tópico.

Es importante destacar que por falta de habilidades motoras en estos pacientes es difícil inducirlos a gestos y señales por el cual lograr un acercamiento al tratamiento dental implica una estructuración de técnicas y del ambiente.

El desconocimiento etiológico del síndrome y al conocimiento limitado de los aspectos odontológicos, es importante avanzar en la búsqueda de datos más específicos y poder como profesionales saber identificar posibles hábitos de salud bucal y lograr

implementar técnicas preventiva y terapéutica en los problemas más comunes del síndrome.

El presente trabajo plantea la necesidad de promover y mejorar la atención odontológica en pacientes con Síndrome de Rett. En el capítulo I se abordaron las generalidades y etiología del Síndrome de Rett, junto a los objetivos plateados de la investigación. En el capítulo II se exponen los antecedentes relacionados al Síndrome de Rett en odontología, junto a las bases teóricas que sustentan las patologías bucales, su diagnóstico y tratamiento. En el capítulo III se expone la metodología de investigación bajo la modalidad de proyecto factible de tipo descriptivo no experimental. En el capítulo IV se exponen los resultados obtenidos en el cuestionario para determinar la factibilidad. El capítulo V abarca el diseño del protocolo de atención odontológica en pacientes con Síndrome de Rett y recomendaciones.

CAPITULO I

EL PROBLEMA

1.1 Planteamiento del problema

El síndrome de Rett (SR) es un trastorno progresivo del sistema nervioso, afección neurobiológica de origen genético caracterizado a un deterioro neuromotor que lleva a una regresión en el desarrollo, especialmente en las áreas del lenguaje expresivo y el uso de las manos junto a retraso mental severo. El síndrome afecta predominantemente a niñas puesto que es una mutación genética asociada al cromosoma X, sin embargo, la prevalencia mundial es de 1:10.000 a 1:15.000 para el sexo femenino y 1:100.000 para el sexo masculino (1).

Se caracteriza porque tras un inicio del desarrollo normal en el bebé, éste se estanca hasta llegar a retroceder en las habilidades adquiridas, se suele observar una disminución del desarrollo craneal, así como del desarrollo psicomotor dentro de los 5 primeros meses de vida, perdiendo las capacidades manuales anteriormente desarrolladas (1).

Los hallazgos orales del síndrome de Rett han sido escasamente difundidos por la literatura científica. El bruxismo aparece en la mayoría de los pacientes provocando una atricción generalizada en la dentición temporal, principalmente en dientes anteriores, tanto superiores como inferiores (incisivos y caninos) (2).

Otros aspectos estomatológicos del síndrome de Rett incluyen babeo e hipersalivación, morderse las manos, succión digital o de las manos, y protrusión lingual, así como, micrognatia, y paladar ojival y una mayor prevalencia de mordida abierta anterior. La

atricción generalizada en dentición temporal se considera asociada a sus problemas neurológicos y psicológicos el cual suele acompañarse de hipertrofia bilateral de maseteros (3).

Es frecuente la gingivitis por acúmulo de placa debido a una pobre higiene, ya que los niños son incapaces de cepillarse y los padres tampoco pueden llevar a cabo una eficiente higiene oral. La apraxia del síndrome de Rett hace que estos niños sean más susceptibles a las caídas y por ello se fracturan los dientes anteriores con más frecuencia (3).

Es necesario resaltar la importancia que tiene el odontólogo ante las manifestaciones que presenta este paciente, y el conozca las limitaciones que existen a la hora de atenderlos, tales como: falta de comunicación, ya que la mayoría se comunica con los ojos; escoliosis que hace que dificulta la asistencia en el sillón dental y requiere la ayuda del odontólogo; movimientos estereotipados y bruxismo severo que a veces dificulta la ejecución de procedimientos, y algunos presentan crisis convulsivas y que utilizan medicaciones específicas que el odontólogo necesita conocer que implicaciones en la cavidad bucal puedan traer estos medicamentos (4).

Los pacientes con síndrome de Rett suelen tener complicaciones orales a causa de los problemas que experimentan para comer, especialmente para masticar, y la dificultad que presentan para mantener una higiene oral adecuada, hacen que sus dientes sean extremadamente susceptibles a la caries y que sus encías tengan tendencia a inflamarse (5).

En consecuencia, el cuidado dental rutinario cobra una especial relevancia, el cual el desconocimiento de los problemas bucodentales en dichos pacientes, así como las de sus familiares, crean e incrementan las barreras para fomentar el hábito en salud bucal. El tratamiento odontológico de los pacientes con Síndrome de Rett requiere conocimientos adicionales para brindar un mantenimiento de la salud bucal mediante técnicas preventivas y de control comprensibles por los cuidadores y por los mismos pacientes (6).

Debido al desconocimiento etiológico del síndrome y al conocimiento limitado de los aspectos odontológicos, es importante avanzar en la búsqueda de datos más específicos y poder como profesionales saber identificar posibles hábitos de salud bucal y lograr implementar técnicas preventiva y terapéutica en los problemas más comunes del síndrome, resaltando el conocimiento de las manifestaciones orales asociadas al síndrome de Rett que brinda el pensum académico de la universidad José Antonio Páez (7).

1.1.1 Formulación del problema

La presente investigación pretende implementar actividades innovadoras adaptadas a los pacientes con síndrome de Rett para fomentar hábitos de salud bucal y responder la siguiente interrogante:

¿Cuáles son las técnicas más efectivas para el cuidado de la higiene bucal en pacientes con síndrome de Rett implementadas por estudiantes de odontología y odontólogos?

1.2 Objetivos de la Investigación

Objetivo General

Proponer un protocolo para la atención odontológica de pacientes con síndrome de Rett

Objetivos Específicos

1. Diagnosticar la factibilidad de un protocolo acerca del manejo de pacientes con Síndrome de Rett en la consulta odontológica.
2. Analizar el diagnóstico, manejo y control de las técnicas más efectivas para el cuidado de la higiene bucal en pacientes con síndrome de Rett obtenidos de la revisión bibliográfica.
3. Diseñar un protocolo para el cuidado de la higiene bucal de pacientes con Síndrome de Rett dirigido a estudiantes de odontología y odontólogos.

1.3 Justificación de la investigación

El síndrome de Rett es una patología poco conocida entre los profesionales de la salud. Concretamente, a nivel odontológico ha habido una falta de información sobre sus características clínicas y la prevalencia de manifestaciones orales en las pacientes con este síndrome, resaltando la falta de conocimiento en el manejo y cuidado de la higiene bucal.

Es de gran importancia esta investigación a causa del poco conocimiento acerca de las manifestaciones bucales asociadas a este síndrome y el manejo y control odontológico. A través de esta investigación podemos implementar técnicas actuales y alternativas

que funcionen como guías para el cuidado de la higiene bucal en pacientes con síndrome de Rett que beneficiaran a estudiantes de odontología y odontólogos.

CAPITULO II

MARCO TEÓRICO

2.1 Antecedentes de la Investigación

Los antecedentes descritos a continuación exponen los estudios que dan base a la pregunta de investigación planteada, ordenados de manera cronológica del más actual al más antiguo y obtenidos en fuentes internacionales, destacando la falta de investigaciones locales y nacionales en la actualidad:

Cortezo (2018) publicaron un estudio retrospectivo cuyo objetivo fue recopilar y analizar cada uno de los procedimientos odontológicos con el fin de eliminar el dolor y la infección bucodental, siendo sometidos un colectivo de personas adultas con discapacidad intelectual en un Servicio Hospitalario, bajo anestesia general para su exploración, diagnóstico y tratamiento bucodental., obteniendo un registro de las causas de discapacidad presentadas y los tratamientos odontológicos con el fin de analizar la relación entre ambas. Observaron que la discapacidad intelectual y su severidad son las que determinan las características y el patrón de atención odontológica bajo anestesia general, más allá de la etiología que las condiciona (8).

Simões y colaboradores (2018) publicaron un reporte de caso cuyo objetivo fue presentar los aspectos generales del manejo en la consulta odontológica realizada en un paciente diagnosticado con Síndrome de Rett. Dicha investigación refiere que una de las prioridades de la odontología actual es buscar, a través del conocimiento científico, nuevas técnicas y adaptaciones con el fin de proporcionar una mejor y más cómoda atención al paciente y personas con necesidades especiales, sin olvidar realizar

correctamente los tratamientos necesarios. Por lo tanto, se concluyó que es posible brindar atención odontológica ambulatoria a estos pacientes, favoreciendo así la salud bucal, previniendo daños a la salud general y contribuyendo a su calidad de vida (9).

Martin y colaboradores (2018) evaluaron tres casos clínicos de pacientes de sexo femenino de 6 años, atendidos en la Unidad de Salud Bucodental del Servicio Madrileño (España). Observaron la presencia de bruxismo, babeo e interposición lingual y 2 de las niñas presentaron respiración bucal y estereotipia de morderse el brazo y las manos. Además de la presencia de múltiples caries, atricción y enfermedad periodontal el cual el tratamiento fue realizado en el quirófano y con anestesia general realizando múltiples obturaciones, selladores, exodoncias, tractectomias y aplicación de flúor. Concluyendo la alta prevalencia de bruxismo y la presencia de placa bacteriana causante de la aparición de caries, gingivitis y periodontitis en estos pacientes debido a la imposibilidad de llevar a cabo un correcto manejo en el cuidado de la higiene oral (10).

Bianco y colaboradores (2018), publicaron una revisión bibliográfica cuyo objetivo fue proporcionar una actualización acerca del tratamiento en los pacientes con síndrome de Rett. Observaron una alta prevalencia de bruxismo, paladar ojival, mordida abierta anterior, hábitos de succión y las dificultades para mantener la higiene bucal. Además de la presencia de hallazgos relacionados con el tratamiento farmacológico que incluyen xerostomía, glositis, eritema multiforme, hiperplasia gingival, disfagia y parálisis lingual. Concluyen que existen dos tipos de manifestaciones orales asociadas al síndrome de Rett, las relacionadas con los medicamentos y las derivadas del propio

síndrome de Rett. Acotando la importancia de conocer los hallazgos y medidas preventivas esenciales (11).

Lai y colaboradores (2018), publicaron una revisión narrativa de la literatura cuyo objetivo fue recopilar diez artículos científicos centrados en el estudio de casos y controles de los principales problemas orales presentes en el síndrome de Rett. Observaron que el bruxismo es la manifestación más frecuente en comparación a la caries dental, el tratamiento consistió en el manejo de planos de mordida y restauraciones de cobertura total. Concluyendo la deficiencia de las investigaciones y evidencias actuales en el manejo de bruxismo diurno y manifestaciones bucales en pacientes con síndrome de Rett (12).

2.2 Bases Teóricas

El síndrome de Rett (SR) es un trastorno del neurodesarrollo ligado al cromosoma X que ocurre casi exclusivamente en mujeres, caracterizado por la regresión en el desarrollo psicomotor con manifestaciones autistas, desaceleración del crecimiento cefálico, convulsiones y movimientos repetitivos estereotipados de las manos (10). Por tanto, el síndrome de Rett es el resultado final de una cadena de acontecimientos iniciados por una mutación genética espontánea, que provoca un anormal desarrollo de determinadas regiones del cerebro, responsables de funciones sensoriales, emocionales, motoras y autónomas (5).

El síndrome de Rett afecta a todas las razas y es la segunda causa más común de retraso mental grave en el sexo femenino, reportado en más de cuarenta países en todo el

mundo (13). Por lo tanto, se considera una patología muy poco frecuente, sobre las que existe un gran desconocimiento, lo que dificulta el diagnóstico y su tratamiento.

Diagnóstico y Evolución

La edad de comienzo y severidad de los diferentes síntomas del síndrome de Rett pueden variar. Muestra un comienzo sano al momento del nacimiento hasta los 6-18 meses de vida, en el que se produce un lento retroceso o estancamiento de las habilidades o fase de estancamiento. Posterior a esta fecha aparece el periodo de regresión, en el que pierde las habilidades comunicativas y el uso intencionado de las manos, aparecen movimientos estereotipados de las manos y trastornos de la marcha (apraxia o dispraxia), se enlentece el crecimiento de la cabeza y pueden llegar a darse periodos de aislamiento o de introversión. Sin embargo, con el tiempo, los problemas motores pueden aumentar, mientras que otros síntomas pueden disminuir o mejorar (12).

Los signos y síntomas evolucionan en fases de mayor a menos progresión estableciéndose inicialmente cuatro estadios evolutivos que se mantienen con pequeñas modificaciones y algunos puntos añadidos, frutos de las observaciones de los últimos años (5). Estadio 1, o de detención temprana del desarrollo psicomotor, que aparece a los 6-18 meses y dura varios meses. Estadio 2, o de deterioro rápido, que transcurre entre 1 y 4 años y puede durar semanas o meses. Estadio 3, o de fase pseudoestacionaria, entre 4 y 6 años. Estadio 4, o de deterioro motor tardío, que transcurre entre los 5 y los 7 años.

Manifestaciones Bucales

Las manifestaciones bucales que presentan los pacientes con síndrome de Rett son pocas, pero no por ello poco importantes. Principalmente presentan bruxismo, debido a movimientos incontrolados orofaciales, similares a las estereotipias de las manos, llegando incluso a producirse grandes atricciones, con la pérdida casi total de las coronas, en dentición temporal e hipertrofia de los maseteros (14). También llega a presentarse grandes gingivitis por acumulación de placa, debido a la pobre higiene que tienen estos pacientes y que normalmente tiene que realizarse por los padres o cuidadores (1). Otras manifestaciones orales que se han encontrado es la hipersalivación, babeo, escupir, movimientos masticatorios repetitivos, desplazamientos laterales de la mandíbula, protrusión lingual, hipotonicidad e hipertonicidad lingual (1).

El Bruxismo: Hábito oral más frecuente en el Síndrome de Rett que se define por el apretamiento o rechinamiento de las arcadas dentarias, con intensidad, frecuencia y persistencia presentándose tanto de carácter diurno como nocturno. Se produce de manera inconsciente y fuera de los movimientos funcionales de la masticación y deglución. Causas facetas de desgaste y, tras un largo período de tiempo, dolor.

La férula de descarga se ha considerado como el tratamiento con resultados efectivos y consiste, es un protector acrílico que se coloca sobre los dientes, generalmente superiores, con el fin de evitar el desgaste de los dientes y la tensión muscular. Sin embargo, en pacientes con S.R. resulta especialmente complicada la toma de registros para la confección de las férulas, debido a la dificultad de comunicación, manejo de

conducta y apertura de la boca. Se deberán aplicar técnicas y ayuda de abre bocas para la toma de impresiones. Asimismo, en sucesivas visitas clínicas se irá retocando la férula hasta conseguir un ajuste lo más adecuado posible.

En el caso de presencia de dentición primaria o mixta, el uso de férulas de descarga rígidas está contraindicado, ya que éstas podrían interferir en el crecimiento. Durante este período será necesario extremar la higiene dental y el uso de pañuelo entre los dientes para minimizar así al máximo el desgaste dental.

Paladar Ojival Y Mordida Abierta Anterior: Junto con los movimientos de la mandíbula, aparecen movimientos descoordinados y repetitivos de la lengua frecuentemente de protrusión o adelantamiento lingual que da lugar a una mordida abierta anterior. También se describen casos de paladar ojival, estrecho y muy profundo. Este tipo de manifestación en pacientes con síndrome de Rett suele solucionarse con ortodoncia, primeramente, eliminando el hábito de la lengua, lo que supone un seguimiento continuo por parte del dentista, y requiere un esfuerzo mayor de los cuidadores que deberán mantener una buena higiene bucal para evitar la aparición de caries y gingivitis.

Caries, Gingivitis y Periodontitis: La mayoría de los pacientes con síndrome de Rett presentan estas manifestaciones dada por la dificultad de llevar una correcta higiene oral y al tipo de alimentación con exceso de nutrientes azucarados.

Hipersalivación: Es una manifestación poco estudiada que se define por la secreción exagerada de saliva. Puede ser causa secundaria a la toma de fármacos y, al hecho de no tragarla y de mantener la boca abierta. Para tratar este problema se debe estimular

la musculatura de alrededor de la boca mediante el uso de una pantalla oral, que consiste en un aparato acrílico que se coloca por detrás de los labios y del cual hay que traccionar mediante una anilla con el fin de que la niña haga fuerza con los labios para retener el aparato dentro de la boca.

Manejo Clínico Odontológico

El tratamiento bucodental en pacientes con síndrome de Rett consiste en someterse a anestesia general para tratar los casos de caries, exodoncias, selladores, limpiezas de detartraje y aplicación de flúor profesional tópico y enfermedad periodontal (7).

Los canales de comunicación en pacientes con S.R se destaca el visual, el táctil y el auditivo; siendo la técnica visual más importante y con mejores resultados obtenidos ya que solicitaran lo que se desea a través de la mirada localizándose en su campo visual utilizando imágenes que brinden la comprensión. La relación táctil ayuda a incrementar las sensaciones de cariño y seguridad. El control de voz resulta significativo para crear un lazo auditivo

Es importante destacar que por falta de habilidades motoras en estos pacientes es difícil inducirlos a gestos y señales por el cual lograr un acercamiento al tratamiento dental implica una estructuración de técnicas y del ambiente (15, 16).

2.3 Bases Legales

En el presente trabajo de investigación se busca lograr una mejora en el tratamiento de pacientes con Síndrome de Rett, siendo este tópico de importancia para el odontólogo como establece la **Ley del Ejercicio de la Odontología, Artículo 1 y 2** en donde se

puede observar que ambos artículos están enfocados en la preservación de la salud de los pacientes a través del tratamiento adecuado, por lo cual están relacionados a esta investigación, ya que el principal objetivo es crear un protocolo para el cuidado de la higiene bucal de pacientes con Síndrome de Rett, para así acertar en el abordaje durante la consulta odontológica y lograr un tratamiento efectivo.

Además, la odontopediatría siendo parte del ejercicio odontológico frecuente, apremia lo que enuncia **La Ley Orgánica Para La Protección de Niños, Niñas y Adolescentes** (2015), en el Capítulo II, Artículo 43, como lo es el cuidado en el amplio sentido de la palabra de cualquier disturbio que pueda procurarle al aparato estomatognático del paciente odontopediátrico.

2.4 Definición de Términos Básicos

Apraxia: Es la incapacidad de ejecutar las tareas motoras intencionadas y aprendidas con antelación como consecuencia de una lesión cerebral, pese a la capacidad física y a la voluntad para hacerlo.

Dispraxia: Trastorno del neurodesarrollo que afecta al movimiento y a la coordinación en la niñez, caracterizada por dificultades motoras y del habla.

Desarrollo psicomotor: Se refiere a la maduración de las estructuras nerviosas (cerebro, médula, nervios y músculos) y también del aprendizaje del individuo durante su crecimiento.

Higiene bucal: Es el conjunto de cuidados que se realizan en la cavidad bucal, donde se incluyen los dientes, encías y tejidos blandos, para mejorar su conservación y la salud general del organismo.

Hipersalivación: Es un desorden en la segregación de saliva, causando una cantidad excesiva de saliva en la cavidad bucal.

Paladar ojival: Es una deformidad causada por el incorrecto desarrollo en la etapa del crecimiento de las estructuras óseas del paladar duro, caracterizado por ser más curvo y abovedado de lo normal.

Protocolo: Es un conjunto de reglas o pasos que, ya sea por norma o por costumbre, se establecen para llevar a cabo una actividad.

Síndrome: Es el conjunto de síntomas característicos de una enfermedad o un estado determinado.

Trastorno genético: Es una afección patológica causada por la alteración del genoma, puede deberse a varios problemas, o al efecto combinado de los genes y el ambiente.

Tratamiento odontológico: Procedimiento en el cual se resuelve de manera completa y en un tiempo las afecciones bucales que padece el paciente.

CAPITULO III

MARCO METODOLOGICO

3.1 Tipo, nivel y diseño de la Investigación

El presente estudio se abordó bajo la modalidad de proyecto factible, por lo cual se propuso la elaboración de un protocolo acerca del manejo de la higiene bucal en pacientes con síndrome de Rett, partiendo del diagnóstico del nivel de conocimiento de los estudiantes y docentes de odontología acerca del manejo de pacientes con Síndrome de Rett en la consulta odontológica, dado que el Síndrome de Rett forma parte del pensum académico en la asignatura de clínica del niño y del adolescente III de la universidad José Antonio Páez, en conjunto de una exhaustiva revisión bibliográfica de artículos científicos que permitió evaluar las técnicas efectivas para el manejo y control de pacientes con síndrome de Rett (17).

En relación al nivel de la investigación, se ubicó dentro del tipo descriptivo y con diseño no experimental que se aplicó de manera transversal (17).

Etapas del Proyecto

Factibilidad: se aplicará un cuestionario a estudiantes de odontología del octavo semestre de Clínica del Niño y Adolescente III de la Escuela de Odontología de la Universidad José Antonio Páez, en el periodo agosto-octubre 2023, y por otro lado a los docentes del área de Odontopediatría.

Para la determinación de la muestra, se implementó el método de muestreo no probabilístico, en el cual, se toman los casos o unidades, es decir, los estudiantes y docentes que estén disponibles en el momento dado (17). Puesto que se solicitó por un

lado a los estudiantes que estuviesen presente en el área de clínica del niño y del adolescente III y por otro lado a los docentes presentes en el área de Odontopediatría, por tanto, la muestra fue conformada por aquellos que decidieron participar.

El presente proyecto se ejecutó en tres etapas, la primera etapa consistió en aplicar la encuesta como técnica de recolección de información utilizando como instrumento el cuestionario, que permitió arrojar datos relevantes y significativos, que fueron cuantificados.

El cuestionario estuvo compuesto por respuestas categorizadas donde el encuestado contó con opciones cerradas de respuestas a seleccionar. La validación del instrumento fue aprobada por profesionales involucrados en la temática de dicha investigación.

Revisión Documental:

La segunda etapa consistió en realizar una exhaustiva revisión bibliográfica de artículos científicos que permitieron evaluar las técnicas efectivas para el manejo y control de pacientes con síndrome de Rett. Y por último, en la tercera etapa se diseñó el protocolo para el cuidado de la higiene bucal de pacientes con Síndrome de Rett dirigido a estudiantes de odontología y a odontólogos, utilizando como base los resultados de ambas etapas mencionadas anteriormente.

Diseño del protocolo:

Una vez determinada la factibilidad y revisados los fundamentos teóricos se procedió al diseño de un protocolo aplicable

3.2 Técnicas de Análisis de Resultados

Los datos se obtuvieron por medio del instrumento de recolección, los mismos fueron organizados de acuerdo con las dimensiones establecidas para posteriormente presentarlos en forma de tablas. Se aplicó el método de estadística descriptiva para obtener los promedios a través de cálculos de medidas de tendencia central que se deducen de ellos y poder conocer el nivel de conocimiento de los estudiantes y docentes de odontología acerca del manejo de pacientes con Síndrome de Rett en la consulta odontológica. De acuerdo con los resultados que se obtuvieron en dicho cuestionario, se pudo conocer el nivel de profundidad y amplitud de información que debía contener el protocolo para el cuidado de la higiene bucal de pacientes con Síndrome de Rett dirigido a estudiantes de odontología y docentes del área odontológica.

CAPITULO IV

RESULTADOS

4.1 Análisis e Interpretación de los Resultados

Para determinar la factibilidad del diseño de un protocolo sobre el manejo de pacientes con síndrome de Rett en la consulta odontológica, se realizó la encuesta a un grupo de 57 personas, incluyendo profesores y estudiantes del octavo semestre de odontología de la universidad José Antonio Páez, los resultados obtenidos se presentan a continuación:

Se obtuvo un porcentaje considerable del 96,5% de los estudiantes encuestados que manifiestan conocer el síndrome de Rett, de los cuales los mismos se encuentran en la capacidad de conocer las manifestaciones y complejidad que se pueden presentar durante la consulta odontológica con una respuesta del 71.9% que indican referir al paciente a un odontopediatra si observa que no está en las capacidades de poder abordar el caso (CUESTIONARIO ANEXO 1). Considerando que al ser un síndrome que provoca un anormal desarrollo en regiones del cerebro el mismo es diagnosticado durante los 6 a 18 meses por un médico especialista que permita al odontopediatra conocer el estadio en el que se encuentra el paciente y poder abordar un plan de tratamiento acorde al mismo implicando la estructuración de técnicas y de un ambiente adecuado (12, 15).

Los pacientes con SR requieren una atención especializada, atendiendo a las características neurológicas del paciente (6). El 63,2% de los participantes en esta etapa de diagnóstico coinciden con esta observación, y consideran que los pacientes con

síndrome de Rett requieren medidas preventivas especiales, a causa del estancamiento en el desarrollo psicomotor que dificulta mantener una higiene oral adecuada, el cual se deben implementar técnicas preventivas y de control especiales que sean comprensibles por los cuidadores (5).

Dentro de las manifestaciones orales frecuentes en pacientes con síndrome de Rett se encuentran la caries, EP, maloclusiones, hipersalivación, y el 70,2% de los participantes de este diagnóstico las reconocen como asociadas al SR (GRÁFICO 1). Las caries y enfermedad periodontal están siempre presentes debido a la dificultad de llevar una correcta higiene oral, la hipersalivación causa secundaria a la toma de fármacos y al hecho de no poder tragarla, y las maloclusiones como paladar ojival, mordida abierta y bruxismo debido a los movimientos incontrolados orofaciales (14).

¿Cuáles manifestaciones orales se esperaría encontrar frecuentemente en los pacientes con Síndrome de Rett?

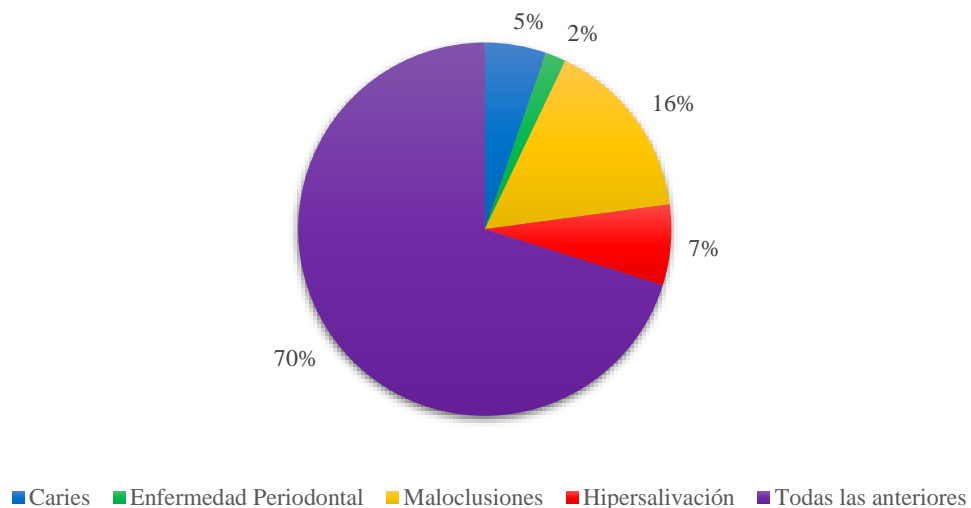


Gráfico N°1: Manifestaciones orales se esperaría encontrar frecuentemente en los pacientes con Síndrome de Rett.

Existen dos tipos de manifestaciones orales asociadas al síndrome, las relacionadas con los medicamentos y las derivadas del propio síndrome, sin embargo, es posible brindar una atención odontológica que prevenga daños en la salud bucal adaptando técnicas preventivas esenciales de higiene y de control (2). Al respecto, el 61,4% de los encuestados afirman poder evitar alteraciones bucales en pacientes con síndrome de Rett. Por otro lado, el 91,2% responden que no es necesario realizar tratamientos extensos y complicados en estos pacientes. Cuando se lleva a cabo un procedimiento odontológico de carácter básico, en el cual el odontólogo se encuentra en condiciones de efectuar la intervención, resulta imperativo ejecutarlo con celeridad y eficacia debido a que estos pacientes presentan dificultades considerables en su adaptación a la consulta odontológica, no obstante, estos pacientes requieren en ciertas ocasiones someterse a anestesia general para tratamientos odontológicos más complejos y extensos los cuales son referidos a un odontopediatra (11).

En este sentido, el 68,4% de los encuestados exponen conocer el manejo odontológico de las manifestaciones bucales en estos pacientes (CUESTIONARIO ANEXO 1). Dentro de estas manifestaciones el 61,4% responden no poder evitar la mordida abierta en los pacientes como consecuencia de la succión digital y/o manos, esto se debe a los movimientos descoordinados y repetitivos de la lengua y al deterioro neuromotor del síndrome que conlleva a un esfuerzo mayor para lograr un tratamiento efectivo de ortodoncia en estos pacientes (7).

El bruxismo ha sido frecuentemente asociado a pacientes con SR. El 75,4% de los participantes coinciden en afirmar que la principal causa del bruxismo en los pacientes con síndrome de Rett se debe a las alteraciones neurológicas que presentan (GRÁFICO 2), lo que concuerda con lo publicado en la literatura que explica que dichas alteraciones causan movimientos incontrolados orofaciales de manera inconsciente y fuera de los movimientos funcionales llegando a producir grandes atricciones (1).

¿Cuál cree usted que es la principal causa del bruxismo como una de las manifestaciones bucales en pacientes con síndrome de Rett?

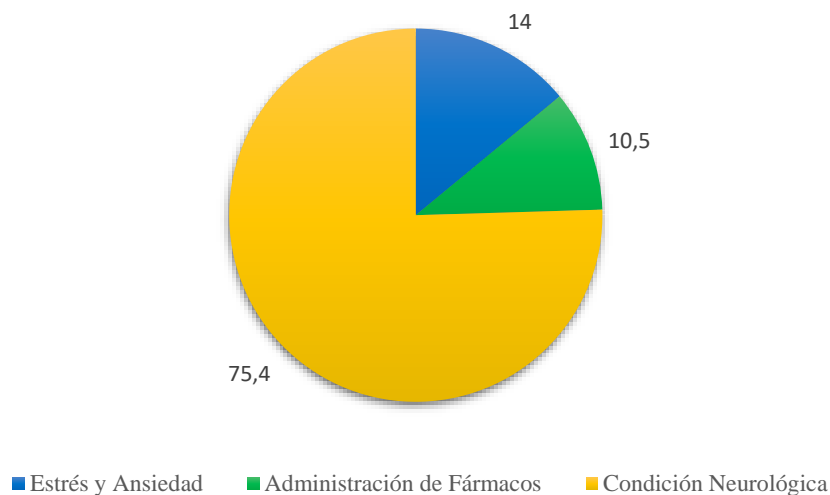


Gráfico N°2: Principal causa del bruxismo como una de las manifestaciones bucales en pacientes con síndrome de Rett.

El 54% de los participantes destacan que la frecuencia de visitas al odontólogo de pacientes con ST debe ser cada 6 meses, sin embargo, es de gran importancia implementar un programa preventivo que incluya normas estrictas de higiene oral, aplicación de flúor barniz, control dietético y revisiones odontológicas cada 3 meses,

evitando manifestaciones complejas en los pacientes con síndrome de Rett hasta lograr fomentar hábitos de salud bucal (18).

CAPITULO V
PROTOCOLO PARA LA ATENCIÓN ODONTOLÓGICA DE PACIENTES
CON SÍNDROME DE RETT

Introducción

El Síndrome de Rett es un trastorno en el desarrollo neurológico infantil caracterizado por un retraso mental profundo y alteraciones físicas de la movilidad general. Las afecciones odontológicas constituyen un problema de salud que afecta a estos pacientes, presentando una higiene bucal deficiente que está relacionada con la falta de motricidad manual y lingual para realizar un barrido de biopelícula dental, además de presentar una frecuente resistencia a la higiene bucal, el cual genera un alto índice de placa bacteriana, originando una elevada prevalencia de caries y enfermedad periodontal. Además, otros trastornos del ámbito estomatológico como las maloclusiones dentarias y parafunciones orales como el bruxismo o la incontinencia salival.

Justificación

El manejo de las personas con discapacidad en el ámbito odontológico conlleva a los profesionales de la salud oral y los cuidadores de estos pacientes, garantizarles una cavidad bucal saludable, lo que exige una formación específica que les proporcione conocimientos y habilidades que potencien el concepto de los “cuidados orales preventivos”.

Los programas de higiene oral deben individualizarse en función de las necesidades de cada paciente, teniendo en cuenta sus limitaciones físicas y psíquicas, y las de su

entorno. Esto depende del apoyo de las personas que se encuentran a cargo de ellos, ya que no cuentan con las capacidades necesarias para velar por sí mismos, constituyéndose en una población muy vulnerable a enfermedades bucales que afectan su salud integral. El comportamiento y en consecuencia el grado de colaboración, pueden constituir un problema importante a la hora de aplicar correctamente un procedimiento de higiene oral.

La higiene oral metódica y eficaz representa el objetivo principal de esta iniciativa y por ello hemos decidido implementar este manual, que proporcione información útil para todos aquéllos implicados en esta tarea tan relevante.

Protocolo de Higiene Oral

1. Control Mecánico

La eliminación de la placa bacteriana es imprescindible para la prevención y el tratamiento de la caries y de la enfermedad periodontal. La remoción mecánica, fundamentalmente mediante el cepillado, es un método sencillo de aplicación universal, que resulta el más eficaz para eliminar la placa de forma rutinaria. Sin embargo, estos pacientes requieren una vigilancia muy estrecha y ayuda directa para realizar un cepillado correcto

Para optimizar los procedimientos de higiene bucal en estos pacientes, deben tenerse en cuenta algunas premisas:

- El cepillo ideal debe ser eficaz en la eliminación de la placa, pero sin dañar los tejidos orales blandos ni duros. Las cerdas que se emplean son las de

consistencia suave, de nylon y con las puntas redondeadas para evitar lesionar los tejidos orales. El tamaño y la morfología del cabezal normalmente se seleccionan en base a la edad y al tamaño de la boca del paciente junto al mango que se recomienda en estos pacientes que sean largos y anchos para un mejor manejo.

- Cuando existen limitaciones de los movimientos de la mano se pueden incorporar distintos aditamentos como abre bocas y cepillos eléctricos para un mejor manejo.
- Los factores que intervienen en la eficacia del cepillado son la habilidad manual, el tiempo y sobre todo la motivación.
- El operador y el paciente tienen que adoptar una posición cómoda, que facilite la accesibilidad a todas las partes de la boca.
- Ambos deben protegerse para evitar accidentes como consecuencia de movimientos incontrolados
- Asegurarse de que el paciente esté cómodo y su cabeza bien apoyada.
- Cepille los dientes con movimientos cortos, prestando especial atención a los márgenes de las encías.
- Debe seguirse un orden de cepillado, para garantizar que todas las superficies dentales queden limpias.
- Cepillar las superficies masticatorias y el interior de todos los dientes, asegurándose de que se remueven por completo los restos de comida y de placa.

- Posiciones para el cepillado asistido:
- Si la persona va en silla de ruedas, el operador se situará detrás de la silla, inclinando hacia atrás la cabeza del paciente en ligera hiperextensión. Con la mano izquierda se sujeta la cabeza y se mantiene la boca entreabierta con los dedos o con la ayuda del abre bocas, con la mano derecha se cepillan los dientes.
- Con el paciente sentado en el suelo, el operador se sentará en una silla detrás de él sujetándole entre las piernas. El paciente inclinará la cabeza hacia atrás y se procederá del mismo modo que en el supuesto anterior.
- Si la persona está encamada, el operador se situará en el cabecero de la cama o en el borde lateral procediendo como en los supuestos anteriores.

2. Control Químico

El control químico de la placa para complementar un control mecánico eficaz es una práctica cada vez más extendida. Los agentes más utilizados con esta finalidad son los antisépticos orales, que debe ser un producto que en contacto con los tejidos vivos destruya o inhiba la proliferación de los microorganismos patógenos sin lesionar las células del huésped.

Flúor: El flúor se combina con la hidroxiapatita del diente y la transforma en fluorhidroxiapatita, que tiene una estructura espacial mucho más ordenada, aumentando su resistencia al ataque de los ácidos. Además, favorece la remineralización del esmalte que ha sido destruido en las fases iniciales del proceso de

la caries. Por último, el flúor tiene un discreto efecto antimicrobiano, al impedir la adhesión de la placa a la superficie del diente e inhibir el metabolismo bacteriano

Dentífricos fluorados: Las pastas dentífricas para adultos suelen contener fluoruros en concentraciones de 1.000 a 1.500 ppm, mientras que los productos infantiles oscilan habitualmente entre 250 y 500 ppm. Para una práctica eficaz de higiene oral se recomienda el cepillado dental con una pasta fluorada al menos 2 veces al día durante 2 minutos. La aplicación tópica de flúor puede aportar grandes beneficios en términos de prevención de caries.

Barniz de flúor: La aplicación profesional de barnices de flúor, con concentraciones que oscilan entre 1.000 y 56.300 ppm. Se utiliza para prevenir la caries en pacientes de riesgo, tanto en dentición primaria como permanente. Tiene el gran inconveniente de que su aplicación exige un importante grado de colaboración, por lo que su uso no es muy habitual entre las personas con discapacidad severa.

Clorhexidina: Es un antimicrobiano de amplio espectro. A altas concentraciones tiene acción bactericida inmediata, mientras que a bajas concentraciones es bacteriostática. En consecuencia, la clorhexidina inhibe la neoformación de placa dental y reduce el metabolismo de la placa ya existente. La forma de aplicación de elección de la clorhexidina es en colutorio. La sustantividad de la clorhexidina aumenta con su concentración y con la duración del enjuague. Cuando el paciente no sabe o no puede enjuagarse, se recomienda utilizar una gasa empapada en colutorio de clorhexidina.

Protocolo En El Manejo Odontológico

Los pacientes con Síndrome de Rett pueden presentar retraso en la capacidad intelectual o limitaciones de aprendizaje en comparación con personas neurotípicas; por lo cual, es necesario que el trato en el consultorio sea especializado por sus características diferenciales. El tratamiento dental va a ser relevante para solucionar problemas de salud bucal a los pacientes con trastornos del neurodesarrollo que están propensos por su condición, pero si no se toman medidas educativas para su mantenimiento, el problema persistirá y la reincidencia del problema llevará nuevamente al paciente a la consulta con el dentista. La educación del paciente sobre los hábitos que debe mantener, las técnicas de higiene bucal, la consistencia de los cuidados y el cambio en su dieta alimenticia van a ser fundamentales para promover su salud bucal. Los padres serán el principal medio de control de estas acciones, por lo cual se requerirá de capacitación por parte del personal odontológico.

El manejo odontológico es complejo debido a sus características comportamentales inherentes. Los pacientes con Síndrome de Rett presentan problemas en el desarrollo del lenguaje y no manifiestan emociones, sensaciones, ni dolor, lo que dificulta la comunicación y la colaboración durante el procedimiento clínico.

La literatura reporta técnicas especiales que facilitan el manejo del comportamiento de estos pacientes durante la cita odontológica y se clasifican en técnicas básicas y avanzadas. Dentro de las básicas se encuentran técnicas de comunicación como control de voz y comunicación no verbal, distracciones, recompensas y presencia de padres; y

como técnicas avanzadas se describen óxido nitroso, sedación intravenosa, estabilización protectora y anestesia general.

En los pacientes con Síndrome de Rett la escoliosis es un problema significativo, lo que afectara la posición de estos pacientes en el sillón dental, por el cual se debe acudir a espacios que permitan lograr un tratamiento ergonómico. La clínica dental debe estar diseñada de forma que facilite la entrada de sillas de ruedas, con la existencia de rampas y puertas amplias.

El tiempo de espera debe ser mínimo junto a la cantidad de ruidos del ambiente, estudios han demostrado que implementar musicoterapia durante el tiempo de espera y de tratamiento regula los niveles de estrés en estos pacientes evitando complicaciones en el tratamiento

Se debe implementar una rutina en los procedimientos y técnicas de adaptación que ayuden a mantener la atención del paciente y poder tratarlo. En los pacientes con síndrome de Rett el tratamiento dental se hace difícil, por el cual se debe recurrir a menudo a métodos de restricción física y a la ayuda de abrebocas. En la mayoría de los tratamientos más complejos y donde no obtenemos una colaboración del paciente ante la respuesta a ordenes verbales, el uso de sedación con óxido nitroso o de anestesia general es a menudo necesario.

El éxito de una buena higiene oral se fundamenta en las revisiones clínicas periódicas. La pauta ideal en personas con síndrome de Rett que no se consideren de “alto riesgo de patología oral” es una revisión semestral, con refuerzo de la motivación, y

valoración de la necesidad de tartrectomía, aplicación de fluoruros y diagnóstico radiológico.

En pacientes con antecedentes importantes de enfermedad periodontal, caries u otros procesos patológicos orales, estará indicado una revisión trimestral. Si existe enfermedad periodontal, en la fase de mantenimiento será imprescindible efectuar una profilaxis trimestral, con pulido de las superficies dentarias, revisión de la pauta de clorhexidina y refuerzo de la motivación; ésta última acción irá dirigida tanto al paciente como a sus cuidadores.

CONCLUSIONES

Se puede concluir que la implementación de un protocolo de atención odontológica en pacientes con síndrome de Rett es una gran herramienta ante las complicaciones orales a causa de las dificultades que presentan para mantener una higiene oral adecuada.

La importancia de conocer el diagnóstico y control de las manifestaciones bucales en los pacientes con síndrome de Rett será la base fundamental para lograr impartir información sobre las técnicas preventivas y terapéuticas del cuidado de la higiene oral

El objetivo del protocolo es poder impartir información que promueva y mejore la atención odontológica y el cuidado diario de higiene oral de los pacientes con síndrome de Rett.

Proporcionar un ambiente clínico adaptado a la necesidad de estos pacientes, técnicas quirúrgicas especializadas y promoviendo la higiene oral correcta, se logra prevenir los problemas de salud bucal contribuyendo a la calidad de vida.

RECOMENDACIONES

El tratamiento dental va a ser relevante para solucionar problemas de salud bucal en los pacientes con Síndrome de Rett que están propensos por su condición, pero si no se toman medidas educativas para su mantenimiento, el problema persistirá y la reincidencia del problema llevará nuevamente al paciente a la consulta con el odontólogo.

La educación del paciente sobre los hábitos que debe mantener, las técnicas de higiene bucal, la consistencia de los cuidados y el cambio en su dieta alimenticia van a ser fundamentales para promover su salud bucal.

Los padres serán el principal medio de control de estas acciones, por lo cual se requerirá de capacitación por parte del personal odontológico para educar y así logren ejecutar un correcto protocolo de higiene a estos pacientes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Borges González S, Rodríguez Perrett N, FerrandoPollack M. Síndrome de Rett: descripción clínica y diagnóstico diferencial. *Rev Neurol*. 2002; 34(7): 698- 699.
2. Almeida R, Regina A, Goldenberg E, Alves M. Oral manifestations in Rett syndrome: a study of 17 cases. *Ped Dent*. 1997; 19(5):349-352.
3. Coronel-Carvajal C. Síndrome de Rett: un nuevo reto para los pediatras. Revisión
4. Yasui E, Schwartzman J, Brunoni D, Arita E, Frias A, Uemura S. Condições De Saúde Bucal em Pacientes com Síndrome de Rett. *MEDLINE*. 2008; 16(91): 16-20.
5. Percy A. Síndrome de Rett: Del reconocimiento al diagnóstico y la intervención terapéutica. *Rev Endocrinol Metab*. 2008; 3(3):327-360.
6. Fernández M, Puente A, Barahona M, Palafox A. Rasgos Conductuales y Cognitivos de los Síndromes Rett, Cri-du-chat, X-frágil y Williams. *Liberabit*. 2010; 16(1): 39-50.
7. López Jiménez J, Romero Domínguez A, Giménez Prats M. Síndrome de Rett: Tratamiento Odontológico. *Arch. Odontoestomatol*. 2000; 16(2): 131-137.
8. Cortezo V. Tratamiento odontológico bajo anestesia general en personas con discapacidad intelectual severa en el hospital general universitario Gregorio Marañón. [Tesis doctoral]. Madrid: Departamento de Profilaxis, Odontopediatría y Ortodoncia; Universidad Complutense de Madrid; 2018.
9. Simões B, Benchimol G, Oliveira E, Sousa K. Síndrome de Rett: Abordagem odontologica. *RvACBO* 2018; 8(2): 15-19.
10. Martín C., Moreno C, De los Ríos de la Peña M., Urberagua M., Domingo R. Hallazgos orales en el síndrome de Rett: A propósito de tres casos. *Gaceta Dent* 2018; 17(2): 172-176.
11. Bianco E, Rota D. Oral findings in Rett syndrome: An update and review of the literature. *Dent Med Probl*. 2018; 55(4): 441–445.
12. Lai, Y, King N, Downs J, Leonard H. Oral health experiences of individuals with Rett syndrome: a retrospective study. *Rev Disability and Oral H*. 2018; 19(2): 39-48.
13. Bagan, J. Odontología en pacientes especiales. *Rev Med. Oral* 2007; 23(7): 272-284.
14. Di Bona MC. Hospital dentistry for a child with Rett's syndrome. *Spec Care Dent* 1985;16(3): 62-66.
15. Temudo T, Maciel P. Síndrome de Rett. Características clínicas y avances genéticos. *Rev Neurol* 2002; 34(1): 54-58.
16. Chávez N. Introducción a la Investigación Educativa. 3ra ed. Maracaibo: Gráfica González; 2007.
17. Canales F, Alvarado E, Pineda E. Metodología de la Investigación. 2nd ed. Washington, D.C: Organización Panamericana de la Salud; 1994.
18. Hunter, K. Manual del Síndrome de Rett. Ed Adaptación castellana de la Asociación Valenciana del Síndrome de Rett. Valencia; 1999.

ANEXOS

CUESTIONARIO SOBRE LA ATENCIÓN ODONTOLÓGICA DE PACIENTES CON SÍNDROME DE RETT

El presente cuestionario consta de 10 preguntas cerradas, lea detenidamente cada ítem y seleccione la alternativa que más le identifique.

1. ¿Conoce usted el Síndrome de Rett?
 - a. Sí
 - b. No.
2. Si al atender a un paciente con síndrome de Rett en la consulta, observa que no está dentro de sus posibilidades continuar con el tratamiento debido a la complejidad del mismo, indique a qué tipo de especialista refiere:
 - a. Hospitalización / Institución
 - b. Odontopediatra
 - c. Otro Colega
3. ¿Cree que los niños con síndrome de Rett requieren medidas preventivas diferentes a las utilizadas con el resto de los niños?
 - a. Sí
 - b. No
4. ¿Cuáles manifestaciones orales se esperaría encontrar frecuentemente en los pacientes con Síndrome de Rett?
 - a. Caries
 - b. Enfermedad Periodontal
 - c. Maloclusiones
 - d. Hipersalivación
 - e. Todos
5. ¿Considera posible evitar alteraciones bucales en pacientes con Síndrome de Rett?
 - a. Sí
 - b. No
6. ¿Cree que para mantener la salud oral de los pacientes con síndrome de Rett es necesario realizar tratamientos extensos y complicados?
 - a. Sí
 - b. No
7. ¿Conoce el manejo odontológico ante la presencia de alguna de las manifestaciones bucales en pacientes con síndrome de Rett?
 - a. Sí
 - b. No
8. ¿Cree posible evitar la mordida abierta como consecuencia de la succión digital y/o manos en pacientes con Síndrome de Rett?
 - a. Sí
 - b. No

9. ¿Cuál cree usted que es la principal causa del bruxismo como una de las manifestaciones bucales en pacientes con síndrome de Rett?
- a. Estrés y Ansiedad
 - b. Administración de Fármacos
 - c. Condición Neurológica
10. ¿Cuál cree usted, que debe ser la frecuencia de las visitas odontológicas en un paciente con síndrome de Rett?
- a. Cada 3 meses
 - b. Cada 6 meses
 - c. Cada Año
 - d. Cuando tengan molestias